

Síndrome de Yunis-Varon

Ricardo Elizondo-Dueñez¹, Gerardo Rivera-Silva², Hernán Marcos Abdala²,
Marcelo López-Altamirano¹ y Héctor R. Martínez-Menchaca^{1,2*}

¹Departamento de Cirugía Maxilofacial Odontológica; ²Laboratorio de Ingeniería Tisular y Medicina Regenerativa, Universidad de Monterrey, San Pedro Garza García, N.L.

Resumen

Yunis y Varon describieron por primera vez en 1980 este padecimiento. El síndrome de Yunis-Varon es una condición autosómica recesiva rara. Esta displasia cleidocraneal se caracteriza por una anomalía generalizada en el aspecto de huesos y dientes; además, suele afectar al aparato cardiovascular y a tejidos provenientes del ectodermo. El objetivo de este trabajo es presentar la imagen radiológica de un paciente con este raro síndrome.

PALABRAS CLAVE: Yunis-Varon. Malformación Congénita. Displasia cleidocraneal.

Abstract

In 1980, Yunis-Varon described this disease. Yunis-Varon syndrome is a rare autosomal recessive disease. This cleidocranial dysplasia is characterized by bone and tooth disorders, in addition tends to affect the cardiovascular system and tissues from ectoderm. This report describes the radiologic image of a patient with Yunis-Varon syndrome.

KEY WORDS: Yunis-Varon. Congenital abnormality. Cleidocranial dysplasia.

Caso clínico

Hombre de 17 años de edad con antecedente de retraso en la aparición de los dientes primarios. Se presentó a consulta por dientes apiñados, tanto en el maxilar como en la mandíbula, y ausencia de piezas dentarias permanentes. El paciente presentaba estatura baja, ojos prominentes, hipertelorismo, dedos deformados, problemas de pronunciación y hombros encogidos. En la vista del perfil se encontró una prominencia del hueso frontal, orejas displásicas, hundimiento del puente nasal, de los márgenes infraorbitarios y micrognatia (Fig. 1 A). La examinación intraoral desveló ausencia de piezas dentarias y un paladar ojival (Fig. 1 B). La radiografía panorámica de la cavidad oral mostró múltiples dientes sin brotar y ausencia

de piezas dentarias permanentes (Fig. 2 A). Ante la sospecha diagnóstica del síndrome de Yunis-Varon, se realizó una cefalometría frontal simple identificando la fontanela anterior abierta (Fig. 2 B). Para ratificar el diagnóstico, se efectuó una cefalometría lateral, que expuso hipoplasia maxilar, del margen del zigoma e infraorbital; asimismo, se corroboró la falta de erupción de varias piezas dentarias (Fig. 2 C); además, una radiografía posteroanterior de tórax mostró clavículas hipoplásicas. El análisis del caso fue terminado al descartarse malformaciones cardíacas por ecocardiografía y pulmonares y nerviosas por tomografía computarizada (TC).

El síndrome de Yunis-Varon es un padecimiento de herencia autosómica recesiva, extremadamente raro; el análisis cromosómico revela un cariotipo normal. El diagnóstico puede sospecharse por la existencia de fontanela anterior abierta, microprognatismo, hipertelorismo, braquicefalia, prominencia parietal y frontal, huesos faciales pequeños, puente nasal bajo, paladar estrecho y alto, desarrollo incompleto de los senos

Correspondencia:

*Héctor R. Martínez Menchaca
Director de Programa de Médico Cirujano Dentista,
Universidad de Monterrey
Av. Morones Prieto 4500 Pte.
C.P. 66238, San Pedro Garza García, N.L.
E-mail: hector.martinez@udem.edu.mx

Fecha de recepción en versión modificada: 11-10-2011

Fecha de aceptación: 11-10-2011

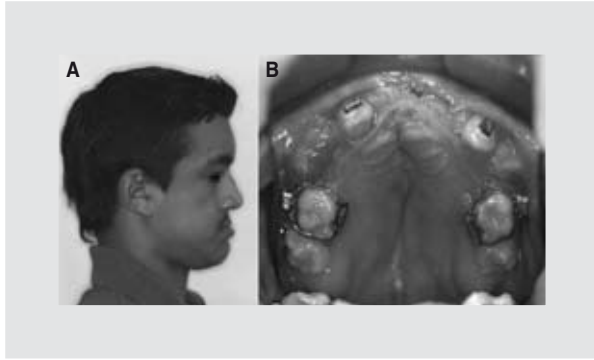


Figura 1. Imágenes del paciente. **A:** vista de perfil donde se muestran rasgos característicos del síndrome de Yunis-Varon. **B:** vista oclusal superior que expone varias piezas dentarias sin brotar y paladar ojival.

accesorios y células aéreas del hueso mastoideo^{1,2}. La dentición primaria suele ser incompleta y tardía, situación similar con la dentición permanente, con la particularidad de que algunos dientes son supernumerarios y mal alineados, especialmente los premolares³. En general, son personas de estatura baja, con una posición anormal baja de los hombros, debido a que las clavículas pueden estar ausentes o hipoplásicas. El tórax es angosto por costillas cortas y oblicuas, con presencia ocasional de escoliosis. En las manos pueden presentar asimetría de los dedos por ausencia de falanges⁴. Su inteligencia es normal, aunque puede asociarse con déficit auditivo. El examen radiológico se caracteriza por anomalías de cráneo, maxilares, dientes, clavículas y huesos largos⁵.

Aunque es extremadamente raro, este síndrome puede estar relacionado con anomalías que afectan a ojos, sistema musculoesquelético, cardiovascular y otros tejidos provenientes del ectodermo⁶. El diagnóstico de sospecha es clínico y es corroborado mediante técnicas de imagen. La ecocardiografía, la TC, la resonancia magnética y las pruebas de agudeza auditiva son métodos auxiliares para descartar la asociación con otras anomalías congénitas⁷. El síndrome de Yunis-Varon no tiene un tratamiento específico, pero es recomendable, si es meritoria, la corrección quirúrgica de las alteraciones craneofaciodentales;

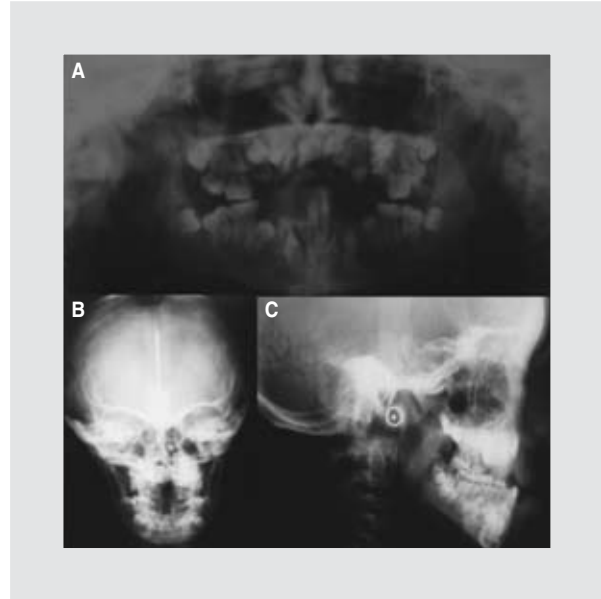


Figura 2. Imágenes radiológicas. **A:** Radiografía panorámica de cavidad oral muestra varias piezas dentarias sin erupcionar (seudo-anodoncia). **B:** Vista posteroanterior de radiografía simple de cráneo, donde se observa la fontanela anterior abierta, huesos faciales hipoplásicos, puente nasal bajo y neumatización adecuada de los senos paranasales. **C:** Cefalometría lateral que exhibe la hipoplasia de la mandíbula, del margen del zigoma e infraorbital y del maxilar, asimismo se corrobora la retención dentaria.

asimismo, se deben detectar otras malformaciones asociadas, con la finalidad de tratarlas cuando sea factible⁸.

Bibliografía

1. Yunis E, Varon H. Cleidocranial dysostosis severe micrognathism bilateral absence of thumbs and first metatarsal bone and distal aphyalangia: A new genetic syndrome. *Am J Dis Child.* 1980;134:649-53.
2. Hughes HE, Partington MW. Brief clinical report: the syndrome of Yunis and Varon - report of a further case. *Am J Med Genet.* 1983;14:539-44.
3. Jensen BL, Kreiborg S. Development of the dentition in cleidocranial dysplasia. *J Oral Path Med.* 1990;19:89-93.
4. Richardson A, Deussen FF. Facial and dental anomalies in cleidocranial dysplasia: a study of 17 cases. *Int J Pediatr Dent.* 1994;4:225-31.
5. Lapeer GL, Fransman SL. Hypodontia, impacted permanent teeth, spinal defects, and cardiomegaly in a previously diagnosed case of the Yunis-Varon syndrome. *Oral Surg, Oral Med, Oral Pathol.* 1992;73:456-60.
6. Corona JR, Romo CO, López E, Ramos F, Estrada S, Zepeda L. New ocular findings in two sisters with Yunis-Varon syndrome and literature review. *Eur J Med Gen.* 2011;54:76-81.
7. Ba KD, Diagne F, Diop F, Sarr MM. Prévalence des inclusions et rétentions dentaires dans una population noire sénégalaise. *Inter Orthod.* 2007;5:425-36.
8. Dworzak F, Mora M, Borroni C, et al. Generalized lysosomal storage in Yunis-varon syndrome. *Neuromusc Disord.* 1995;5:423-8.