

PRESENTACIÓN DE CASO

Osteomielitis mandibular como complicación de la enfermedad de Albers-Schömborg

Mandibular osteomyelitis as a complication of Albers-Schomberg disease

Denia Morales Navarro, Juan Guillermo Sánchez Acuña, Concepción Pereira Dávalos

Facultad de Estomatología. Universidad de Ciencias Médicas de La Habana, Cuba.

RESUMEN

La enfermedad de Albers-Schömborg u osteopetrosis es un raro padecimiento óseo. La osteomielitis mandibular es una infrecuente complicación de esta enfermedad. Por ello y por lo interesante de la presentación clínica de ambas entidades, nos propusimos como objetivo presentar este caso. Este paciente masculino de 32 años con antecedentes de enfermedad de Albers-Schömborg de tipo adulta benigna que dos años atrás acudió a consulta y refirió haberse realizado una exodoncia once meses antes, a partir de lo cual presentó aumento de volumen facial y dolor de intensidad variable con períodos de agudización. Luego del estudio clínico e imagenológico se llegó al diagnóstico de una osteomielitis mandibular como complicación de su enfermedad de base. Se aplicó terapia antimicrobiana, exéresis del hueso necrótico y oxígeno hiperbárico. A los dos años acudió a consulta con una reagudización del proceso, se le produjo la expulsión espontánea de un sequestro óseo y se decidió la realización de una mandibulectomía parcial más reconstrucción con placa mandibular. En estos momentos el paciente no presenta signos de reagudización del proceso y se mantiene bajo vigilancia estricta a los tres meses de realizada la intervención quirúrgica.

Palabras clave: enfermedad de Albers-Schömborg, osteopetrosis, osteomielitis, mandíbula, procesos sépticos odontógenos, terapia hiperbárica.

ABSTRACT

Albers-Schomberg disease or osteopetrosis is a rare bone condition. Mandibular osteomyelitis is an infrequent complication of this disease. It was for this reason, alongside the peculiar clinical presentation of both entities, that we decided to present this case.

A male 32-year-old patient with a history of benign adult Albers-Schomberg disease attended consultation two years ago and stated to have undergone exodontia eleven months before, after which he had had facial swelling and pain of variable intensity with acute episodes. Clinical and imaging studies led to the diagnosis of mandibular osteomyelitis as a complication of his underlying condition. Treatment consisted of antimicrobial therapy, exeresis of the necrotic bone and hyperbaric oxygen. Two years later the patient came back to consultation with a relapse of the acute pain process. Spontaneous expulsion of an osseous sequestrum was performed, followed by partial mandibulectomy and reconstruction with a mandibular plate. At this moment the patient does not present any signs of relapse of the acute pain process. Three months after surgery, he remains under strict surveillance.

Key words: Albers-Schomberg disease, osteopetrosis, osteomyelitis, mandible, odontogenic septic processes, hyperbaric therapy.

INTRODUCCIÓN

El término osteopetrosis es derivado de las palabras griegas "osteo" hueso y "petros" piedra. El radiólogo alemán *Heinrich Ernst Albers-Schömborg* describió la osteopetrosis en 1898, pero su primera publicación se realizó en 1904.^{1,2} El nombre de hueso pétreo fue dado por *Karshner* en 1926. Esta condición es también conocida como "la enfermedad de los huesos mármóreos" o "osteosclerosis *fragilis generalisat*". La prevalencia está estimada en alrededor de 0,005 % de la población.²

La osteopetrosis es un raro desorden genético causado por una reabsorción ósea aberrante mediada por los osteoclastos. Existe una formación ósea normal con un fallo en la reabsorción fisiológica, la que se deriva en una esclerosis ósea generalizada y una reducción del hueso esponjoso.³ El hueso en estos pacientes tiende a presentar un compromiso del aporte vascular y, por tanto, la infección local es más propensa a desarrollar osteomielitis, una conocida complicación que presenta un 10 % de los casos.^{4,5} Por lo infrecuente e interesante de la presentación clínica actual de ambas entidades; el reto que constituye su diagnóstico y el complejo manejo terapéutico, nos propusimos como objetivo presentar este caso.

PRESENTACIÓN DEL CASO

Este paciente masculino de 32 años de edad con antecedentes de enfermedad de Albers-Schömborg de tipo adulta benigna que dos años atrás acudió a consulta y refirió haberse realizado la exodoncia once meses antes, a partir de lo cual

presentó aumento de volumen facial y dolor de intensidad variable, motivo por el cual acudió a otros centros médicos, los que le indicaron tratamiento con diferentes antimicrobianos y al no resolver el cuadro clínico, se personó en el nuestro.

El examen físico facial reveló la presencia de asimetría facial por aumento de volumen del tercio inferior facial derecho, con hipertermia local y dolor a la palpación con una fístula cutánea activa en la región submandibular ipsilateral. Al examen bucal se observó que se trataba de un paciente desdentado parcial, con ausencia clínica de varios dientes y en la zona de exodoncia del 46 la presencia de secreciones purulentas abundantes y fétidas. Se decidió realizar cultivo y antibiograma de las secreciones, se observó la presencia de un estafilococo coagulasa positivo por lo que se le instauró tratamiento antimicrobiano. El examen imaginológico mostró un aumento de la radiopacidad tanto de la mandíbula como del maxilar, más visible en este, con la presencia de múltiples dientes retenidos, a predominio de la región molar. A nivel del alveolo del 46 se visualizó la presencia de un área radiolúcida irregular con zonas radiopacas que se extendía hasta distal del 43 (Fig. 1).

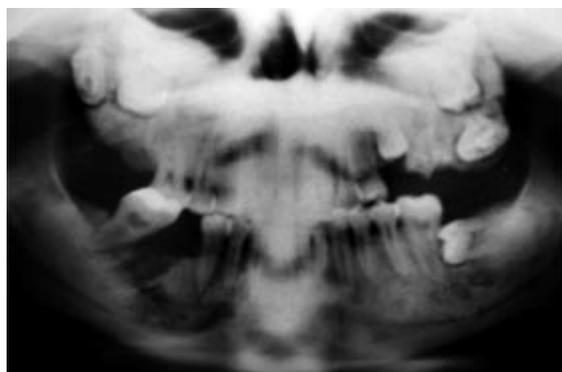


Fig. 1. Ortopantomografía preoperatoria.

La asociación de los datos recogidos nos permitió establecer el diagnóstico de osteomielitis mandibular de origen odontogénico (posexodoncia del 46), por lo que se decidió realizar tratamiento médico-quirúrgico encaminado a la administración de antimicrobianos y la exéresis quirúrgica del fragmento óseo necrótico, se mantuvo el hueso basal mandibular, que no estaba afectado, con el sacrificio del 47 (cariado), y del 45 y 44. Durante el acto quirúrgico se produjo una fractura mandibular del hueso basal remanente previamente debilitado por la ostectomía. Se decidió colocar una placa de titanio para la reconstrucción mandibular. En el posoperatorio se mantuvo el tratamiento antimicrobiano, curas locales de la herida quirúrgica y terapia de oxígeno hiperbárico, que llevaron al control de las secreciones purulentas persistentes en el área quirúrgica y a la recuperación del paciente. Se decidió realizar seguimiento clínico imaginológico en consulta externa, y se constató la expulsión espontánea del fragmento óseo basal mandibular de la zona de ostectomía a través de la región cervical al año y medio de evolución. A los 2 años del acto quirúrgico, el paciente acudió a consulta y refirió tener "un huesito en la boca". Al realizarse examen físico facial, se aprecia aumento de volumen blando del tercio inferior facial derecho, no doloroso a la palpación con fístulas activas en región submandibular ipsilateral (Fig. 2) y al examen bucal se constató exposición ósea en la región retromolar derecha, acompañada de secreciones purulentas abundantes. El estudio ortopantomográfico mostró una imagen radiopaca con área radiolúcida irregular periférica en la región del ángulo mandibular, que nos llevó a sospechar una reagudización de la osteomielitis con la presencia de un secuestro óseo, que a la semana posterior, luego del paciente ser

cubierto con antimicrobianos, fue expulsado espontáneamente por vía bucal. Se decidió, por la evolución tórpida, realizar un tratamiento quirúrgico radical con la ejecución de una mandibulectomía parcial, más reconstrucción con placa de titanio para la reconstrucción mandibular (Fig. 3). En estos momentos el paciente no presenta signos de reagudización del proceso y se mantiene bajo vigilancia estricta a los 3 meses de realizada la intervención quirúrgica.



Fig. 2. Vista de la región submandibular donde es llamativa la presencia de 3 fístulas en relación con herida quirúrgica previa.



Fig. 3. Pieza del segundo acto quirúrgico donde es visible la ausencia casi total de hueso esponjoso en el corte óseo y la presencia de área de osteolisis hacia la zona retromolar.

DISCUSIÓN

La osteomielitis de los maxilares puede ocurrir después de infecciones de origen dental o tratamientos de cirugía bucal y constituye una infección potencialmente mortal que afecta con más frecuencia la mandíbula. La osteomielitis secundaria a la osteopetrosis aparece en un 10 % de estos casos y tiende a ser refractaria debido al aporte sanguíneo reducido y la acompañante anemia y neutropenia. Su incidencia ha sido dramáticamente reducida desde la introducción de los antibióticos.⁶ La osteomielitis que se desarrolló en nuestro paciente fue de origen odontógeno, a punto de partida de la necrosis pulpar del 46 y su ulterior exodoncia. Cuando ocurre la muerte pulpar y aparecen problemas infecciosos periapicales es necesario aplicar tratamientos quirúrgicos, el peligro de osteomielitis en pacientes con osteopetrosis es considerablemente mayor.⁷

El diagnóstico radiográfico de osteopetrosis se caracteriza por un aumento difuso de la densidad ósea. Otros hallazgos incluyen la ausencia del espacio medular, ensanchamiento de las metafisis, hueso dentro de hueso y esclerosis craneal. Los senos perinasales pueden estar pobremente formados u obliterados y se detectan múltiples retenciones dentarias.⁸

La osteomielitis es un proceso inflamatorio agudo o crónico que puede envolver el tejido cortical y esponjoso óseo.⁹ Es una enfermedad inflamatoria infecciosa producida por gérmenes piógenos. Casi cualquier microorganismo puede ser un factor etiológico, aunque estafilococos y estreptococos son identificados más a menudo.¹⁰ En ella el espacio de la médula ósea está ocupado por un exudado purulento, las trabéculas óseas muestran actividad osteoblástica reducida e incremento de la resorción osteoclástica.¹¹ En áreas de necrosis ósea (secuestro), los osteocitos se pierden y la médula ósea sufre licuefacción.¹² Los hallazgos clínicos en la osteomielitis incluyen dolor, inflamación y supuración, como en el caso en cuestión, que dos años atrás mostró un cuadro clínico que contaba con estos tres elementos, y que más recientemente solo acudió exhibiendo edema y supuración intrabucal y extrabucal.

El diagnóstico es certero y el tratamiento complejo, pero necesita ser individualizado. El régimen de tratamiento para la osteomielitis, como complicación de la osteopetrosis, incluye altas dosis de antimicrobianos sistémicos, asociadas al debridamiento del hueso necrótico y al cierre primario de los tejidos blandos. El tratamiento antibiótico depende de los resultados de los cultivos y antibiogramas realizados de las secreciones purulentas en cada caso,³ como en este que presentamos. *Vázquez*¹³ defiende que la disminución de la vascularización ósea en estos pacientes conlleva a que los procesos de cicatrización sean lentos y prolongados, y es la infección una complicación común. Se han reportado resultados satisfactorios con el empleo de oxígeno hiperbárico, como en nuestro caso, y también con la resección amplia del hueso afecto con la subsiguiente reconstrucción mediante placa de titanio. También se reportan buenos resultados con la utilización de pentoxifilina y tocoferol. *Ödütçen-Toller*,¹⁴ por su parte, plantea que cuando la cronicidad se establece, se deben tomar decisiones acerca de la conducta a seguir, que puede incluir la remoción de dientes flotantes o secuestros. Si el drenaje persiste a pesar del adecuado tratamiento antimicrobiano, como evidencia de repetitivos cultivos y antibiogramas, deberá emplearse la irrigación cerrada, secuestrectomía, decorticación o resección y reconstrucción. Según el autor, muchas autoridades en la materia defienden el tratamiento conservador de secuestrectomía unido al de soporte antimicrobiano. *Do Couto*¹⁵ encuentra una tendencia en la literatura a ser lo más conservador posible. Halla que varios de estos casos muestran curación incompleta y problemas subsecuentes, como en nuestro paciente. Defiende que los tratamientos más agresivos con resección muestran mejores resultados y períodos asintomáticos más prolongados, no obstante están asociados a una significativa morbilidad y que la reconstrucción mandibular después de la resección ósea en ellos es un reto y suele ser la mayor razón para seguir tratamientos más conservadores. Debido a la naturaleza de la enfermedad, los injertos óseos libres no son recomendados debido a que el aporte sanguíneo del sitio receptor está comprometido, razón por la cual no hemos pensado en esta opción para nuestro paciente. Un colgajo libre vascularizado miocutáneo puede ser una opción, pero puede tener resultados clínicos inciertos. Además, el paciente puede no tener sitios donantes óseos buenos. No obstante puede asumirse que el proceso de cicatrización en pacientes con osteopetrosis es generalmente exitoso. El autor defiende la posibilidad de tener en cuenta la ostectomía marginal mandibular, por lo que expone que puede realizarse sin la necesidad absoluta de reconstrucción posterior y que permite retirar grandes fragmentos óseos. Asimismo plantea que la resección parcial o total mandibular, a pesar de ser reportada como exitosas en la literatura, se mantienen hoy en día

como formas de tratamiento controversiales, ya que la reconstrucción ulterior no es posible aún.

La resección y utilización de terapia con oxígeno hiperbárico han sido reportadas como exitosas y por tanto decidimos emplearla como parte del plan de tratamiento. El principio terapéutico de la medicina hiperbárica reside en el incremento de la presión parcial del oxígeno en los tejidos. Un efecto asociado es el incremento de capacidad de transporte de oxígeno de la sangre, lo que es útil para promover la cicatrización de las heridas, incrementar las concentraciones efectivas de antibiótico y aumentar la actividad fibroblástica y leucocítica.⁴

Para minimizar la incidencia de osteomielitis en pacientes con osteopetrosis, estos deben encargarse de mantener una buena higiene y salud bucal. Los tratamientos dentarios conservadores deben priorizarse sobre los tratamientos quirúrgicos para minimizar, el riesgo de osteomielitis. En la actual era de los antimicrobianos cada vez es más infrecuente el diagnóstico de una osteomielitis, pero lo es aún más el diagnóstico de esta asociada a una osteopetrosis, por lo que resulta de gran valor la presentación de este tipo de casos con fines docentes y de comunicación científica.

REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

1. Rajathi M. Autosomal-dominant osteopetrosis: An incidental finding. *Indian Journal of Dental Research* 2010;21(4):611-4.
2. Stark Z, Savarirayan R. Osteopetrosis. *Orphanet Journal of Rare Diseases*. 2009;4:5.
3. Bansal V, Kumar S, Arunkumar KV, Mowar A, Khare G. Dental management in autosomal recessive (intermediate) osteopetrosis: a case report. *Pediatr Dent*. 2010;32(7):542-5.
4. Yamada T. Osteomyelitis of the mandible secondary to infantile osteopetrosis: A case report. *Oral Surgery, Oral Medicine, Oral Pathology, Oral Radiology, and Endodontology*. 2009;107(6):e25-e29.
5. Portela Albuquerque MA. Osteomyelitis of the mandible associated with autosomal dominant osteopetrosis: A case report. *Oral Surg Oral Med Oral Pathol Oral Radiol Endod*. 2006;102(1):94-8.
6. Trivellato AE. Osteopetrosis Complicated by Osteomyelitis of the Maxilla and Mandible: Light and Electron Microscopic Findings. *Head Neck Pathol*. 2009;3(4):320-6.
7. Krithika C. Osteopetrosis-associated osteomyelitis of the jaws: a report of 4 cases. *Oral Surg Oral Med Oral Pathol Oral Radiol Endod*. 2009; 108:e56-e65.
8. Ahmad I, Abbas SZ, Haque F, Rashid M, Ahmad SA. Osteomyelitis of mandible a rare presentation of osteopetrosis. *Ind J Radiol Imag*. 2006;162:253-6.
9. Arunkumar JS, Naik AS, Prasad KC, Santhosh SG. Role of Nasal Endoscopy in Chronic Osteomyelitis of Maxilla and Zygoma: A Case Report. *Case Report Med*. 2011.

10. Frid P, Tornes K, Nielsen Ø, Skaug N. Primary chronic osteomyelitis of the jaw a microbial investigation using cultivation and DNA analysis: a pilot study. *Oral Surg Oral Med Oral Pathol Oral Radiol Endod.* 2009;107(5):641-7.
11. Wakasaya Y, Watanabe M, Tomiyama M, Suzuki C. An unusual case of chronic relapsing tetanus associated with mandibular osteomyelitis. *Inter Med* 2009;48:1311-3.
12. Tuzuner-Oncul AM, Ungor C, Dede U, Kisnisci RS. Methicillin-resistant *Staphylococcus aureus* (MRSA) osteomyelitis of the mandible. *Oral Surg Oral Med Oral Pathol Oral Radiol Endod.* 2009;107(6):e1-e4.
13. Vázquez E, López-Arcas JM, Navarro I, Pingarrón L, Cebrián JL. Maxillomandibular osteomyelitis in osteopetrosis. Report of a case and review of the literature. *Oral Maxillofac Surg.* 2009; 13:105-8.
14. Öđütçen-Toller M. Intractable Bimaxillary Osteomyelitis in Osteopetrosis: Review of the Literature and Current Therapy. *J Oral Maxillofac Surg* 2010;68(1):167-75.
15. do Couto de Oliveira H. Marginal resection for treatment of mandibular osteomyelitis associated with osteopetrosis: Case report. *J Craniomaxillofac Surg.* 2011;39(7):525-9.

Recibido: 15 de diciembre de 2012.

Aprobado: 14 de enero de 2013.

Dra. *Denia Morales Navarro*. Facultad de Estomatología. Universidad de Ciencias Médicas de La Habana, Cuba. Correo electrónico: deniamorales@infomed.sld.cu