

F. Finestres Zubeldia¹
E. Chimenos Küstner²
J.G. Kee Cho³

Manifestaciones radiológicas dentomaxilofaciales de enfermedades sistémicas

- 1 Radiólogo y Estomatólogo.
Profesor asociado.
- 2 Estomatólogo, Profesor titular.
Facultad de Odontología.
Universidad de Barcelona.
- 3 Odontólogo. Práctica privada.

Correspondencia:

Dr. F. Finestres Zubeldia
Facultad de Odontología
Campus Universitario de Bellvitge
Feixa Llarga s/n
08907 Hospitalét de Llobregat (Barcelona)

RESUMEN

En este trabajo se exponen los aspectos radiológicos más significativos de la patología sistémica que presenta alguna manifestación en el territorio dentomaxilofacial. Para ello se sigue una clasificación etiopatogénica, distinguiéndose enfermedades hematológicas, infecciones, trastornos metabólicos y endocrinos, alteraciones congénitas del desarrollo óseo, alteraciones cromosómicas y otros trastornos, frente a los que se pretende dar una visión práctica de su diagnóstico por la imagen.

PALABRAS CLAVE

Enfermedades sistémicas; Manifestaciones radiológicas; Diagnóstico por la imagen.

ABSTRACT

In this work are exposed the most significant radiological aspects of the systemic diseases that present some dentomaxillofacial manifestation. An ethiopatogenic classification of diseases is followed, including haematological diseases, infections, metabolic and endocrine disorders, congenital alterations of bone development, disorders of chromosomes and other alterations, in order to have a practical view of the image diagnosis.

KEY WORDS

Sistemic diseases; Radiological manifestations; Image diagnosis.

INTRODUCCIÓN

Este ejercicio pasa revista a un extenso grupo de enfermedades de difícil clasificación que afectan al organismo en general y también a la cavidad oral, determinando en ella cambios radiográficos.

El objetivo de este estudio es precisamente alertar al dentista frente a alguno de estos cambios con la sola inspección radiográfica, invitándole a la reflexión acerca de si su paciente es portador de alguna alteración más generalizada que la exclusivamente dental. Las listas de estas entidades son largas, por lo que resulta impracticable la descripción detallada en cada una de ellas, y, para consultas puntuales, remitimos al lector a obras más específicas del tema.

Las enfermedades sistémicas capaces de generar cambios radiográficos dentomaxilofaciales pueden agruparse en las siguientes categorías: trastornos hematológicos, infecciones, trastornos metabólicos/endocrinos, trastornos congénitos del desarrollo óseo, trastornos cromosómicos y otros trastornos⁽¹⁾.

1. TRASTORNOS HEMATOLÓGICOS

1.1. Anemia drepanocítica. La presencia de eritrocitos falciformes (drepanocitos) es un rasgo hereditario que se transmite con carácter autosómico recesivo. Los hematíes poseen una hemoglobina anormal con escasa capacidad para transportar oxígeno y son destruidos rápidamente por el sistema reticuloendotelial. Sometidos a una tensión parcial baja de oxígeno se deforman (falciforme)⁽²⁾. Esta falciformidad aumenta la viscosidad de la sangre, favoreciendo la estasis, trombosis e infarto, sobre todo óseo. Se diagnostica en la 1ª etapa de la vida y sus complicaciones hacen que los pacientes fallezcan antes de los 40 años.

Signos radiográficos: Por la hiperplasia hematopoyética compensadora de la médula ósea se adelgazan las corticales de maxilares, huesos largos, cuerpos vertebrales y cráneo, ensanchándose los espacios medulares. Los huesos se muestran osteoporóticos⁽³⁾. En el cráneo puede desaparecer la tabla externa, así que



Figura 1. Radiografía oclusal que muestra algunas características típicas de las anemias drepanocíticas.

el engrosamiento del espacio diploico con trabeculaciones radiales confiere un aspecto de «cráneo en cepillo» (más frecuente en la talasemia). Otras veces carece de esta disposición radial, ofreciendo imagen de cráneo «apolillado» o en «vidrio esmerilado». Estos cambios también pueden ser observados en la telerradiografía lateral de cráneo. Por la trombosis o infarto suceden reacciones esclerosas que en los niños se sitúan en las diáfisis de metacarpianos. Este defecto nutricional favorece la aparición de otros cuadros radiográficos propios de la osteomielitis secundaria y de defectos de crecimiento. El patrón trabeculado normal en maxilares viene alterado de manera que se hace hipodenso, con celdillas más grandes, separadas por trábecula más marcada, gruesa y tosca. En los maxilares pueden observarse imágenes radiolúcidas y pérdida del normal entramado óseo, como se observa en la figura 1.

1.2. Leucemia. Son las formas agudas e infantiles las que ofecen mayor repercusión radiográfica en maxilares a expensas de la pérdida del patrón trabecular normal. Por la marcada reabsorción ósea alrededor del diente parece que a este no le soporte nada, que esté «suspendido en el espacio», con la consiguiente movilidad del mismo⁽⁴⁾. Si existe infiltración leucémica en el hueso se observan lesiones radiotransparentes pare-

528 cidas a las de la enfermedad inflamatoria periapical. En las corticales mandibulares, la infiltración puede producir reacción perióstica de tipo paralelo, adoptando el aspecto de «piel de cebolla», como el granuloma eosinófilo y la osteomielitis de Garré.

1.3. Mieloma múltiple. Aunque la imagen típica es la de múltiples lesiones osteolíticas bien definidas en la radiografía lateral de cráneo (imagen en sacabocados), cuando asienta en mandíbula, las lesiones, también líticas, pueden tener su contorno irregular y mal definido. Otras veces, en lugar de radiotransparencias redondeadas, se presenta con aspecto de rarefacción ósea mal definida.

1.4. Linfoma. En la mandíbula produce una reabsorción del tejido óseo alveolar con bordes irregulares que puede progresar hacia la cortical, rompiéndola, o hacia la lámina dura de la raíz adyacente, reabsorbiéndola. En el maxilar puede ser causa de velado de la normal radiotransparencia del seno maxilar. Según su estadio los cambios de la trabécula normal pueden limitarse a un fino moteado.

1.5. Lesiones metastásicas. La afectación de maxilares es infrecuente y aún más el maxilar que la mandíbula. La típica imagen es la de reabsorción ósea con márgenes mal definidos en lesión única o múltiple. Otras veces el margen queda mejor dibujado, no dando impresión de malignidad. En metástasis de mama y próstata la imagen puede ser radiopaca. La tomografía computarizada (TC) helicoidal en 3 dimensiones determina con gran exactitud la extensión y características infiltrativas del proceso, registrando cambios mínimos propios de estadios muy tempranos⁽⁵⁾.

2. INFECCIONES

2.1. Tuberculosis. La tuberculosis esquelética incide casi siempre en las articulaciones más que en el hueso propiamente dicho. LaFond halló 84% de afectación osteoarticular, frente a 16% de ósea exclusiva-

mente⁽⁶⁾. La artritis tuberculosa temporomandibular no es frecuente. Cuando afecta al disco, el estudio por resonancia magnética (RM) se muestra superior a la artrotomografía. La RM con medio de contraste añadido (gadolinio) permite tanto la visualización de las superficies óseas que afectan a la articulación y la detección de los cambios de posición como la morfología del disco articular⁽⁷⁾. La RM sin gadolinio no detecta, en estadios iniciales, la proliferación sinovial por patología reumática⁽⁸⁾.

2.2. Sífilis congénita. La infección directa de los gérmenes dentarios por espiroquetas⁽⁹⁾ parece la responsable de la hipoplasia dental en incisivos (diente de Hutchinson) o primeros molares (molares moriformes). Estos hallazgos son también registrables por radiografía.

3. TRASTORNOS METABÓLICOS/ENDOCRINOS

3.1. Raquitismo. Afecta a niños y lactantes. La matriz ósea no se mineraliza por déficit de vitamina D en la dieta o en la exposición solar (rayos ultravioleta), por disminución en la absorción de esta vitamina (anomalías gastrointestinales), o por alteración en su metabolismo (insuficiencia renal crónica, insuficiencia hepática y terapia anticonvulsiva)⁽¹⁰⁾. En animales de experimentación se ha estudiado la influencia del calcio, la PTH y la vitamina D en el desarrollo del esmalte. Así, se ha observado cómo la deficiencia de esta última produce hipocalcificación del esmalte en desarrollo⁽¹¹⁾.

En la esfera oral se manifiesta un retraso en el desarrollo de la dentición y en la erupción de los dientes. Se sospecha por la presencia de signos precoces como la craneotabes (ablandamiento de la porción posterior de los huesos parietales), la persistencia de la fontanela abierta o el agrandamiento de las uniones condrocostales (rosario raquítico).

3.2. Osteomalacia. También es consecuencia de

la mineralización insuficiente del tejido osteoide. Representa el raquitismo de la edad adulta. La esteatorrea es común en la osteomalacia, al producirse una malabsorción de grasas (entre ellas las vitaminas liposolubles D,A,K y E). Otras enfermedades asociadas a la osteomalacia son nefropatías, pancreatopatías, hipofosfatasa, e hiperparatiroidismo.

Hallazgos radiográficos: Existe desosificación generalizada (también en maxilares) y pseudofracturas (zonas longitudinales de descalcificación en el hueso más o menos en ángulo recto con respecto al borde del mismo, provisto de tejido osteoide pero sin calcificación, a menudo bilateral y simétricas). No hay alteración dental, pues los dientes se han desarrollado antes de comenzar la enfermedad.

3.3. Insuficiencia renal crónica. Da lugar a la llamada osteodistrofia renal. Se instaura hipocalcemia que conduce a hiperparatiroidismo secundario compensador.

Características radiográficas: Reabsorción generalizada de la normal densidad ósea, especialmente subperióstica, en el margen radial de las falanges medias. En los maxilares, esta hipodensidad ósea da una falsa impresión de aumento de la radiopacidad de las raíces, hecho que sí ocurre en el síndrome de Ehlers-Danlos⁽¹²⁾ (distrofia hereditaria del mesénquima transmitida con carácter dominante que se caracteriza por hiperlaxitud articular, hiperelasticidad cutánea con fragilidad, lo que origina cicatrices atróficas planas múltiples y seudotumores moluscoides, con dentición microdóntica y discoloración amarillenta y caries). El cráneo puede presentar desosificación en forma de «sal y pimienta». La presencia de tumores pardos (radiotransparencias de bordes regulares) en el hiperparatiroidismo secundario es infrecuente. La actividad osteoclástica también es responsable de la pérdida de la lámina dura, tanto en el alvéolo como en la silla turca.

3.4. Hipertiroidismo. Es causa de erupción temprana de la dentición decidua y permanente. Acelera la maduración ósea (cierre apical precoz y formación temprana de las coronas).



Figura 2. Macroglosia y diastemas incisales, en una mujer hipotiroidea.

3.5. Hipotiroidismo. Capaz de generar numerosos signos clínicos y ninguno de ellos patognomónico, aunque nunca faltará el retraso de la talla y de la osificación, constituyendo la más importante endocrinopatía infantil⁽¹³⁾, por lo tanto, a esa edad debe sospecharse hipotiroidismo ante la retención prolongada de los dientes deciduos y erupción retrasada de los permanentes. La edad ósea, observable en la radiografía del carpo, siempre es menor que la cronológica. En cráneo se observan huesos wormianos. En el adulto, por la macroglosia, es frecuente la aparición de diastemas (Fig. 2).

3.6. Hiperparatiroidismo. La hormona paratiroidea interviene en la regulación del calcio en sangre. Un adenoma en dicha glándula provoca mayor liberación de calcio en el hueso. Así se instaura un cuadro de hiperparatiroidismo primario. Por insuficiencia renal aumenta la calciuria y se hace necesaria la acción de la hormona paratiroidea para normalizar la hipocalcemia, reabsorbiendo calcio del hueso. Es el hiperparatiroidismo secundario (al fallo renal). Cuando la insuficiencia renal se cronifica, la compensación de la paratiroides puede organizarse en hiperplasia de la glándula, conformando un adenoma funcional que aumentará la producción de la hormona exacerbando el problema original. Se trata aquí del hiperparatiroidismo.

530 dismo terciario. El hecho es que el hueso pierde calcio y eso se detecta radiográficamente: pérdida de la lámina dura y patrón trabecular en vidrio esmerilado. Ocasionalmente puede observarse radiotransparencia bien limitada, focal, compatible con tumor pardo. Por otra parte, como en la enfermedad de Paget, la hipercalcemia sostenida puede dar lugar a calcificaciones de variado tipo como la litiasis renal, nefrocalcinosis y calcificaciones vasculares.

La forma primaria produce más tumores pardos (tumores de células gigantes) que la secundaria, que lo hace excepcionalmente. Rosenberg y Gasalnick estiman una frecuencia de 4,5% de lesiones de células gigantes en una serie de 220 hiperparatiroidismos primarios⁽¹⁴⁾. Esta incidencia ha disminuido en la actualidad, pues la profusión de la analítica bioquímica y de la calcemia no da tiempo a la organización de estas verdaderas unidades de resorción cálcica⁽¹⁵⁾, siendo el tumor pardo muchas veces asintomático y su hallazgo casual⁽¹⁶⁾.

La afectación radiológica de los maxilares en la forma primaria se encuentra entre el 5%-40%⁽¹⁷⁾, mientras que, en la secundaria, entre el 45%-75%⁽¹⁸⁾, dependiendo de la actividad osteoclástica caracterizada por la reabsorción cálcica en el hueso conformando aspecto de vidrio esmerilado, adelgazamiento de las corticales y pérdida de la lámina dura⁽¹⁹⁾.

3.7. Hipoparatiroidismo. Es infrecuente. La secreción insuficiente de hormona parotidea establece la hipercalcemia, cuya alteración radiográfica principal es la calcificación de los ganglios basales del cerebro. En la esfera oral puede observarse hipoplasia del esmalte dental, reabsorción radicular externa, retención prolongada de los dientes deciduos, erupción retardada de los dientes permanentes e hipertrofia de la lámina dura.

3.8. Acromegalia. Por adenoma eosinófilo o por hiperplasia de las células eosinófilas del lóbulo anterior de la hipófisis, una vez terminada la época del crecimiento del individuo, sobreviene la acromegalia, en la que los huesos se engruesan más que se alargan,

pues el crecimiento está concluido, aunque es posible cierto alargamiento por estimulación cartilaginosa. Esto se hace evidente en los dedos de las manos, pues las falanges y metacarpianos tienen 7 cartílagos articulares en cada dígito, lo que conduce a un perceptible alargamiento de los dedos.

Si el hiperhipofisismo ocurre durante la época de crecimiento, sucede el gigantismo. La diferencia entre la acromegalia y el gigantismo es escasa, salvo que en la segunda anomalía los huesos pueden alargarse aún más, haciendo posible que la distancia entre ambas manos extendidas supere a la talla.

En la esfera oral, el ángulo goníaco aumenta y el crecimiento mandibular conduce a una maloclusión esquelética clase III. La calota se engruesa y los senos paranasales y silla turca son más grandes de lo normal. La presencia de diastemas es frecuente. La hiper cementosis en raíces posteriores hace que estos dientes aparezcan con raíces de aspecto más largo de lo normal y extremos apicales de aspecto bulboso.

3.9. Hipopituitarismo. La disminución de la normal secreción de hormonas hipofisarias conduce a un enanismo perfectamente proporcionado con intelecto normal.

La erupción dental decidua brota en época normal; no así la definitiva, que lo hace tardíamente. El desarrollo de los dientes es normal, pero no el de los maxilares, que se muestran pequeños⁽²⁰⁾, lo que condiciona apiñamiento.

3.10. Diabetes mellitus. Cuando está descontrolada predispone y agrava la enfermedad periodontal que resulta una consecuencia más del estado hiperglucémico del paciente. Los cambios radiográficos se limitan a los de la enfermedad periodontal. Clínicamente está descrita la xerostomía (por poliuria) y a veces parotidomegalia bilateral⁽²¹⁾.

3.11. Hiperfunción suprarrenal. La excesiva secreción de glucocorticoides o el exceso de su administración terapéutica conducen al síndrome de Cushing.

Características radiográficas: Osteoporosis generalizada. En las vértebras destacan las trabéculas verticales correspondientes a líneas de esfuerzo. La presión de los discos causa hipoconcavidad en las placas vertebrales que destacan finas y radiopacas, a veces con la superficie endóstica irregular. En maxilares constituye una de las causas de adelgazamiento o pérdida de la lámina dura y de las corticales.

3.12. Hipofosfatasa. Se caracteriza por disminución de fosfatasa alcalina sérica, excreción aumentada de fosfoetanolamina y mineralización anormal de los huesos.

Clínicamente presenta varios tipos y, en todos ellos, alteraciones esqueléticas. Los grupos de mayor gravedad aparecen en neonatos, los cuales pueden fallecer en cuestión de horas o semanas. En grupos de mejor pronóstico las manifestaciones aparecen durante la 1ª infancia.

Radiológicamente las características dependen de la inclusión en uno u otro grupo pronóstico. Pueden darse desde ausencia de calcificación de la calota craneal o de los extremos metafisarios, hasta la relativa desosificación de huesos con signos de fragilidad o de fracturas curadas. En la cavidad oral destacan las radiotransparencias generalizadas de los maxilares, con disminución y afinamiento de la lámina dura y de las corticales óseas. Los dientes pueden mostrar disminución del grosor del esmalte con agrandamiento de conductos radiculares y cámaras pulpares.

4. TRASTORNOS DEL DESARROLLO ÓSEO CONGÉNITOS

4.1. Displasia cleidocraneal. Es una anomalía del desarrollo del cráneo, clavículas y dentición. Es infrecuente.

El cráneo es braquicefálico, con predominio del diámetro coronal. Las fontanelas no se cierran o tardan en hacerlo. Hay presencia de huesos wormianos. En el 10% de los casos falta la clavícula o muestra desarrollo defectuoso en alguno de sus tercios (de

acuerdo con la ausencia de sus centros de osificación).

En la esfera oral los senos paranasales son hipoplásicos o están ausentes y el maxilar inferior es normal o agrandado, con la sutura media mandibular abierta, mientras que el superior es hipoplásico o hendidido. La radiografía panorámica aporta suficientes signos que identifican esta displasia⁽²²⁾: existe retención de la dentición decidua y consiguiente retraso de erupción de la permanente. Suele existir dentición mixta en la edad adulta⁽²³⁾, con dientes supernumerarios o impactados. Yamamoto describió un individuo con 63 dientes supernumerarios⁽²⁴⁾. Sucede pérdida del normal patrón trabecular, que se vuelve grosero⁽²⁴⁾. La rama ascendente se muestra más estrecha, con los bordes más paralelos de lo normal⁽²⁵⁾ y la apófisis coronoides se afina, incurvándose hacia atrás^(25,26).

4.2. Disostosis craneofacial (enfermedad de Crouzon). Existe cierre prematuro de las suturas y aumento de la presión intracraneal, razón por la cual el cráneo presenta impresiones digitiformes o pérdida de la visión por compresión. Hay hipertelorismo y exoftalmos.

4.3. Disostosis mandibulofacial (síndrome de Treacher-Collins). Se presenta una hipoplasia de los huesos del 1/3 medio facial (malares y senos maxilares), el maxilar inferior ofrece un ángulo goníaco muy abierto, macrostomía y malformación de oídos externos. El paladar es ojival o presenta fisura palatina en el 30% de los casos⁽²⁷⁾ y las hendiduras palpebrales suelen dirigirse hacia abajo. Existe retención prolongada de los dientes deciduos con subsiguiente erupción retardada de los respectivos recambios. Malformación dentaria.

4.4. Displasia ectodérmica. Se caracteriza por la malformación de una o varias estructuras del ectodermo con trastornos cutáneos, uñas, cabellos, ojos y dientes. La anodoncia u oligodoncia es frecuente⁽²⁸⁾. Ocurre retención prolongada de la dentición decidua. Dientes en forma de cono. Diastemas amplios. Los



Figura 3. Oligodoncia y conoidismo, propios de la displasia ectodérmica hipohidrótica (cortesía del Servicio de Dermatología del Hospital Clínic de Barcelona).

pacientes afectados de displasia ectodérmica hipohidrótica, síndrome tricodontoóseo (TDO), síndrome de Klinefelter y algunas variantes hipomaduras de amelogenésis imperfecta pueden presentar taurodontismo⁽²⁹⁾, cuya característica radiográfica es la del aumento de la longitud del 1/3 medio del molar (cámara pulpar incluida) conservando la longitud normal apicooclusal. Todos los afectados por el síndrome TDO cursan con taurodontismo⁽³⁰⁾ (Figs. 3 y 4).

4.5. Osteopetrosis. Un fallo en la remodelación osteoclástica normal hace que el hueso esponjoso siga calcificándose, con la consiguiente disminución del espacio medular y en consecuencia de la hematopoyesis (estado carencial hematológico). El hueso afecto pierde la radiotransparencia normal de su interior (médula), convirtiéndose en un bloque radiopaco compacto. Los huesos así son más frágiles. El crecimiento óseo puede conducir a obliteración de agujeros o de conductos de la base del cráneo, lo que puede generar neuropatías por compresión: ceguera, sordera, hidrocefalia, parálisis del nervio facial y disfunción del nervio vestibular. La forma tardía, más benigna, puede ser descubierta a cualquier edad, incluso fortuitamente. En el marco oral ocurre retraso del normal recambio dentario. Por el aumento de la radiodensidad no se observan detalles radiográficos como el conducto



Figura 4. Taurodontismo afectando a un premolar y molar inferiores, en un individuo de más de 4000 años de antigüedad (Cova de l'Avellaner, neolítico catalán).

dentario inferior o la lámina dura, que, cuando lo hace, puede mostrarse engrosada. Otros trastornos que pueden producir incremento generalizado de la densidad ósea son la picnodisostosis y la fluorosis (Fig. 5 a, b).

4.6. Hiperqueratosis palmoplantar (síndrome de Papillon-Lefèvre). Es un trastorno hereditario poco frecuente que se caracteriza por la producción hiperqueratósica en las palmas de las manos, plantas de los pies y a veces rodillas. En boca ocurre una reabsorción ósea horizontal generalizada, causa de pérdida de dientes, deciduos y definitivos.

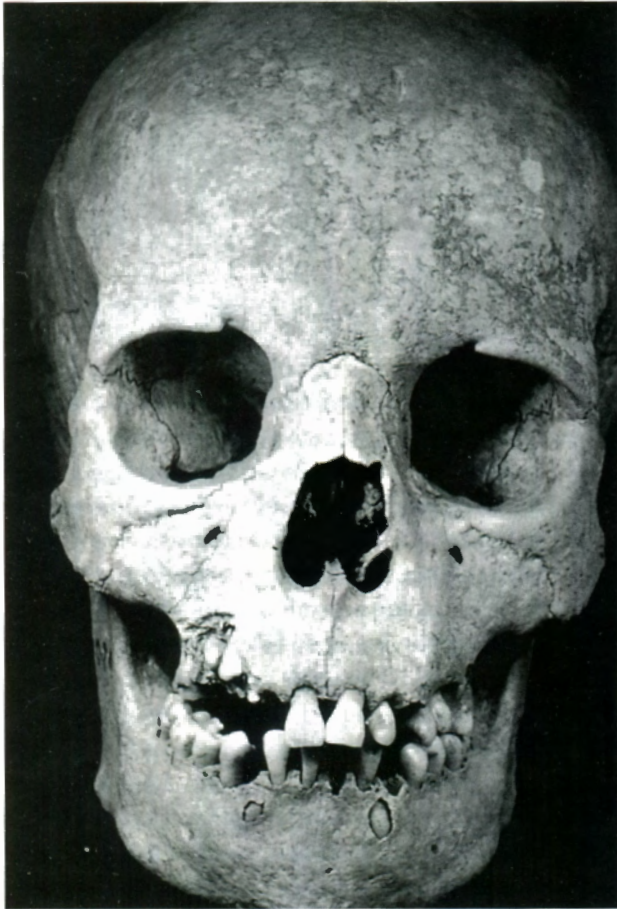


Figura 5. a) Cráneo de un individuo infantil de unos 11 años, con osteopetrosis. b) Radiografía del mismo cráneo (cortesía del profesor Domingo Campillo Valero), en la que se observa la gran densidad y compacidad de la calota (La Olmeda, medieval castellano).

4.7. Picnodisostosis. Enfermedad osteocondensante con predominio en el cráneo y manos, enanismo y fragilidad ósea. Se transmite con carácter autosómico recesivo, siendo igual de frecuente encontrar consanguinidad⁽³¹⁾.

En el cráneo, las fontanelas o suturas permanecen abiertas, con presencia de huesos wormianos. El cráneo es grande respecto al tamaño de los huesos faciales, con hipoplasia de senos frontales y maxilares. La mandíbula hipoplásica muestra el ángulo goníaco muy abierto y el paladar, ojival, presenta un surco en la línea media⁽³²⁾.

Las alteraciones dentales son numerosas. La erupción de la dentición temporal puede estar retasada o adelantada y su exfoliación suele retrasarse, lo que con la erupción de los definitivos induce al apiñamiento. Están descritas hipoplasias radiculares, hiper cementosis y cámaras pulpares obliteradas⁽³³⁾. Los dientes pueden mostrarse afilados⁽³⁴⁾.

Los extremos de las falanges distales son hipoplásicos, condición que se puede repetir en los extremos acromiales de las clavículas, hecho que la hace confundible con la displasia cleidocraneal.

El diagnóstico diferencial debe establecerse con aquellas entidades que cursan con aumento de la radiodensidad esquelética de una forma más o menos generalizada (Tabla 1).

La displasia diafisaria progresiva o enfermedad de Engelmann presenta densidad ósea aumentada con relativo aumento de la talla. La intoxicación por flúor también cursa con incremento de la densidad ósea, aunque este no es proporcional al grado de envenenamiento y presenta calcificaciones tendinosas.

4.8. Dentinogénesis imperfecta. Aunque esta anomalía afecta fundamentalmente al desarrollo de la dentina⁽³⁵⁾, en este trastorno el esmalte puede ser más fino de lo normal⁽³⁶⁾. La dentinogénesis imperfecta tipo I forma parte de un trastorno hereditario más generalizado, la osteogénesis imperfecta, autosómico dominante, caracterizado por huesos frágiles, escleróticas azules y sordera, así que los pacientes afectados de dentinogénesis imperfecta I, además de las alteraciones

Tabla 1 Enfermedades sistémicas que cursan con aumento generalizado de la densidad ósea y alteraciones dentomaxilofaciales

	Sc	P	G	C	E	A	S	R
Osteopetrosis	No	Sí	No	No	No	Sí	No	Sí
Picnodisostosis	Sí	Sí	Sí	Sí	Sí	No	Sí	Sí
Disostosis cleidocraneal	No	No	No	Sí	Sí	No	Sí	Sí

Sc. Suturas craneales abiertas. P. Senos paranasales hipoplásicos. G. Angulo goníaco abierto. C. Clavícula ausente o displásica. E. Baja estatura. A. Anemia. S. Supernumerarios. R. Retraso erupción dentición definitiva.

dentales (esmalte quebradizo con desgaste acelerado de toda la corona, constricción cervical que le da un aspecto bulboso a la corona y obliteración de conductos radiculares y cámaras pulpares), presentan las alteraciones citadas antes en ojos, oídos y huesos (fracturas patológicas y corticales adelgazadas).

5. TRASTORNOS CROMOSÓMICOS

5.1. Síndrome de Down. Las trisomías 21 y 22 pueden dar el mismo cuadro clínico⁽³⁷⁾. El indicador radiográfico más sensible es el índice acetabular, suma del ángulo acetabular y del ángulo ilíaco⁽³⁸⁾. Su valor inferior a 60°, pronostica que la alteración sea muy probable. Las falanges medias y distales del dedo meñique suelen mostrarse hipoplásicas y curvadas. Las deformidades faciales son características (braquicefalia, cara aplanada, ojos achinados, epicantos y macroglosia). El diente evaginado es casi exclusivo de este síndrome. Los ángulos goníacos son obtusos. Puede existir anodoncia parcial y microdoncia con escaso desarrollo de las raíces y pérdida de hueso horizontal generalizada, maloclusión, paladar ojival e hipoplásico. La agenesia más frecuente es la de incisivos superiores⁽³⁹⁾.

6. OTROS TRASTORNOS

6.1. Esclerosis sistémica progresiva (ESP). Antes conocida por esclerodermia, pues se consideraba como

alteración predominante el engrosamiento de la piel; la afectación cardíaca, digestiva, renal y pulmonar conducen a complicaciones más serias.

La ESP suele manifestarse a los 30-50 años. Es una de las enfermedades capaces de depositar calcio en tejidos subcutáneos, articulares o tendinosos, pero es la única que puede presentar resorción distal de las últimas falanges de los dedos de las manos⁽⁴⁰⁾.

En la esfera oral el dato más significativo es el ensanchamiento del espacio periodontal⁽⁴¹⁾. En la panorámica pueden observarse erosiones óseas en las apófisis coronoides y en los cóndilos⁽⁴²⁾. Estas reabsorciones también puede suceder en los ángulos goníacos, justo al revés de lo que ocurre en la hipertrofia maseterina con sus prominencias exofíticas de bordes regulares⁽⁴³⁾.

6.2. Enfermedad de Paget. Es la osteopatía más frecuente después de la osteoporosis, afecta en gran proporción al maxilar superior e incide sobre una población de edad avanzada, características que la hacen de obligado conocimiento por el dentista⁽⁴⁴⁾. Provoca un desdibujamiento de la normal trabeculación ósea que torna más grosera y frágil. Ocurre una disminución de la calidad del hueso que pierde rigidez y cede a la presión y/o al peso del individuo. Las epífisis superiores femorales así afectas se incurvan progresivamente adoptando el aspecto radiográfico de «fémures en cayado de pastor». La alteración de la forma de los huesos afectados hace que la enfermedad también se llame «osteítis deformante». Se trata de una enfermedad de etiología desconocida, de carácter cró-

nico, lentamente progresiva, que evoluciona a brotes. Existe una alteración del metabolismo del Ca y P en el hueso probablemente de causa infecciosa (viral), que conlleva una anormal resorción y aposición de tejido óseo en el hueso o huesos afectados.

Esta enfermedad consta de tres fases:

1. Predominio de la reabsorción ósea.
2. Fase mixta, en la que se da de manera simultánea la reabsorción ósea y la reparación osteoblástica.
3. Fase final, en la que se observa predominio de aposición o esclerosis, disminución de la celularidad y de la vascularización normal del hueso.

Por lo tanto, radiográficamente se observa primero radiolucidez, seguido de radiopacidad y radiolucidez (patrón mixto), y finalmente radiopacidad predominante.

La afectación puede ser monostótica o poliostótica. Generalmente escoge huesos que siguen el eje longitudinal mayor del cuerpo como el cráneo, vértebras, coxales y fémures.

El hallazgo clínico inicial que más frecuentemente hace pensar en la enfermedad es un dolor inespecífico, persistente, probablemente en la espalda, a partir de los 40 años. Los signos radiológicos y la analítica en sangre, en la que se detecta un aumento de las fosfatasas alcalinas son signos confirmantes de la enfermedad de Paget.

No se trata de una enfermedad mortal. El tratamiento es médico. La administración de calcitonina logra controlar la actividad osteoclástica y los bifosfonatos la remisión clínica en el 75% de pacientes junto con la normalización de la fosfatasa alcalina en un 50% de casos⁽⁴⁵⁾. Bifosfonatos de nueva generación disminuyen la osteoporosis, por lo que previenen las fracturas patológicas⁽⁴⁶⁾. Para la corrección de deformidades exageradas ya establecidas o de las fracturas patológicas que en ocasiones produce, el tratamiento será quirúrgico.

Los maxilares se afectan predominantemente en la forma poliostótica. La mandíbula muestra inicialmente finas líneas radiopacas paralelas entre sí, más o menos horizontales. Son líneas de tensión que se apartan del patrón trabecular normal del hueso alveolar. La esclerosis de estas líneas resalta del contexto

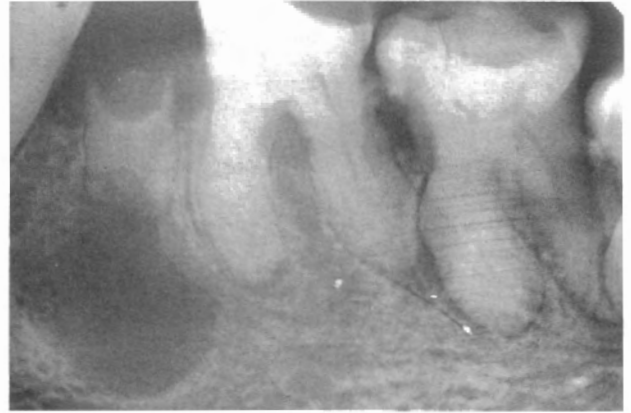


Figura 6. Hipercementosis en molares inferiores y lesión compatible con quiste radicular, en un individuo prehistórico (El Toll, calcolítico catalán).

relativamente radiotransparente del hueso afectado por la reabsorción del calcio.

La lesión en los huesos largos hace que estos pierdan rigidez estructural y se incurven (fémur en «cayado de pastor», por ejemplo).

En Rx de cráneo lateral se encuentra un ensanchamiento de la calota, desdibujamiento de los bordes internos y externos de la misma, así como una falta de homogeneidad en la radiodensidad normal del hueso. Al principio predominan los signos de reabsorción ósea y, en la fase mixta, a esa radiotransparencia generalizada del hueso se le añaden focos irregulares, grumosos y radiopacos más o menos confluyentes, lo que le da un aspecto de «cráneo en copos de algodón». Finalmente y por aumento de la confluencia, la placa lateral de cráneo mostrará una amalgama de esclerosis, mal definida, sin el menor indicio de patrón trabecular óseo.

La enfermedad de Paget comporta aumento de frecuencia de la hipercementosis (Fig. 6).

La pérdida de la normal consistencia del hueso pagético hace que éste se fracture de forma más frecuente que lo normal (fractura patológica). Cuando estas fracturas asientan en las vértebras de la columna el colapso producido en el cuerpo vertebral puede comprometer la integridad de la médula espinal. La desmineralización de los huesos afectos hace elevar

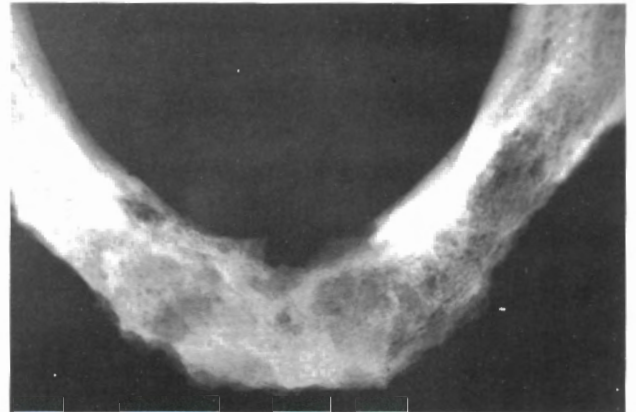


Figura 7. Probable osteosarcoma en una mandíbula medieval (Notre-Dame du Bourg - Digne, Francia). a) Aspecto general de la mandíbula, mostrando la desorganización de la producción de hueso, responsable del componente escleroso radiográfico. b) Imagen radiológica, en la que se aprecia un patrón mixto radiotransparente y escleroso.

los niveles de calcio en el suero, lo que puede acarrear hipercalcemia e hipercalciuria, con la consiguiente lesión renal por nefrocalcinosis o litiasis renal. El hueso pagético, relativamente avascular, es asiento predominante de infecciones de difícil tratamiento. Del 5 al 14% de los casos de enfermedad de Paget degeneran en sarcomas (frecuentemente osteosarcoma). Lo hacen más en la forma polioestótica que en la monostótica, en proporción 3:1⁽⁴⁷⁾ (Fig. 7 a, b).

6.3. Histiocitosis X. Fue Wallgren en 1941 quien llegó a la conclusión de que la enfermedad de Hand-Schüller-Christian y la de Letterer-Siwe son similares y pertenecen al mismo grupo. Por otra parte, también en 1940, Lichtenstein y Jaffe sugirieron por primera vez el nombre de «granuloma eosinófilo» para describir una lesión ósea que más tarde, Farber y Gross, coincidiendo con Wallgren, concluyeron que la enfermedad de Hand-Schüller-Christian y la de Letterer-Siwe eran manifestaciones del mismo proceso y que el granuloma eosinófilo debe agregarse a este grupo. Lichtenstein hizo en 1953 una reseña de todo el material histopatológico precedente y convino definitivamente que las tres entidades no son más que fases distintas de una misma enfermedad: la histiocitosis X, actualmente llamada histiocitosis de células de Langerhans.

Clasificación clínica. Aunque la enfermedad de Hand-Schüller-Christian, la de Letterer-Siwe y el granuloma eosinófilo sean la misma entidad, resulta razonable conservar la división clínica, porque cada una de estas formas tiene su evolución y pronóstico específico.

a) **Granuloma eosinófilo.** De las tres es la forma más crónica y menos grave. Incide en la 1ª o 2ª década. La lesión osteolítica es prácticamente constante, generalmente con bordes bien definidos aunque no necesariamente regulares. Si la lesión produce reacción perióstica lo hace en forma compacta (piel de cebolla), hecho que la descarta de procesos malignos. Puede limitarse a un solo hueso (monostótica) o a varios (polioestótica), pudiendo asentar en cualquier hueso, aunque los de la cabeza tienen preferencia, especialmente la mandíbula, tanto que se dijo que era característico de la histiocitosis el aspecto de «diente suspendido en el espacio» (recordemos aquí que otras lesiones pueden dar esta misma imagen). Las lesiones mandibulares suelen ocurrir en segmentos posteriores, destruyendo el soporte óseo periodontal de uno o más dientes produciendo tumefacción ósea, masa de tejido blando, gingivitis, hemorragia gingival, dolor o ulceración. Las lesiones extraesqueléticas (ganglios linfáticos, piel, pulmones) no son frecuentes. Las formas muy diseminadas de histiocitosis precisan tera-

péutica sistémica y las localizadas pueden ser tratadas con desbridamientos quirúrgicos o con radioterapia a razón de 150 cGy/día durante 4 días (600 cGy)⁽⁴⁸⁾. Algunas formas muy localizadas y de escasa agresividad de granuloma eosinófilo pueden limitarse espontáneamente.

b) Enfermedad de Letterer-Siwe. Forma agresiva diseminada y aguda con afectación predominante de los tejidos blandos. Puede confundirse con leucemia. Se da en niños menores de 3 años que suelen fallecer antes de los 5 de padecer la enfermedad. Los signos vectores siguen siendo los que en su día delinearon Abd y Denholz (anemia, petequias, hepatoesplenomegalia, linfadenopatías) y la afectación ósea es poco frecuente. Es la fase de peor pronóstico.

c) Enfermedad de Hand-Schüller-Christian. De agresividad media. Existe afectación ósea, aunque también en partes blandas. De las formas diseminadas es la más crónica. Puede comenzar en el niño pequeño y no manifestarse hasta la 3ª década. La tríada completa de lesiones líticas, exoftalmos y diabetes insípida solo se presenta en el 15% de los casos y el motivo por el cual se acude a consulta puede ser uno o dos de estos tres componentes. De cualquier forma el signo más común es la lesión osteolítica en el cráneo con bordes bien definidos. Inicialmente pequeña y redondeada u ovoide, en su crecimiento puede confluir con otras, dando lugar a extensas zonas de destrucción de la calota (adoptando un contorno serpiginoso - cráneo geográfico). Estas lesiones líticas tienden a erosionar más la tabla externa del cráneo que la interna, lo que a veces origina un doble contorno radiográfico característico. La evolución de la enfermedad rara vez es rápida ni fatal. Muchos pacientes pierden los dientes por extensa participación del maxilar inferior, y son frecuentes las lesiones gingivales dolorosas y sangrantes.

6.4. Displasia fibrosa. Se caracteriza por la sustitución fibrosa del tejido óseo esponjoso con ocupación de la cavidad medular. Puede ser monostótica o polioestótica. La polioestótica es la que afecta más frecuentemente a la mandíbula. Comienza en individuos jóvenes y como muchas veces no da síntomas, a menu-

do pasa inadvertida hasta la edad adulta en la que suele inactivarse. El hueso pierde sales cálcicas por lo que la lesión se muestra radiolúcida, no homogénea y acompañándose de zonas esclerosas irregulares. Es deformante pues el hueso crece, se expande, y pierde la estructura ósea normal. El pronóstico siempre es mejor en la forma monostótica. La polioestótica puede sufrir degeneración sarcomatosa, sobre todo si se ha irradiado (terapéutica contraindicada).

La forma polioestótica (que afecta a varios huesos) se clasifica en:

Síndrome de Albright, en el que a las alteraciones óseas se suman otras, metabólicas como el síndrome de Cushing, hiperparatiroidismo, o frecuentemente pubertad precoz y manchas café con leche de contorno irregular, a diferencia de las de la neurofibromatosis en la que el contorno de estas manchas es regular y liso. Las alteraciones esqueléticas se distribuyen unilateralmente y resultan asimétricas⁽⁴⁹⁾.

Osteítis de Jaffe (o displasia popoliostótica de Jaffe) la cual presenta lesiones óseas similares pero sin alteraciones endocrinas.

Debido a la pérdida de mineral y a la sustitución por tejido fibroso, el hueso va mostrándose radiolúcido. Esta radiotransparencia se inicia en la porción medular (eso se ve claramente en los huesos largos) a la cual expande, reabsorbiendo las corticales por su margen interno, insuflándolas (es una enfermedad deformante). En este estadio, tanto la radiología como la histología son parecidas a las del osteosarcoma intramedular de bajo grado⁽⁵⁰⁾. El hueso pierde rigidez y los sometidos a la acción del peso corporal del individuo se incurvan o se fracturan patológicamente. En una etapa intermedia de desmineralización, la radiografía muestra un patrón óseo en fino moteado característico, el «vidrio esmerilado». Esto es especialmente constante en los huesos del cráneo (maxilares incluidos). La identificación de patrón trabecular en vidrio esmerilado debe hacer pensar en la displasia fibrosa, pero existen otras entidades capaces de producirlo: hiperparatiroidismo, enfermedad de Paget, hueso transicional entre carcinoma y hueso normal y quiste óseo

538 traumático en calcificación. La displasia fibrosa evolucionada y la enfermedad de Paget pueden mostrar imágenes similares, pero las edades en las que se presentan son diferentes: jóvenes para la displasia y adultos avanzados para el Paget.

6.5. Síndrome névico de células basales. El 5% de los queratoquistes son múltiples y bilaterales. Cuando así se presentan, pueden formar parte de este síndrome (múltiples quistes mandibulares bilaterales, múltiples carcinomas basocelulares en piel de cara o cuello y alteraciones esqueléticas, predominantemente en forma de costillas bífidas).

Radiográficamente, los quistes pueden mostrarse uni o multiloculados.

6.6. Síndrome de Gardner. Esta poliposis intestinal familiar afecta dos veces más a hombres que a mujeres, principalmente a adultos jóvenes. Son hallaz-

gos característicos: presencia de osteomas en macizo facial, preferentemente en mandíbula, poliposis intestinal con posible transformación maligna, tumores de partes blandas (quistes epidermoides, fibromas, lipomas, tumores desmoides y fibrosarcomas) y presencia de dientes supernumerarios, erupcionados o no. Los tumores de partes blandas son de carácter benigno, observables por TC dando densidades de atenuación baja, homogéneas y de contorno regular. Los quistes epidermoides están presentes en un 50-60% de casos⁽⁵¹⁾, alcanzando tamaños de hasta 6 cm de diámetro⁽⁵²⁾. En una reciente revisión de este síndrome se ha descrito la presencia (infrecuente) de pancreatitis, una de ellas por carcinoma de la ampolla⁽⁵³⁾. Algunas de las alteraciones del síndrome de Gardner pueden darse en el síndrome de Peutz-Jeghers, cuya principal distinción es la presencia de pigmentaciones melánicas en labios y/o mucosa bucal y la ausencia de quistes sebáceos.

BIBLIOGRAFÍA

1. Higashi T, Chen Shiba JK, Ikuta H. *Atlas of oral diagnostic imaging*. Ishiyaku EuroAmerica INC. St. Louis. 1992.
2. Reynolds J. Roentgenographic and clinical appraisal of sickle cell hemoglobin-C disease. *Am J Roentgenol Radium Ther Nucl Med* 1962;**88**:512.
3. Barton CJ, Cockshott WP. Bone changes in hemoglobine S-C disease. *Am J Roentgenol Radium Ther Nucl Med* 1962;**88**:523.
4. Ruprecht A, Arora B. Involvement of the mandible in leukemia. *Dentomaxillofac Radiol* 1978;**7**:27-30.
5. Cavalcanti MGP, Vannier MW. The role of three-dimensional spiral computed tomography in oral metastases. *Dentomaxillofac Radiol* 1998;**27**:203-208.
6. FaFond EM. An analysis of adult skeletal tuberculosis. *J Bone Joint Surg* 1958;**40-A**:346.
7. Smith HJ, Larheim TA, Aspestrad F. Rheumatic and nonrheumatic disease in the temporomandibular disease: gadolinium-enhanced MR imaging. *Radiology* 1992;**185**:229-34.
8. Larheim TA, Smith HJ, Aspestrad F. Temporomandibular joint abnormalities associated with rheumatic disease: comparison between MR imaging and arthrography. *Radiology* 1992;**183**:221-6.
9. Bradlaw RV. Dental stigmata of prenatal syphilis. *Oral Surg* 1953;**6**:147-158.
10. Paterson CR. *Metabolic disorders of bone*. Oxford, Blackwell Scientific, 1974.
11. Bawden JW, Deaton TG, Crenshaw MA. The effects of parathyroid hormone, calcitonin and vitamin D metabolites on calcium transport in the secretory rat enamel organ. *J Dent Res* 1983;**62**:952-5.
12. Ooshima T, Abe K, Kolno H, Izumitane A, Sobue S. Oral manifestations of Ehlers-Danlos syndrome type IV: histological examination of a primary tooth. *Pediatr Dent* 1990;**12**:418-21.
13. Molina Font JA. Patología tiroidea. En: Cruz M. *Tratado de pediatría*. Barcelona. Espax. 1988; 852-866.
14. Rosenberg EH, Guralnick WC. Hiperparathyroidism: a review of 220 proved cases with special emphasis on findings in the jaw. *Oral Surg Oral Med Oral Pathol* 1962;**15**:84-94.
15. DeLellis RA. Parathyroid glands. En: Cotran RS, Kumar V, Robbins ST. *Pathologic Basis of disease*. ed 4. WB Saunders. Philadelphia. 1989; 1243-6.
16. Tarello F, Ottone S, De Giovanni PP, Berrone S. Brown tumor of the jaw. *Minerva Stomatol* 1996;**45**:465-70.
17. Silverman S Jr, Ware WH, Gillooly C Jr. Dental aspects of hyperparathyroidism. *Oral Surg Oral Med Oral Pathol* 1968;**26**:184-9.
18. Maxwell DR, Spolnik KJ, Cockerill EM, et al. Roentgenographic manifestations of maxillomandibular renal osteodystrophy. *Nephron* 1985;**41**:223-9.
19. Sedano H, Carlos R, Peñalanzo M. *Oral Surg Oral Med Oral Pathol* 1996;**82**(Abstracts of papers presented at the 50 th annual meeting of the American Academy of Oral and Maxillofacial Pathology): 208.

20. Kosowicz J, Rzymiski K. Abnormalities of tooth development in pituitary dwarfism. *Oral Med Oral Patbol* 1977;44:853-863.
21. Lamey PJ, Darwazah AM, Frier BM. Oral disorders associated with diabetes mellitus. *Diabetic Med* 1992;9:410-416.
22. McNamara CM, O'Riordan BC, Blake M, Sandy JR. Cleidocranial dysplasia: radiological appearances on dental panoramic radiography. *Dentomaxillofac Radiol* 1999;28:89-97.
23. Zegarelli E, Kutscher A, Hyman G. *Diagnosis of diseases of the mouth and jaws*. ed. 2. Philadelphia. Lea & Febiger. 1978.
24. Yamamoto H, Sakae T, Davies JE. Cleidocranial dysplasia: A light microscope electron and crystallographic study. *Oral Surg Oral Med Oral Patbol* 1989;68:195-200.
25. Jensen BL, Kreiborg S. Craniofacial abnormalities in 52 school age and adult patients with cleidocranial dysplasia. *J Craniofac Genet Dev Biol* 1993;13:98-108.
26. Farman AG, Nortge CJ, Wood RE. *Oral and maxillofacial diagnostic imaging*. St. Louis. Mosby. 1993, 115-117.
27. Cohen MM Jr. Dysmorphic syndromes and craniofacial manifestations. En: Stewart RE, Prescott GG. *Oral facial genetics*. St. Louis. Mosby, 1976.
28. Levin LS. Dental and oral abnormalities in selected ectodermal dysplasia syndromes. *Birth Defects* 1988;2:205-227.
29. Winter GB. Amelogenesis imperfecta with enamel opacities and taurodontism: an alternative diagnosis for «idiopathic dental fluorosis». *Br Dent J* 1996;181:167-72.
30. Seow WK. Taurodontism of the mandibular first permanent molar distinguishes between the tricho-dento-osseous (TDO) syndrome and amelogenesis imperfecta. *Clin-Genet* 1993;43:240-6.
31. Landa S, Esteban S, Montes E, Santamaría J, Vitoria A, Santolaya JM. Alteraciones maxilofaciales en una familia con picnodisostosis. *Medicina Oral* 2000;3:169-173.
32. Fitzgerald T. Pycnodisostosis with right heart failure due to hypoplastic mandible and chronic upper airway obstruction. *The British Journal of Radiology* 1988;61:322-7.
33. Muto T, Michiya H, Taira H, Murase H, Kanazawa M. Pycnodisostosis. *Oral Surg Oral Med Oral Patbol* 1991;72:449-55.
34. Peters E, Cohen M, Altini M. Rough hypoplastic amelogenesis imperfecta with follicular hyperplasia. *Oral Surg Oral Med Oral Patbol* 1992;74:87-92.
35. Waltimo J, Ojanotko-Harri A, Lukinmaa PL. Mild forms of dentinogenesis imperfecta in association with osteogenesis imperfecta as characterized by light and transmission electron microscopy. *J Oral Patbol Med* 1996;25:256-64.
36. Goaz PW, White SC. *Radiología Oral. Principios e interpretación*. 3ª ed. Madrid. Mosby/Doyma. 1995.
37. Zellweger H, Mikamo K, Abbo G. An unusual translocation in a case of mongolism. *J Pediatr* 1963;62:225.
38. Caffey J, Ross S. Mongolism (mongoloid deficiency) during early infancy -some newly recognized diagnostic changes in the pelvic bones. *Pediatrics* 1956;17:642.
39. Rusell BG, Kjaer I. Tooth agenesis in Down syndrome. *Am J Med Genet* 1995;55:793-802.
40. Edeiken J, Hodes P. *Roentgen diagnosis of diseases of bone*. Baltimore. Williams & Wilkins. 1978.
41. Alexandridis C, White SC. Periodontal ligament changes in patients with progressive systemic sclerosis. *Oral Med Oral Patbol* 1984;58:113-118.
42. Wood RE, Lee P. Analysis of the oral manifestations of systemic sclerosis (scleroderma). *Oral Med Oral Patbol* 1988;65:172-178.
43. Piulachs P. Hipertrofia maseterina. En: Pericot J. *Actualidades clínico-terapéuticas en cirugía maxilofacial*. Barcelona. Uriach & Cia. 1997, 89-100.
44. Bermejo Fenoll, Oñate S, Bagán S. Enfermedad ósea de Paget. Revisión, caso clínico y consideraciones estomatológicas. *Avances en Estomatología* 1991;7:115-20.
45. Morales A, Corres J, Perez Ruiz F. Resultados a largo plazo del tratamiento con etanhidroxi-bifosfonato en la enfermedad ósea de Paget. *Rev Clin Esp* 1991;189:213-7.
46. Harris ST, Watts NB, Gennat HK, McKeever CD, Augentner T, Keller M, et al. Effects of risedronate treatment on vertebral and non vertebral fractures in woman with post menopausal osteoporosis: a randomized controlled trial. *Jama* 1999;282:1344-52.
47. Jaltiot F, Goupille P, Azais I, Roulot B, Alcalay M, Jennnou J et al. Fourteen cases of sarcomatous degeneration in Paget's disease. *J Rheumatol* 1999;26:150-5.
48. Nebelung W, Ropke M, Kluba U, Aumann U, Radikg K, Mittler J. Treatment concepts in osseous manifestations of Langerhans cell histiocytosis. *Z Orthop Ibne Grenzgeb* 1999;137:236-43.
49. Kairemo KJ, Verho S, Dunkel L. Imaging of mMcCune-Albright syndrome using bone single photon emission computed tomography. *Eur J Pediatr* 1999;158:123-6.
50. Katabi M, Anract P, Forest M, Tomeno B. Low grade intramedullary osteosarcoma. A propos of 8 cases. *Rev Chir Orthop Reparatrri Appar Mot* 1996;82 (208):15.
51. Perniciaro C. Gardner Syndrome. *Dermatol Clin* 1995;13:51-6.
52. Van Eppsk K, Kurzy BS, Hofmann L, Fishman EK. Epidermoid inclusion cysts seen on CT of patient with Gardner's syndrome. *AJR* 1999;3:859-8.
53. Wright BE, Kozarek RA, Traverso LW, Wechter D, Thirly R, Raltz SL. Recurrent pancreatitis in Gardner variant familial polyposis: etiology, diagnostic approach, and interventional results. *Arch Surg* 1999; 134:311-5.