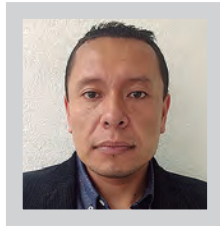


## Síndrome de Silver Russell y su Implicación Endodóntica. Reporte de un Caso

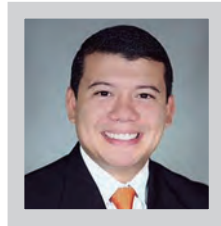
Syndrome of Silver Russell and its Endodontic Implication. Report of a Case



Adriana Paola Sías Saucedo <sup>1</sup>



Santiago Andaracua García <sup>2</sup>



Sergio Antonio Tinoco Tablada <sup>3</sup>

<sup>1</sup> Cirujano Dentista. Residente de la Especialidad en Endodoncia. Universidad Autónoma de Querétaro, Santiago de Querétaro, México.

<sup>2</sup> Maestro en Odontología. Especialista en Endodoncia. Coordinador del Departamento de Endodoncia, Universidad Autónoma de Querétaro, Santiago de Querétaro, México. Práctica Privada a la Endodoncia.

<sup>3</sup> Cirujano Dentista. Residente de la Especialidad en Ortodoncia. Universidad Autónoma de Querétaro, Santiago de Querétaro, México.

### RESUMEN

El objetivo del presente reporte de caso es mostrar la importancia que tiene el conocer las manifestaciones clínicas y sistémicas que caracterizan al síndrome de Silver Russell (SSR) y su relación con la Endodoncia. El SSR es una enfermedad genética caracterizada por retraso del crecimiento intrauterino, asimetría corporal de hemihipertrofia, dismorfismo facial peculiar, paladar profundo, maloclusión Clase II, apiñamiento dental debido a maxilares pequeños, microdoncia, hipodoncia, retraso en la erupción, agenesia de incisivos laterales y segundos premolares, insuficiencia renal, hipoparatiroidismo, hipotiroidismo, deficiencia de hormona de crecimiento, displasias óseas, microdoncia, taurodontismo, dens invaginatus, gingivitis, periodontitis, múltiples procesos cariosos, hipoplasia de esmalte y cemento radicular.

Paciente masculino de 15 años de edad acude a consulta del Primer Molar Inferior Izquierdo con diagnóstico de Pulpitis Irreversible Sintomática con Tejidos Periapicales Sanos. Se procedió a realizar el tratamiento endodóntico previo aislamiento absoluto, instrumentación con el sistema rotatorio TF Adaptive® (Axis/SybronEndo, Orange, CA) con abundante irrigación-aspiración de hipoclorito de sodio al 5.25% (Viarzonit®) entre cada cambio de instrumento, finalmente se procedió a introducir la punta ultrasónica durante 20 segundos realizando tres recambios de solución irrigadora entre cada secuencia, para finalmente eliminarlo con agua bidestilada. La obturación se realizó mediante el sistema de obturación de gutapercha caliente Alpha y Beta (B & L Biotech) aunado a cemento sellador MTA-Fillapex® (Ángelus, Londrina, PR, Brasil). Concluido el tratamiento, se colocó restauración temporal de CavitTM (3M ESPE) y se verificó radiográficamente la obturación final.

**Palabras Claves:** Síndrome de Silver Russell, Nódulos Pulpaes.

### SUMMARY

The objective of this case report is to show the importance of knowing the clinical and systemic manifestations that characterize the Silver Russell syndrome (SSR) and its relationship with Endodontics. SSR is a genetic disease characterized by intrauterine growth retardation, asymmetry of hemihypertrophy, peculiar facial dysmorphism, deep palate, Class II malocclusion, dental crowding due to small jaws, microdontia, hypodontia, delayed eruption, agenesis of lateral incisors and second premolars, renal failure, hypoparathyroidism, hypothyroidism, growth hormone deficiency, bone dysplasia, microdontia, taurodontism, dens invaginatus, gingivitis, periodontitis, multiple carious processes, enamel hypoplasia and radicular cement.

A 15-year-old male patient visited the First Lower Left Molar with diagnosis of Irreversible Symptomatic Pulpitis with Healthy Periapical Tissue. We proceeded to perform the endodontic treatment prior to absolute isolation, instrumentation with the TF Adaptive® rotary system (Axis / SybronEndo, Orange, CA) with abundant irrigation-aspiration of 5.25% sodium hypochlorite (Viarzonit®) between each instrument change, finally the ultrasonic tip was introduced for 20 seconds making three replacements of irrigating solution between each sequence, to finally eliminate it with bidistilled water. The filling was carried out using the Alpha and Beta hot gutta-percha filling system (B & L Biotech) together with MTA-Fillapex® sealant cement (Angelus, Londrina, PR, Brazil). After the treatment, CavitTM temporary restoration (3M ESPE) was placed and the final filling was verified radiographically.

**Key words:** Silver Russell Syndrome, Pulpal Nodules.

## INTRODUCCIÓN

El síndrome de Silver-Russell (SSR) es una enfermedad genética caracterizada por retraso del crecimiento intrauterino, asimetría corporal de hemihipertrofia, y dismorfismo facial peculiar. Fue descrito por Silver en 1953 en dos niños pequeños al nacimiento con retraso en el desarrollo, así como asimetría corporal y en 1954 por Russell, quien describió características particulares en algunos de sus pacientes como fueron enanismo intrauterino, disostosis craneofacial con frente amplia, labios delgados y pequeños e inclinación hacia abajo de las comisuras labiales. Patton lo denominó con "Síndrome de Silver-Russell" y posteriormente Price especificó los criterios diagnósticos como menor peso al nacimiento, crecimiento postnatal retardado, perímetro cefálico conservado, asimetría corporal y dismorfismo facial clásico<sup>1,2,3,4,5,6</sup>.

La frecuencia de aparición es uno por cada 100.000 nacidos vivos, siendo comprobado en herencia autosómica dominante y excepcionalmente recesiva, afectando en igual manera a ambos sexos; cabe señalar que los pacientes son pequeños al nacer y continúan con retraso en el crecimiento postnatal en peso y talla, no hay crecimiento proporcionado y se presenta asimetría corporal con afección de algún segmento corporal, la cara es de forma triangular, es decir, frente amplia, mentón pequeño y micrognatia, boca ancha con comisuras hacia abajo; además hay clinodactilia de meñiques y sindactilia entre tercero y cuarto dedos; la talla final que pueden lograr es en promedio 1.50 cm en varones y 1.40 cm en mujeres<sup>1,2,3</sup>.

Se considera el primer trastorno humano asociado con mutaciones epigenéticas que afectan a dos cromosomas diferentes, como es disomía uniparental materna (UPD) del cromosoma 7 e hipometilación del IGF2/H19 del apareamiento irregular de un grupo de genes impresos en la región control 1 (ICR1) en el cromosoma 11p15.5. El modo de herencia es variable; en aproximadamente 5 a 10% de SSR ocurre una disomía uniparental materna (UDP) del cromosoma 7, pero en la mayoría de los casos (35-64%) ocurre una hipometilación del IGF2/H19 en el cromosoma 11 e incluso estudios reportan que los portadores de esta mutación generalmente presentan el fenotipo más clásico y aberrante de SSR<sup>7,8,9,10,11</sup>.

El diagnóstico diferencial del Síndrome Silver-Russell incluye síndromes donde su característica principal es el enanismo, como 3M con retraso en el crecimiento intrauterino, Síndrome de Turner, Síndrome de Fancóni, Ataxia telangiectasia, y otros disturbios metabólicos, cromosomales y endocrinos que puedan presentar estatura baja<sup>12</sup>.

Culler en 1987 describe como características intraorales el paladar profundo, maloclusión Clase II, apiñamiento dental debido a maxilares pequeños, microdoncia, hipodoncia, retraso en la erupción y agenesia de incisivos laterales y segundos premolares, que luego son confirmadas con estudios como el de Kjellberg en el 2000 y Bergman en el 2003<sup>13,14,15</sup>. En 1995, Kotilainen encuentra defectos del desarrollo dentario tanto en dentición mixta como permanente en el 50% de los

pacientes estudiados. También se ha encontrado asimetría en la cavidad oral encontrando una mitad más desarrollada que la otra<sup>16</sup>. En estudios cefalométricos en el 2003 por Bergman et al. se identificó que los pacientes con SSR tienen tendencia a Clase II esquelética con aumento de la sobremordida vertical y horizontal, así como disminución en la altura facial anterior y disminución de la longitud mandibular; además, reportaron disminución de la edad dental en 1.2 años y disminución de la edad de erupción de 1.3 años<sup>15</sup>.

El SSR se caracteriza por su gran variabilidad de manifestaciones clínicas, además de las anteriormente mencionadas, también hay presencia de enfermedades crónicas como insuficiencia renal, hipoparatiroidismo, hipotiroidismo, deficiencia de hormona de crecimiento o insensibilidad a su receptor, displasias óseas<sup>16</sup> microdoncia, apiñamiento dental, taurodontismo, dens invaginatus, gingivitis, periodontitis, múltiples procesos cariosos, maloclusión, hipoplasia de esmalte y cemento radicular<sup>17,18</sup>. Algunas de estas manifestaciones características del SSR, repercuten a nivel pulpar a través de la formación de cálculos pulpares, tal es el caso de la insuficiencia renal<sup>19</sup>, el hipoparatiroidismo<sup>20</sup>, caries, maloclusión, hipoplasia de esmalte y/o cemento radicular y periodontitis<sup>21</sup>.

El objetivo del presente reporte de caso es mostrar la importancia que tiene el conocer las manifestaciones clínicas y sistémicas que caracterizan al síndrome de Silver Russell, su repercusión en la pulpa dental y por consiguiente, su relación en la Endodoncia.

## REPORTE DE CASO

Paciente masculino de 15 años de edad que acude a consulta, acompañado de su madre, al Posgrado de Endodoncia de la Facultad de Medicina de la Universidad Autónoma de Querétaro para valoración del órgano dentario Primer Molar Inferior Izquierdo (36), debido a que presentaba dolor espontáneo de dos días de evolución.

Durante el interrogatorio, la madre manifestó que hace 14 años fue diagnosticado con Síndrome de Silver Russell, padeciendo hipotiroidismo, el cual fue diagnosticado dos años atrás, alteraciones en la visión, sinusitis crónica, enfermedad constante de vías respiratorias bajas, problemas de aprendizaje y problemas nutricionales. Sin embargo, refiere estar controlado por su médico en todos los aspectos. Así mismo, refiere diversos hábitos orales como succión de dedo, proyección lingual, bruxismo, apretamiento y respiración bucal.

Al examen extraoral se destaca paciente con talla baja para la edad, ligera asimetría corporal, macrocefalia, frente amplia, comisuras bucales descendentes (figura 1a y 1b); al examen intraoral se observa microdoncia, múltiples restauraciones a base de resina, desgastes oclusales, mordida abierta, higiene bucal deficiente (figura 2a, figura 2b y figura 2c) y órgano dentario 36 con restauración filtrada de amalgama (figura 3).



Figura 1a. Exploración Extraoral



Figura 1a. Exploración Extraoral



Figura 2a. Examen Intraoral



Figura 2b. Examen Intraoral



Figura 2c. Examen Intraoral



Figura 3. Órgano Dentario 36

En la radiografía panorámica (figura 4) se evidenció la presencia de ápices inmaduros en segundos tanto premolares como molares inferiores, microdoncia generalizada y zonas radiopacas en cámaras pulpares de molares y premolares, así como en la entrada de los canales de órganos dentarios anteriores.



Figura 4. Radiografía Panorámica

Durante el estudio radiográfico periapical digital (RGV Kodak 5100, Rochester, NY, USA) del órgano dentario 36 (figura 5), se hace evidente la calcificación de la cámara pulpar y la presencia de canales estrechos, se realizaron pruebas de sensibilidad pulpar térmicas al frío con Endo Ice (Coltene/Whaledent), a las cuales respondió positivo con dolor persistente y localizado, ante las pruebas de percusión tanto horizontal como vertical, el paciente respondió negativo. Por lo tanto, en base a los resultados obtenidos el diagnóstico fue Pulpitis Irreversible Sintomática con Tejidos Periapicales Sanos. Previa autorización por parte de la madre, a través del consentimiento informado, se decide iniciar tratamiento de Endodoncia.

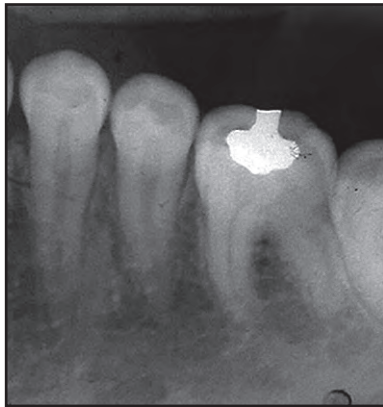


Figura 5. Radiografía Periapical de Órgano Dentario 36

El procedimiento clínico inició con infiltración de lidocaína con epinefrina al 2% (FD Zeyco®), 1.8 ml, técnica troncular del nervio dentario inferior, aislamiento absoluto con clamps 14 (Hu-Friedy®) y asepsia del campo operatorio con hipoclorito de sodio al 2.5% (Viarzonit®), para así iniciar con la eliminación de la restauración de amalgama y acceso con fresa redonda de carbide No. 3 (S.S.White®) y fresa EndoZ® (Maillefer/Dentsply, Ginebra, Suiza), al llegar a cámara pulpar se identificaron múltiples nódulos pulpares, por lo que se decidió continuar con equipo de ultrasonido (NSK, Hoffman, II, USA Varios 370). empleando la punta E15D (NSK, Hoffman, II, USA) para lograr su eliminación, simultáneamente irrigación/aspiración con hipoclorito de sodio al 5.25% (Viarzonit®).

Una vez finalizado el acceso cameral, se localizaron dos canales mesiales y uno distal, sin embargo, una parte de la entrada de los mismos se encontraba obstruida por nódulos pulpares, por lo que se decidió colocar EDTA al 18% (Ultradent®) y así permitir desprender dichos nódulos mediante vibraciones ultrasónicas de la misma manera como se mencionó anteriormente. Una vez eliminados, se procedió a patentizar los canales con lima tipo K No. 15 (Maillefer, Suiza) para así determinar la longitud de trabajo empleando el localizador electrónico de foramen Apex ID (SybronEndo sds E.U.A). Se utilizaron fresas Gates Glidden No. 3 y 2 (Maillefer, Suiza) para los tres canales, con el fin de ampliar la entrada de los mismos, así como abundante irrigación/aspiración de hipoclorito de sodio al 5.25% (Viarzonit®) entre cada cambio de instrumento con una jeringa desechable de 10 cc y aguja Endo-Eze® (Ultradent®), se instrumentaron los canales con sistema rotatorio TF Adaptive® (Axis/SybronEndo, Orange, CA) siguiendo las instrucciones del fabricante.

Se colocó medicación intraconducto a base de hidróxido de calcio, mezclado con solución fisiológica, algodón en la entrada de los canales y restauración temporal de CavitTM (3M ESPE), así como se mencionaron indicaciones de cuidado de manera verbal tanto al paciente como a la madre del mismo. Siete días después, el paciente acudió a consulta asintomático, por lo que se procedió a la obturación de los canales, previa anestesia y aislado mencionado de igual manera anteriormente, eliminación de la

restauración temporal y algodón, irrigación/aspiración de los canales con hipoclorito de sodio al 5.25% (Viarzonit®) y activación ultrasónica (NSK Varios 370) con punta de ultrasonido E12 (NSK, Hoffman, II, USA) durante 20 segundos realizando tres recambios de solución irrigadora entre cada secuencia, para finalmente eliminarlo con agua bidestilada.

La obturación se realizó mediante el sistema de obturación de gutapercha termoplástica Alfa y Beta (B & L Biotech) aunado a cemento sellador MTA-Fillapex® (Ángelus, Londrina, PR, Brasil), cuya preparación fue de acuerdo con las recomendaciones del fabricante. Concluido el tratamiento, se colocó restauración temporal de CavitTM (3M ESPE) y se verificó radiográficamente la obturación final (figura 6). Se otorgaron indicaciones de cuidado de manera verbal, tanto al paciente como a la madre, se recomendó rehabilitar órgano dentario y posteriormente realizar tratamiento de ortodoncia con la finalidad de corregir maloclusión y eliminar hábitos orales, así mismo, se mencionó la necesidad de realizar controles periódicos con fines preventivos y descartar en la mayor medida posible un futuro tratamiento de canales.



Figura 6. Radiografía Periapical Final de Órgano Dentario 36

## DISCUSIÓN

El diagnóstico temprano de los pacientes con Silver-Russell facilita las etapas del tratamiento endodóntico, a través de la prevención y manejo adecuado de dichos pacientes y brinda más opciones de tratamientos ortodónticos, debido a las características craneofaciales de este tipo de pacientes, el realizar cambios esqueléticos contribuye en el tratamiento de ortodoncia y colabora para lograr exitosamente la oclusión óptima y un perfil ortognático.

No existe literatura que mencione que una característica del Síndrome de Silver Russell sea la calcificación pulpar, sin embargo, varias manifestaciones clínicas propias del síndrome como son la insuficiencia renal, hipoparatiroidismo, maloclusión, hipoplasia del cemento radicular, caries y el bruxismo tienden a generar calcificaciones o nódulos pulpares, por lo que el SSR está íntimamente ligado a dichas alteraciones pulpares<sup>19,20,21</sup>. La presencia física de nódulos pulpares puede originar dificultades durante el tratamiento

de canales, principalmente cuando los nódulos se encuentran adheridos a la pared de la cámara pulpar, ya que es muy difícil su extirpación dificultando la entrada a los canales y en estas condiciones puede llegar a presentarse una perforación, la cual a su vez disminuye la posibilidad de mantener un pronóstico favorable para dicho órgano dental.

Los nódulos pulpares son calcificaciones pulpares que consisten en concreciones de tejido muy calcificado y estructura laminada, también se les conoce como cálculos pulpares, denticulos, pulpolitos o nódulos pulpares, Johnson y Bevelander admiten que la calcificación de los nódulos pulpares se verifica sobre una matriz orgánica y los clasifican en denticulos, ocupando la región de los cuernos pulpares y en calcificaciones difusas radicales<sup>22</sup>, Stafne ha atribuido la presencia de las calcificaciones con irritantes locales de acción prolongada, como caries, obturaciones, abrasión, erosión, retracción gingival y enfermedad periodontal, así como también como consecuencia de manifestaciones sistémicas<sup>23</sup>.

Cohen menciona que las calcificaciones de la pulpa pueden darse en forma de un nido de células en degeneración, de un trombo sanguíneo o de fibras de colágeno, al respecto, diversos autores consideran que ésta representa una forma de calcificación distrófica, donde el calcio se deposita en el tejido donde ocurren cambios degenerativos; cuando degeneran las células, los cristales de fosfato de calcio pueden depositarse dentro de la célula, primero dentro de las mitocondrias a causa de la mayor permeabilidad de las membranas celulares, de esta forma la célula en degeneración que sirve como nido puede iniciar la calcificación de un tejido<sup>24</sup>.

## CONCLUSIÓN

EL SSR presenta una gran diversidad de manifestaciones clínicas y sistémicas, algunas de ellas tienen repercusión directa en el tejido pulpar de los órganos dentales, tal es el caso de la formación de nódulos pulpares en cámara pulpar o incluso la calcificación pulpar, complicando de esta manera los procedimientos necesarios para llevar a cabo un adecuado tratamiento endodóntico.

Es de vital importancia realizar un adecuado diagnóstico, iniciando por una exhaustiva historia clínica en todos los pacientes, de tal manera que se identifiquen posibles patologías, alteraciones cromosómicas, enfermedades hereditarias, tanto locales como sistémicas que puedan interferir con el plan de tratamiento odontológico y así tomar las medidas precautorias necesarias; por otro lado, la valoración radiográfica proporciona información muy importante para el tratamiento endodóntico, ya que dicho estudio aporta posibles complicaciones que pueden ocurrir durante un tratamiento de canales, previniendo el fracaso en algunos casos.

## Referencias Bibliográficas

1. Price SM, Stanhope R, Garrett C, Preece MA, Trembath RC. The spectrum of Silver-Russell syndrome: a clinical and molecular genetic study and new diagnostic criteria. *J Med Genet.* 1999;36:837-42.

2. Peinado GA, Borja PC, Narbona LE, Contreras CF, Jerez CA, Miras BMJ. Enanismo intrauterino y rasgos dismórficos: un caso de síndrome de Russell-Silver. *An Esp. Pediatr.* 2001;54:588-90.
3. Rossignol S. Silver-Russell syndrome and its genetic origins. *J Endocrinol Invest.* 2006;29(Suppl 1):9-10.
4. Terán-Miranda C, Terán-Escalera C, Villarroel-Arratia P. Síndrome de Russell-Silver, reporte de un caso. *Rev Soc Bol Ped.* 2007;46:33-5.
5. Russell A. A syndrome of intra-uterine dwarfism recognizable at birth with craniofacial dysostosis, disproportionately short arms, and other anomalies (5 examples). *Proc R Soc Med.* 1954;47:1040.
6. Wakeling, E. L. Silver-Russell syndrome. *Arch. Dis. Child* 96, 2011; 1156-1161
7. E Ggermann T. Broad clinical spectrum in silver-Russell syndrome and consequences for genetic testing in growth retardation. *Pediatrics* 2009;123:e929-e931.
8. B Inder G. Silver-Russell syndrome. *Best Practice & Research Clinical Endocrinology & Metabolism.* 2011; 25, 153-160.
9. Kannenberg K. Increased incidence of aberrant DNA methylation within diverse imprinted gene loci outside of IGF2/H19 in Silver-Russell syndrome. *Clin Genet* 2012; 81: 366-377.
10. Vardi O, Davidovitch M, Vinkler CH, Michelson M, Lerman-Sagie T, Lev D. Autistic regression in a child with Silver-Russell Syndrome and maternal UPD 7. *Eur. j. paediatr. neurol.* 2012; 16(1):95-8.
11. Kisnisci RS, Fowel SD, Epker BN. Distraction osteogenesis in Silver-Russell syndrome to expand the mandible. *Am J Orthod Dentofacial Orthop.* 1999 Jul;116(1):25-30.
12. Saal HM. Russell-Silver Syndrome. 2002 Nov 2 [Updated 2011 Jun 2]. In: Pagon RA, Bird TD, Dolan CR, Stephens K, Adam MP. *GeneReviews™* [Internet]. Seattle (WA): University of Washington, Seattle; 1993-. Disponible en: <http://www.ncbi.nlm.nih.gov/books/NBK1324/>.
13. Kjellberg H. Craniofacial morphology, dental occlusion, tooth eruption, and dental maturity in boys of short stature with or without growth hormone deficiency. *Eur J Oral Sci.* 2000;108:359-367.
14. Cullen CL, Wesley RK. Russell-Silver syndrome. microdontia and other pertinent oral findings. *J Dent Child.* 1987;54:201-4.
15. Bergman A, Kjellberg H, Dahlgren J. Craniofacial morphology and dental age in children with Silver-Russell syndrome. *Orthod Craniofacial Res.* 2003;(6)54-62.
16. Aviña JA. Síndrome de Silver-Russell con herencia ligada a X. Caso Clínico. *Bol Pediatr.* 2008;48:56-58.
17. Galaz C, García C, Cervantes A. et al. Perfil clínico de una cohorte de pacientes con síndrome de Silver-Russell atendidos en el Hospital Infantil de México Federico Gómez de 1998 a 2012. *Bol Med Hosp Infant Mex.* 2014;71(4):218-226.
18. Forner L. Llena C. Dental manifestations of systemic disease. *Medicina Oral.* 2000;5:109-117.
19. Kansu Ö, Özbek M, Avcu N. et al. Can dental pulp calcification serve as a diagnostic marker for carotid artery calcification in patients with renal diseases? *Dentomaxillofacial Radiology* (2009) 38, 542-545.
20. Mittal S, Gupta D, Sekhri S. et al. Oral Manifestations of Parathyroid Disorders and its dental management. *J Dent Allied Sci.* 2014;3:34-38.
21. Goga R, Chandler N, Oginni A. Pulp Stones: A review. *International Endodontic Journal.* 2008;41:457-468.
22. Lasala A. *Endodoncia.* 3ra edición, Ed Salvat, México 1979: 75-76.
23. Stafne. *Diagnóstico radiológico en odontología.* 5ta edición, Ed. Panamericana, México 1992: 81-83.
24. Cohen S, Hargreaves K. *Vías de la pulpa.* 10ma edición, Ed. Elsevier; 2011: 171-173.