

Síndrome Nance-Horan, cataratas congénitas y anomalías dentales

Nance-Horan syndrome, congenital cataracts and dental anomalies


Ana María Rodríguez Díaz¹ ✉ , Aida Pérez Alfonso² , Noel Taboada Lugo³ , Bárbara Toledo Pimentel⁴ 

¹Universidad de Ciencias Médicas de Villa Clara, Facultad de Estomatología, Departamento de Estomatología General Integral. Santa Clara, Villa Clara, Cuba.

²Universidad de Ciencias Médicas de Villa Clara, Facultad de Estomatología, Departamento de Ortodoncia. Santa Clara, Villa Clara, Cuba.

³Universidad de Ciencias Médicas de Villa Clara, Facultad de Medicina, Departamento de Genética Clínica. Santa Clara, Villa Clara, Cuba.

⁴Universidad de Ciencias Médicas de Villa Clara, Facultad de Estomatología, Departamento de Periodoncia. Santa Clara, Villa Clara, Cuba.

 **Cómo citar:** Rodríguez Díaz Am, Pérez Alfonso A, Taboada Lugo N, Toledo Pimentel B. Síndrome Nance-Horan, cataratas congénitas y anomalías dentales. Rev Cubana Estomatol. 2020;57(4):e3192

RESUMEN

Introducción: La presencia de estructuras dentofaciales atípicas puede ser el primer indicador de otros defectos congénitos relacionados con síndromes también de origen genético. El síndrome Nance-Horan es un trastorno monogénico ligado al cromosoma X, caracterizado fenotípicamente por alteraciones dismórficas dentales y craneofaciales distintivas, cataratas congénitas y déficit cognitivo. **Objetivo:** Describir un caso inusual de anomalías dentarias en el curso del síndrome Nance-Horan. **Presentación de caso:** Paciente de 13 años de edad, masculino, de piel blanca. Al examen clínico se constató un patrón dismórfico dado por facies alargada y estrecha, orejas prominentes con anteversión de la aurícula, nariz grande con puente nasal alto, diastema generalizado en ambas arcadas, todos los dientes con anomalías de forma y microdónticos. En el estudio radiológico periapical se constataron raíces cortas y cámaras pulpares amplias. Los antecedentes patológicos personales de nuestro paciente, el patrón dismórfico craneo facial y las radiografías coinciden con características de otros casos de síndrome Nance-Horan reportados en la literatura. La mutación del gen síndrome Nance-Horan se expresa completamente solo en los varones. Como los varones son hemicigóticos para los genes ligados al cromosoma X, basta con una copia del alelo mutado para que aparezca una enfermedad de herencia recesiva ligada al sexo. **Conclusiones:** Se evidenció que es de crucial importancia realizar un cuidadoso examen, tanto clínico como radiográfico, de los pacientes con anomalías dentales. Se insiste en el trabajo mancomunado entre diferentes disciplinas y especialidades, tanto médicas como estomatológicas.

Palabras clave: anomalías congénitas; defectos congénitos; anomalías dentarias; catarata; reporte de caso.

ABSTRACT

Introduction: The presence of atypical dentofacial structures may be the first indicator of other congenital defects related to syndromes of likewise genetic origin. Nance-Horan syndrome is a monogenic X linked disorder phenotypically characterized by distinctive dysmorphic dental and craniofacial alterations, congenital cataracts and cognitive deficit. **Objective:** Describe an unusual case of dental anomalies in the course of Nance-Horan syndrome. **Case presentation:** A case is presented of a white male 13-year-old patient. Clinical examination revealed a dysmorphic pattern characterized by long narrow facies, prominent ears with auricular anteversion, a big nose with a high nasal bridge, generalized diastema in both arches, and all the teeth microdontic and abnormally shaped. Periapical radiological examination found short roots and broad pulp chambers. The personal pathological antecedents of the patient, the dysmorphic craniofacial pattern and the radiographs correspond to characteristics of other cases of Nance-Horan syndrome reported in the literature. Mutation of the Nance-Horan syndrome gene is completely expressed only in males. Since males are hemizygous for X linked genes, one copy of the mutated allele is sufficient for the appearance of a sex-linked recessive inheritance disease. **Conclusions:** Evidence was found of the crucial importance of conducting careful examination, both clinical and radiographic, of patients with dental anomalies. Emphasis is placed on the joint work of various disciplines and specialties, both medical and dental.

Keywords: congenital anomalies; congenital defects; dental anomalies; cataract; case report.

INTRODUCCIÓN

El síndrome Nance Horan (SNH), que incluye dentro de su fenotipo clínico la presencia de cataratas congénitas y anomalías dentales, es un trastorno congénito de origen genético extremadamente raro, al que se le conoce también como *síndrome catarata-dental*.⁽¹⁾ Mediante estudios de ligamiento genético se determinó que el gen del SNH (OMIM 302350) tiene su *locus* génico en el brazo corto del cromosoma X (Xp21-22.3) en el que se describe una gran heterogeneidad genética alélica. La patogénesis molecular del síndrome no está bien dilucidada aún.

En Cuba, al no estar disponibles los estudios de genética molecular que permitan identificar las más de 30 mutaciones descritas, el diagnóstico del SNH se realiza mediante la delineación fenotípica del patrón dismórfico, los datos clínicos y las características radiológicas y mediante la utilización del método clínico, tal como se realiza en muchos síndromes de origen genético.^(2,3) El síndrome SNH aparece en la décima revisión de la *Clasificación Estadística Internacional de Enfermedades y Problemas Relacionados con la Salud* (CIE-10) con el código Q87.0, en el apartado donde se incluyen los síndromes de malformaciones congénitas que afectan principalmente la apariencia facial.⁽⁴⁾

Ulatey otros⁽⁵⁾ hacen referencia en su artículo a que Walsh y Wegman lo describieron por primera vez en 1937, aunque sin evaluar los aspectos relacionados con la dentición. Posteriormente lo hicieron, en 1974, Horan y Billson⁽⁶⁾ en Australia y Nance⁽⁷⁾ y otros en los EE. UU. de forma simultánea. Las anomalías dentarias fueron descritas por primera vez por Seow y otros en 1985.⁽⁸⁾

En los últimos años se han descrito casos que incluyen en su fenotipo clínico anomalías craneofaciales y alteraciones mentales. La presencia de estructuras dentofaciales atípicas puede ser el primer indicador de otros defectos congénitos presentes en el espectro fenotípico del síndrome, entre las que se incluyen la presencia de dientes supernumerarios, alteraciones en la forma de incisivos y molares, así como signos dismórficos faciales distintivos. Las alteraciones dentales

tienen un alto valor diagnóstico y se presentan en un 100 % de los casos, pudiendo afectar tanto la dentición primaria como la permanente.⁽¹⁾

En la mayoría de las ocasiones no requieren rehabilitación; sin embargo, se pueden trabajar por razones estéticas, fonéticas o funcionales.⁽⁹⁾

La odontogénesis es un proceso embrionario mediante el cual las células ectodérmicas del estomodeo se invaginan para formar estructuras, y junto con la interacción del ectomesénquima, forman específicamente los dientes. Se ha descrito la intervención de diversos genes que actúan regulando este proceso. De acuerdo a la fase afectada y genes alterados, se puede dar una perturbación de algunos dientes o de su totalidad, en una sola dentición o en ambas ⁽¹⁰⁾

Las anomalías dentales se clasifican, según su comportamiento morfológico y funcional, en anomalías de número, volumen, posición y forma.⁽¹¹⁾ En la enseñanza de la estomatología cubana también se clasifican de acuerdo al tiempo y la dirección.⁽¹²⁾

Las anomalías de volumen se refieren a la macrodoncia, según esté aumentado el tamaño mesiodistal de los dientes permanentes o microdoncia según esté disminuido. Las anomalías de posición son aquellas en la que el diente (corona y raíz) se desplaza completamente; son las denominadas gresiones y pueden ser de tipo labial, lingual, mesial, distal, hacia el interior del hueso alveolar o fuera de este.⁽¹²⁾ Las de forma se originan en la fase de diferenciación morfológica del desarrollo dental; entre las alteraciones que existen debido a estas se encuentran los dientes cónicos o conoides, que consisten en la falta de desarrollo del lóbulo mesio- y distolabial, dando así la apariencia conoide de la corona dental.⁽⁹⁾

Las de tiempo, por su parte, se refieren a adelantos o retardos en la erupción teniendo en cuenta la edad de brote de dientes temporales y permanentes, mientras que las anomalías de dirección o versión ocurren cuando la raíz queda en posición correcta y lo que se desvía es la corona del diente en sentido horizontal en dirección labial, lingual, mesial o distal. También se incluyen en este grupo las rotaciones que ocurren cuando el diente gira sobre su propio eje vertical.⁽¹²⁾

El objetivo del presente trabajo fue presentar un caso inusual de anomalías dentarias dentro del espectro fenotípico del síndrome de Nance-Horan. Se solicitó, con estricto cumplimiento de las normas éticas establecidas para ello, el consentimiento informado de la madre para la obtención de las fotos y la publicación del caso.⁽¹³⁾

REPORTE DEL CASO

Paciente masculino de 13 años de edad, de piel blanca, no presentaba trastornos en el aprendizaje. Acudió a la consulta de atención primaria de salud del Policlínico Universitario “Chiqui Gómez Lubían” de la ciudad de Santa Clara, provincia de Villa Clara, Cuba, refiriendo, según sus propias palabras, la presencia de “una cavidad en el canino superior izquierdo temporal en la cual se acumula alimento y percibe fetidez”.

Se recogen antecedentes obstétricos de diabetes gestacional, parto a término, distócico y un peso al nacer de 3128 gramos. Sin presencia de complicaciones perinatales ni historia de consanguinidad parental. Lactancia materna absoluta hasta los siete meses, dieta blanda hasta los dos años de edad, erupción de los dientes temporales normal, actitud pasiva y comportamiento inmaduro.

Antecedentes patológicos personales: catarata congénita y escoliosis dorso-lumbar. Antecedentes familiares: madre que presenta catarata congénita, escoliosis y estrabismo; padre sano.

Presenta como hábitos el cepillado dos veces al día de forma mixta y deglución atípica. Durante el examen facial se definió el tipo facial mediante el uso del cranéometro y se determinó el índice facial, resultando un valor de 108. El resultado anterior permitió concluir que se trataba de un paciente leptoprosopo: una cara larga y estrecha, con forma ovoide y asimetría facial (el tercio inferior se encontraba disminuido con relación al tercio medio). Patrón dismórfico craneo-facial: frente amplia, nariz grande con un puente nasal alto, perfil facial convexo, orejas grandes (macrotia) con anteversión de la aurícula, piel y mucosas normocoloreadas, articulación temporo-mandibular sin alteraciones. El examen

bucal permitió observar en los tejidos blandos: el frenillo labial superior de inserción baja, lengua dentada, los labios con cierre bilabial competente, de color rosa y tamaño normal, surco mentolabial marcado y mentón grande (macrognatia). Se constató la arcada superior de forma ovoide, al igual que la bóveda palatina, dentición mixta tardía, diastema generalizado, así como un acceso cameral en el canino temporal izquierdo (63). Otros hallazgos fueron: todos los dientes microdónticos, con anomalías de forma: los caninos temporales (53 y 63) con forma de domo o capullo, los premolares presentaban cúspides vestibulares y palatinas separadas por un espacio central amplio, surcos supernumerarios que atravesaban los rebordes marginales, muescas atípicas en las paredes vestibular y palatina. Como anomalía de tiempo se constató retención de los caninos permanentes, teniendo en cuenta la edad de brote de estos dientes. Como anomalías de dirección: los incisivos centrales y laterales (12, 11, 21, 22) se observaron en vestibuloversión, ligera rotación disto-palatino de 14 y 25, así como rotación disto vestibular de 15 y mesio-vestibular de 24. Se constató una buena higiene dental. (Fig. 1A).

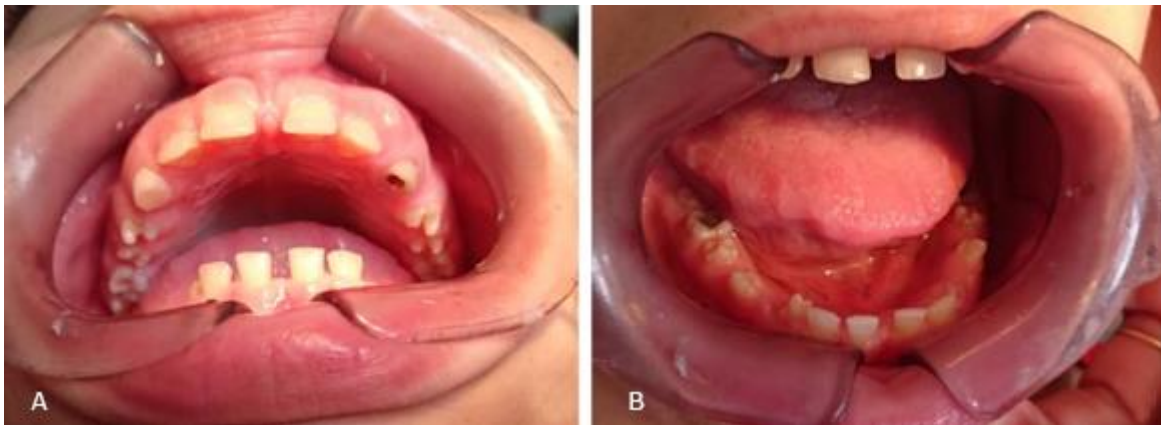


Fig. 1 - A. Vista intraoral de la arcada dentaria superior, se observa diastema generalizado, microdoncia dental, anomalías de forma, significativas en los premolares, macrognatismo maxilar y persistencia de los caninos temporales. **B.** Vista intraoral de la arcada dentaria inferior, se muestra similar a la arcada superior en los primeros tres aspectos, además de la lengua dentada y la erupción de los caninos permanentes.

En la arcada inferior también se observó de forma ovoide, diastema generalizado, obturación oclusal de los primeros molares (36 y 46), dientes microdónticos, linguogresión de los caninos permanentes producto de la persistencia prolongada de los temporales, los premolares presentaban una morfología similar a la de sus homólogos superiores, el segundo premolar inferior derecho (45) poseía una cúspide supernumeraria central que le confería la morfología característica de la malformación dentaria conocida como “diente en mora”, por su parecido con la fruta del mismo nombre. Rotación mesio-lingual del segundo premolar derecho (35) e izquierdo (45) (Fig. 1B).

De acuerdo a la clasificación etiopatológica de las anomalías dentarias, establecida por *Mayoral*,⁽¹⁴⁾ el paciente presenta como anomalía de volumen y forma un macrognatismo maxilar. En oclusión anteroposterior la relación de molares, según la clasificación de *Angle*,⁽¹⁵⁾ es de distoclusión en la derecha y en la izquierda de neutroclusión, por lo que se clasifica como una Clase II, división I con subdivisión. La clasificación de los caninos no es registrable. El resalte fue de 5 mm, mientras que la curva de Spee fue de 2 mm. En relación transversal las líneas medias coinciden y ambas, a su vez, lo hacen con la línea media de la cara. En el resalte posterior derecho las cúspides palatinas de los dientes posterosuperiores ocluyen en las fosas centrales de los dientes posteroinferiores y las cúspides vestibulares superiores ocluyen por vestibular de las inferiores, en la izquierda tiene una mordida cubierta. En relación vertical el sobrepase es de una corona completa. Se solicitaron medios auxiliares de diagnóstico como modelos de estudio, fotografías clínicas y radiografías periapicales. En los modelos de estudio se observó un índice incisivo superior de 25,5 y el índice incisivo inferior de 19,9, que en ambos casos expresan microdoncia.

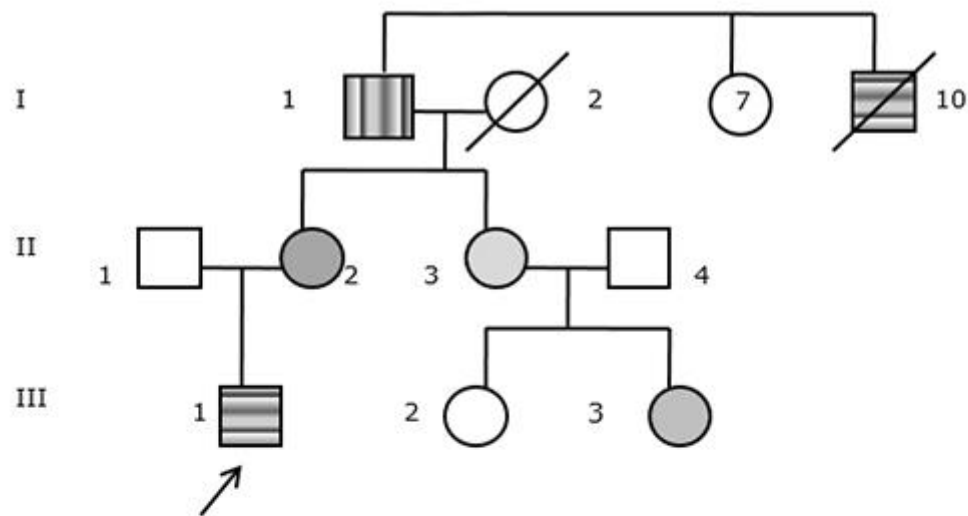
Para calcular la discrepancia hueso-diente se midieron los caninos permanentes directamente en las radiografías. Los resultados fueron: superior 8,1 e inferior 11,8. La anchura transversal, según *Mayoral*,⁽¹⁴⁾ fue: de 14-24: 38,1; de 15-25: 39,2; y de 16-26: 49,5, lo que supone macrognatismo maxilar.

Radiográficamente se observaron los cuatro caninos permanentes retenidos debido a la persistencia de los caninos temporales fuera de la edad normal de exfoliación, dientes con raíces muy cortas y cámaras pulpares amplias (Fig. 2). El plan de tratamiento consistió en mioterapia, exodoncia de los cuatro caninos temporales e interconsulta con el especialista en genética clínica.



Fig. 2 - Radiografía periapical. Se constatan raíces cortas y cámaras pulpares amplias, el canino permanente superior derecho impactado producto de la persistencia del canino temporal.

Con la información brindada por la madre se confeccionó el árbol genealógico hasta tres generaciones partiendo del paciente como *propositus* o caso índice (III.1) (Fig. 3).



Leyenda:










-  Caso índice con cataratas congénitas, alteraciones dentales, escoliosis dorso lumbar.
-   Hombre con cataratas congénitas, alteraciones dentales, torus palatino y mandibular y estrabismo.
-  Hombre fallecido, presencia de cataratas congénitas, alteraciones dentales, torus palatino y mandibular.
-  Hombre sano.
-  Mujer sana.
-  Mujer sana fallecida.
-  Mujer con cataratas congénitas, alteraciones dentales, escoliosis y estrabismo.
-  Mujer con cataratas congénitas y alteraciones dentales.

Fig. 3 -Árbol genealógico.

DISCUSIÓN

De acuerdo a los últimos datos estadísticos publicados por la Organización Nacional de Enfermedades Raras (NORD, del inglés: *National Organization for Rare*

Disorders) en la literatura médica internacional existen menos de 50 familias en la que se ha descrito el SNH a nivel mundial.⁽¹⁶⁾

Las mutaciones en el gen SNH tienen un efecto pleiotrópico, por cuanto existe una alta expresión de su producto proteico en el cerebro medio, retina, cristalino y dientes, lo que resulta en un patrón dismórfico dado por cara alargada, nariz grande con un puente nasal alto, prognatismo mandibular y orejas grandes (macrotia) y displásicas con anteversión de la *pinna*. Las anomalías oculares incluyen catarata congénita bilateral, presente en un 100 % de los casos, microcórnea (96 %) y microftalmia. En aproximadamente el 93 % de los casos las anomalías oculares causan un severo nistagmo y, algunas veces, estrabismo (43 %). Un 89 % de los afectados requiere de procedimientos quirúrgicos.⁽²⁾

Los molares son redondeados, globulares y se ven como flores, con presencia de una cúspide central supernumeraria que da forma de mora a las piezas afectadas. Los incisivos se describen con una muesca típica en el centro del borde incisal, denominados “dientes de Hutchinson” y algunos autores lo nombran también “incisivos en forma de destornillador”.⁽¹⁷⁾ En el 65 % de los casos aparecen dientes supernumerarios.^(2,5)

Características como la retención prolongada de los dientes deciduos, anomalías pulpares como taurodontismo, cámaras pulpares amplias y cálculos pulpares, son encontrados comúnmente en el SNH.⁽²⁾ La presencia de diastemas es un rasgo característico reportado en todos los casos que se han descrito.⁽⁵⁾

Los antecedentes patológicos personales del paciente, el patrón dismórfico cráneo facial y las radiografías coinciden con características de otros casos de SNH reportados en la literatura.^(2,5,17,18,19)

La mutación del gen SNH se expresa completamente solo en los varones, y, de ellos, entre el 20-30 % presentan diferentes grados de discapacidad intelectual. Otros hallazgos ocasionales incluyen los síntomas del espectro autista, retraso del desarrollo psicomotor y otras alteraciones neuropsicológicas como los trastornos

de conducta (agresión, estereotipias), además de braquidactilia, braquimetacarpiya, entre otros.⁽¹⁷⁾

En el árbol genealógico del paciente estudiado se puede apreciar una gran expresividad variable, así, en el abuelo enfermo del *propositus* (I.1) además de cataratas congénitas y anomalías dentales, se constató la presencia de torus palatino y mandibular y estrabismo; mientras que en el tío abuelo fallecido (I.10) no se refirió la existencia de estrabismo. Como los varones son hemicigótics para los genes ligados al cromosoma X, basta con una copia del alelo mutado para que aparezca una enfermedad de herencia recesiva ligada al sexo, mientras que las mujeres, al poseer dos copias del cromosoma X, requieren la presencia de dos alelos mutados (homocigóticas), lo que explica la mayor frecuencia de varones afectados por trastornos recesivos ligados al cromosoma X.

Sin embargo, en la familia de este paciente se identificaron mujeres (madre, tía materna y prima hermana) con grados variables de severidad clínica, tal como se muestra en la genealogía (II.2, II.3 y III.3, respectivamente). Esta situación que también es descrita por otros investigadores,^(5,17,18) lo que puede ser explicado por el fenómeno de lyonización desfavorable: al inactivarse en las células somáticas de estas mujeres una mayor proporción de cromosomas X que presentan el alelo normal o salvaje del gen SNH y quedan activos aquellos que portan el alelo mutado. Por lo insuficientemente estudiadas que resultan las bases moleculares de este síndrome aún, otra posible explicación estaría en el hecho de una transmisión hereditaria dominante ligada al cromosoma X.

En la descendencia de los hombres afectados todas las hijas serán heterocigotas, pues le transmitirán el cromosoma X con el alelo mutado, mientras que ninguno de los hijos varones estaría afectado, ya que a ellos les transmitirían el cromosoma Y. Por su parte, las mujeres heterocigotas (portadoras sanas) tienen un 50 % de posibilidades de transmitir el gen mutado: un 25 % de tener hijos varones afectados y un 25 % de tener hijas portadoras sanas.⁽¹⁹⁾

En apoyo a la evolución del paciente, por la parte estomatológica, se le instruyó a él y a sus familiares en medidas de autocuidado y se le explicó la importancia de realizar visitas periódicas al estomatólogo y se hizo énfasis en el control de su higiene bucal. En el paciente se tiene en cuenta el uso de sellantes de fosas y fisuras, de ser necesarios, así como la utilización de lacas y barnices para proteger su esmalte. Por la parte médica se orientaron interconsultas. Al momento de la escritura de este artículo se mantiene en seguimiento por las siguientes especialidades: ortopedia, oftalmología y genética clínica.

Entre las fortalezas asociadas a este reporte se incluyen la adecuada interdisciplinariedad existente entre las diferentes especialidades médicas y estomatológicas que permitieron el manejo integral y el adecuado proceso de asesoramiento genético a la familia. Entre las limitaciones se encuentran la imposibilidad de realizar en nuestro medio estudios genéticos que permitan la confirmación del diagnóstico molecular de este síndrome y, por ende, la imposibilidad de ofrecer un diagnóstico prenatal por métodos directos o indirectos en próximos embarazos de la madre del paciente.

CONCLUSIONES

Las anomalías dentales pueden presentarse como una característica asociada a un síndrome específico, en este caso, el síndrome Nance-Horan, por lo cual es de crucial importancia realizar un cuidadoso examen, tanto clínico como radiográfico de los pacientes con anomalías como las descritas en la literatura. Al reconocer estas enfermedades se puede ofrecer atención interdisciplinaria sobre la base de los hallazgos y establecer el patrón de herencia para brindar asesoramiento genético familiar oportuno. Se insiste en el trabajo mancomunado entre las diferentes disciplinas y especialidades, tanto médicas como estomatológicas.

REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

1. Feregrino-Vejar L, Castillo-Carmona Ingrid G, Rojas-García AR. Dientes supernumerarios asociados a síndromes. Tamé. 2019 [acceso: 04/10/2019]; 8(22):899-903. Disponible en: http://www.uan.edu.mx/d/a/publicaciones/revista_tame/numero_22/Tam1922-13c.pdf
2. Sharma S, Datta P, Sabharwal JR, Datta S. Nance-Horan syndrome: A rare case report. Contemp Clin Dent. 2017 [acceso: 04/10/2019]; 8:469-72. Disponible en: <http://www.ncbi.nlm.nih.gov/pmc/articles/PMC5644009/>
3. Taboada-Lugo N, Lardoeyt- Ferrer R. Utilidad del método clínico en el diagnóstico de algunos síndromes genéticos. Rev Cubana Med Gen Integr. 2018 [acceso: 04/10/2019]; 34(4). Disponible en: <http://scielo.sld.cu/pdf/mgi/v34n4/mgi14418.pdf>
4. Organización Panamericana de la Salud. Clasificación estadística internacional de enfermedades y problemas relacionados con la salud. 10.^a revisión. Washington D. C.: OPS; 2018.
5. Ulate-Jiménez J, Gudiño-Fernández S. El síndrome de Nance- Horan. Reporte de un caso. Revista Científica Odontológica. 2009 [acceso: 04/10/2019]; 5(1):22-8. Disponible en: <https://revistaodontologica.colegiodentistas.org/index.php/revista/>
6. Horan MB, Billson FA. X-linked cataract and Hutchinsonian teeth. Aust Paediatr J. 1974 [acceso: 04/10/2019]; 10:98-102. Disponible en: <https://www.deepdyve.com/lp/wiley/x-linked-cataract-and-hutchinsonian>
7. Nance WE, Warburg M, Bixler D, Helveston EM. Congenital X-linked cataract, dental anomalies and brachymetacarpalia. Birth Defects Orig Artic Ser. 1974;10:285-91.
8. Seow WK, Brown JP, Romaniuk K. The Nance-Horan syndrome of dental anomalies, congenital cataracts, microphthalmia, and anteverted pinna: case report. Pediatr Dent. 1985 [acceso: 04/10/2019]; 7(4):307-11. Disponible en: <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/3868768/>
9. Bernal Sánchez KK, Cárdenas Mendoza MA. Anomalías dentarias de número y forma. Caso clínico. Arch Inv Mat Inf. 2014 [acceso: 04/10/2019]; VI(1):9-14. Disponible en: <https://www.medigraphic.com/cgi-bin/new/resumen.cgi?IDARTICULO=55353>
10. Olaya-Castillo A, Hernández-Silva J. Anomalías dentales de número: Supernumerarios en trillizos. Revisión de tema y reporte de casos. Rev Estomatol. 2015;23(2):30-7.
11. Lagos D, Martínez AM, Palacios JV, Tovar D, Hernández JA, Jaramillo A. Prevalencia de anomalías dentarias de número en pacientes infantiles y adolescentes de las clínicas odontológicas de la Universidad del Valle desde el 2005 hasta el 2012. Rev Nac Odontol. 2015;11(20):31-9. DOI: [10.16925/od.v11i20.940](https://doi.org/10.16925/od.v11i20.940)
12. Otaño Lugo R. Ortodoncia. La Habana: Editorial Ciencias Médicas; 2014.
13. Taboada-Lugo N. El consentimiento informado en la práctica asistencial e investigativa de la genética clínica. Acta Med Centro. 2017 [acceso: 04/10/2019]; 11(3):88-100. Disponible en: <http://www.revactamedicacentro.sld.cu/index.php/amc/article/view/775>
14. Mayoral J, Mayoral G, Mayoral P. Ortodoncia Principios fundamentales y práctica. 6.^a Ed. Barcelona: Labor; 1990.
15. Angle EH. Malocclusions of the teeth. 76 edición. Philadelphia: White; 1991. p.111-4.
16. Nance-Horan Syndrome. National Organization for Rare Disorders (NORD); 2011. [acceso: 04/10/2019]. Disponible en: <https://www.rarediseases.org/rare-diseases/nance-horan-syndrome/>
17. Ling C, Sui R, Yao F. Whole exome sequencing identified a novel truncation mutation in the NHS gene associated with Nance-Horan syndrome. BMC Med Genet. 2019;20(14). DOI: [10.1186/s12881-018-0725-3](https://doi.org/10.1186/s12881-018-0725-3)

18. Chauhan A, Chauhan S. Nance- Horan Syndrome. Narayana Medical Journal. 2017 [acceso: 04/10/2019]; 6(2):38-40. Disponible en: <http://www.narayanamedicaljournal.com/?mno=26674>

19. Singh-Walia P, Kamal M, Kumar A. Nance Horan Syndrome - Review and A Case Report. Indian Journal of Dental Sciences. 2016; 8(1):102-5.

9

Conflicto de intereses

Los autores declaran que no tienen conflicto de intereses.

Contribuciones de los autores

Contribuciones substanciales para la concepción o el diseño del trabajo: Ana María Rodríguez Díaz, Aida Pérez Alfonso y Bárbara Toledo Pimentel.

Adquisición, análisis o interpretación de datos: Ana María Rodríguez Díaz, Aida Pérez Alfonso y Noel Taboada Lugo.

Ha redactado el trabajo o ha realizado una revisión sustancial: Bárbara Toledo Pimentel, Noel Taboada Lugo, Ana María Rodríguez Díaz y Aida Pérez Alfonso.

Aprobó el envío de la versión presentada (y cualquier versión substancialmente modificada que implica la contribución del autor para el estudio): Ana María Rodríguez Díaz.

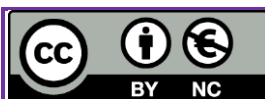
Traducción del título y resumen: Ana María Rodríguez Díaz y Noel Taboada Lugo.

Todos los autores están de acuerdo con la versión final de la publicación.

Recibido: 10/02/2020

Aceptado: 09/07/2020

Publicado: 30/09/2020



Este artículo de *Revista Cubana de Estomatología* está bajo una licencia Creative Commons Atribución-No Comercial 4.0. Esta licencia permite el uso, distribución y reproducción del artículo en cualquier medio, siempre y cuando se otorgue el crédito correspondiente al autor del artículo y al medio en que se publica, en este caso, *Revista Cubana de Estomatología*.