

ASOCIACIONES ODONTODERMATOLOGICAS

Dra. Shalymar García*
Dr. Juan Morantes*
Dr. Omaira Capobianco*

García S., Morantes J., Capobianco O. **Asociaciones Odontodermatológicas.** Derm. Venez. 1994; 32: 31-72-78

RESUMEN

Los autores clasifican aquellas afecciones o síndromes en los que coexisten daños odontológicos y dermatológicos sean éstos congénitos o adquiridos.

Luego de una breve explicación de cada de ellas reportan dieciocho (18) asociaciones encontradas en su experiencia dermatológica.

ABSTRACT

The authors classify those condition in witch there are congenital or acquired dermatological and odontological disorders.

After a previous review of the literature a brief description of each condition is given and as well, a report of 18 cases from their clinical practice.

INTRODUCCION

Una sonrisa llama una sonrisa, independientemente de donde esta provenga, esta establece el alma, le da color y alegría ala vida.

El propósito de nuestro trabajo es conocer como los trastornos de la dentición se asocian a ciertas entidades dermatológicas ayudándonos en la orientación diagnostica.

La dentición y la estructura orofacial son marcadores significati-

vos de enfermedades en su mayoría hereditarios que tienen expresión en la piel, por lo tanto la evaluación de estas estructuras constituirán herramientas útiles en la práctica dermatológica. Realizamos una revisión de estas importantes asociaciones y sugerimos nuevas entidades que deben ser incluidas en este interesante capítulo.

MARCO TEORICO

Con fines didácticos en nuestra revisión de las Asociaciones Odontodermatológicas, decidimos cla-

sificarlas de la siguiente forma: Congénitas y Adquiridas, englobando así las patologías que se exponen a continuación.

CONGENITAS

SINOROME DE PAPILLON-LEFEVRE

Trastorno autosómico recesivo; Caracterizado por: Aclaramiento del pelo, hiperhidrosis, hiperqueratosis palmares y plantares, periodontosis (pérdida prematura de los dientes deciduos y permanentes), lesión inflamatoria del periodoncio, bolsas periodontales, aflojamiento de los dientes y pérdida ósea alveolar progresiva,

* Servicio de Dermatología. Hospital Militar Dr. Carlos Arvelo.

reemplazo de los tejidos periodontales por tejidos de granulación.

SINDROME DEL NEVUS BASOCELULAR (SINDROME DE GORLIN)

Trastorno autosómico dominante con penetrancia variable caracterizado por: carcinomas de células basales múltiples, aparición de fosisas palmoplantares, quistes miliares, fibromas, lipomas; raíz nasal ancha, abultamiento frontal, hipertelorismo; quistes maxilares, defectos de la dentición, ameloblastoma; costillas bífidas, pecho excavado, braquimetacarpialismo, estrabismo, cataratas, coloboma, glaucoma; retardo mental, calcificación de la duramadre, hidrocefalia congénita, meduloblastoma; hipogonadismo.

TRICORINOFALANGICO

Pelo fino y esparcido en el cuero cabelludo, uñas finas, nariz ancha en forma de pera y una epifisis en forma de cono en las falanges medias de algunos dedos. Trastorno autosómico dominante o recesivo.

PORFIRIA ERITROPOYETICA

Características clínicas: orina roja en la lactancia, fotosensibilidad, esplenomegalia y anemia hemolítica, eritrodoncia de los dientes deciduales y permanentes. Piel: zonas expuestas aparecen vesículas y ampollas subepidérmicas que curan dejando una cicatriz hiperpigmentada (episodios sucesivos), hipertriosis, fragilidad de la piel, hipo o hiperpigmentación irregulares, fotofobia, queratoconjuntivitis, ectropión, ysimbléfaron. Autosómica recesiva, déficit de uroporfirinógeno III cosintetasa.

PAQUIONIQUITA CONGENITA

Trastorno hereditario autosómico dominante, con dos tipos clínicos: S. de Jadassohn-Lewandowski: uñas engrosadas, duras, tubulares, uñas hipoplásicas o ausentes, paroniquia, hiperqueratosis palmo plantar asociada a hiperhidrosis,

piel seca, queratosis pilaris, pelo escaso y alopecia, leucoqueratosis de la lengua y cavidad bucal; ronquera. S. de Jackson-Lawler: hiperqueratosis palmoplantar, alteraciones ungueales, queratosis pilaris, dientes neonatales (escasamente calcificados, se pierden hacia los 4 a 6 meses) y quistes múltiples (esteatocitomas); distrofia corneal.

DISOSTOSIS CLEIDO-FACIAL

También llamado S. Franceschetti y Klein consiste cuando es completo, en fisura palpebral antimongoloide, hipoplasia de los huesos faciales, macrostomia, paladar ojival, malformaciones del oído externo e interno, fístula auriculobucal, desarrollo anormal del cuello con alargamiento de las mejillas, fisuras faciales accesorias y deformidades esqueléticas. Herencia Autosómica Dominante. Tipo abortivo se conoce como S. de Treacher-Collins donde además de lo antes expuesto presenta mal oclusión dentaria, ausencia de la parótida, anomalías renales, cardiovasculares y en las extremidades (hipoplasia o ausencia de las clavículas).

SINDROME DE GARDNER

Autosómica dominante. Poliposis adenomatosa familiar de colon asociada a múltiples osteomas y tumores de tejidos blandos. Lesiones cutáneas consisten en quistes sebáceos o epidérmicos de inclusión, fibromas subcutáneos, tumores desmoides; lesiones óseas en el 50% de los pacientes: osteomas verdaderos, odontomas, dientes rudimentarios osupernumerarios, osteodontomas, quistes dentarios y falta de erupción dentaria. Asociación con carcinomas adrenales, tiroides, ovario, melanoma, etc.

SINDROME ORAL FACIAL (SINDROME DIGITAL I)

El síndrome de frenillos anormalmente desarrollados (bandas fibrosas gruesas localizadas en el pliegue mucobucal anteroinferior), lengua

fisurada, hipertelorismo ocular, hipoplasia de los cartílagos nasales, fisura mediana del labio superior, paladar hendido asimétrico, diversas malformaciones digitales y retardo mental. Displasiacutánea, disminución o ausencia de glándulas sebáceas, alopecias y quistes queratinosos semejantes al milium. Rasgo dominante ligado a X limitado a las mujeres y letal en los hombres.

SINDROME DE BOOK, PHC

Síndrome con hipodontia de la región premolar (P), hiperhidrosis palmoplantar (H), y encanecimiento prematuro del pelo (C). Autosómico dominante simple.

EPIDERMOLISIS BULOSA

Esta compuesta por una serie de trastorno genéticos, caracterizados por formación de vesículas y ampollas en la piel, con afectación de la mucosa bucal y otras mucosas. Estas afecciones se agrupan según los criterios de si producen o no cicatriz y del tipo de herencia. La EA recesiva distrófica. En la variedad de Herlitz encontramos lesiones que curan sin cicatriz, atrofia leve, úlceras orales, dientes displásicos, anemia refractaria; En la variedad distrófica recesiva se produce afección grave de las extremidades ya que curan con formación de cicatrices atróficas deformantes, milium, afectación de mucosas y dientes displásicos, esmalte con numerosos hoyuelos, retraso en la erupción y caries.

ESCLEROSIS TUBEROSA

Esta enfermedad congénita de tipo claramente hereditario, se produce por una hiperplasia limitada de las células ectodérmicas y mesodérmicas lesiones diversas en piel, sistema nervioso, corazón, riñones y otros órganos; y se caracteriza por la tríada de epilepsia, adenoma sebáceo y retardo mental. Además angiofibromas faciales, mancha de la piel de zapa en la región lumbo-sacra, fibromas periungueales, maculas despigmentadas múltiples en forma de hojas,

fibromas gingivales y hoyuelos en el esmalte.

SINDROME TRICO DENTO OSEO

Síndrome de pelo enrollado y enortijado presente desde el nacimiento, dolicocefalia, amelanogénesis imperfecta, molares taurodónticos, huesos escleróticos y ocasionalmente fragilidad ungueal. Los dientes erupcionan a tiempo, sin embargo son pequeños, punteados, están bien separados y rápidamente se colorean y se erosionan en la superficie gingival. Tendencia a la caries dentales, abscesos gingivales y trayectos fistulosos. Aumento de la densidad ósea (cráneo). Lesiones cutáneas circulares, parduzcas, deprimidas, bien delimitadas en tobillos, regiones pretibiales, caderas, mamas y ante-brazos.

DISPLASIA ECTODERMICA

La tríada de hipohidrosis o anhidrosis, hipotricosis e hipodontia o anodontia constituye su característica principal. Las manifestaciones son el resultado del desarrollo defectuoso de estructuras originadas del ectodermo. Niñas con fiebre de origen desconocido, piel suave, delgada y seca; alteraciones en el pelo (rubio, fino, tieso y corto) Los incisivos, caninos y premolares cuando están presentes tienen a menudo la corona en forma crónica o de clava.

SINDROME EEC (DISPLASIA ECTODERMICA, ECTRODACTILIA Y HENDIDURA LABIAL PALATINA)

Síndrome que se hereda de manera autosómica dominante con expresión variable. Estos individuos usualmente tienen una inteligencia normal y se adaptan bien a la vida si se corrigen sus anomalías. Se manifiesta: Piel blanca, delgada, con leve hiperqueatosis, pezones hipoplásicos; pelo claro, ralo, delgado; anodoncia parcial o total, microdontia y caries; hendidura labial palatina, hipoplasia maxilar, leve hipoplasia malar; ojos

azules, fotofobia, blefarofimosis, atresia, defectos en el sistema lacrimal, blefaritis; defectos en la porción medial de las manos y pies que varían desde sindactilia a ectrodactilia (en garra de langosta), leve displasia ungueal; ocasionalmente sordera, malformaciones auriculares y renales.

INCONTINENCIA PIGMENTI

Lesiones que se inician vesiculares o ampollas localizadas en forma lineal o agrupadas, el proceso de curación deja una piel atrófica y pigmentada (gris parduzca) con la formación de remolinos, estrías y lesiones residuales de distribución geográfica; alopecia tipo atrófica cicatrizal; estrabismo, cataratas, desprendimiento de retina; retardo en la erupción de los dientes, coronas dentales en forma de estaca o cónicas, oligodoncia y malformaciones dentarias; retraso mental, hidrocefalia, microcefalia, convulsiones, parálisis espástica o flácida; cambios distróficos de las uñas, asimetría mamaria, sindactilia y hemiatrofia. Herencia dominante ligada al sexo, se dice que es letal para el varón a menos que ocurra una mutación en la cromátide.

SINDROME DE ESCOBAR

Herencia autosómica recesiva. Se caracteriza: pterigium del cuello, axilares, antecubital, poplitea, digital e intercrural: contracturas articulares múltiples, pies en mecedora; anomalías genitales, fascia inexpresiva y triste, nariz alargada y estrecha, mentón puntiagudo y retraído, comisuras bucales inclinadas hacia abajo, con fisura palatina o sin ella, implantación baja del cabello; anomalías esqueléticas (costales, lordosis, escoliosis, calcáneo vertical, fusión de vertebrales cervicales).

SINDROME DEL NEVUS VERRUGOSO

Este se caracteriza por presentar una lesión nevíca constituida por numerosas papulas verrugosas que

pueden coalescer formando placas papilomatosas bien demarcadas, estas pueden ser pigmentadas (marrones, gris parduzca), con tendencia a la distribución lineal, puede ser localizada o difusa. Se inicia en la infancia pudiendo crecer posteriormente. Se asocia a malformaciones esqueléticas como: quistes óseo, condroblastoma, cifosis, espina bífida, sindactilia, clinodactilia, polidactilia, escápula alta o alada; además malformaciones del SNC, oculares, vasculares, urogenitales y cáncer de la piel.

SINDROME DE KLIPPEL-TRENAUNAY-WEBER

Hipertrofia unilateral, con hemangiomas cutáneos y subcutáneos, varicosidades, flebectasias y a veces fistulas arteriovenosas, macrodactilia, sindactilia, oligodactilia, nevus flammeus, crecimiento óseo unilateral de las mandíbulas. Retardo mental.

SINDROME DE EHLERS-DANLOS TIPO VIII

Periodontitis generalizada severa marcada fragilidad de la piel, especialmente en las zonas pretibiales, autosómico dominante.

SINDROME DE GOLTZ-GORLIN

También denominado Hipoplasia Dérmica Focal, se hereda como autosómico dominante ligado al cromosoma X, con penetración variable. Se caracteriza por defectos cutáneos, esqueléticos, dentales, oculares y de los tejidos blandos; como son: aplasia cutis congénita, zonas lineales de hipoplasia dérmica de aspecto estriado con alteraciones de la pigmentación (hipo o acromia); Lesiones papilomatosas periorificiales, nódulos lipomatosos que se proyectan a través de zonas localizadas de atrofia cutánea, representan la herniación del tejido celular subcutáneo a través de la piel. Uñas distróficas, hipoplasia de la lámina ungueal; Sindactilia, polidactilia, adactilia, retardo del crecimiento óseo, tibias en sable;

microcefalia; asimetrías óseas, escoliosis, hipoplasia o aplasia de clavícula; Paladar hendido, hipoplasia dental o anodoncia, hipoplasia del esmalte, erupción dental tardía y/o coloración irregular. Defectos oculares como: estrabismo, colobomas, microoftalmia, anoftalmia, hipoplasia del conducto lacrimal, angiofibromas del borde libre de los párpados, hipertelorismo. Otros defectos: enanismo moderado, retardo mental, alopecia parcial, hipermotilidad articular, onfalocelo, reflujo gastroesofágico, mielomeningocele, y otros defectos neurológicos.

ADQUIRIDAS

DERMATITIS ATOPICA

Lesiones cutáneas: pápulas eritematosas y eritema, eczema folicular, liquenificación, erosiones lineales, piel seca sin lustre, fisuras palmo-plantares, hipo e hiperpigmentación, vesículas, pústulas, cos-tras, eritrodermia exfoliativa, doble pliegue infraorbitario de los párpados (Dennie-Morgan), palmas hiperlineales, lengua geográfica, palidez circunoral, mal posición dentaria, mal oclusión bucal, paladar ojival, antecedentes de asma, etc. Prurito. Cataratas, queratocono. Queratosis pilaris.

ENFERMEDADES INFECCIOSAS

SIFILIS CONGENITA

Se adquiere in utero por infección transplacentaria del *Treponema Palidum*. Se divide en temprana y tardía. La sífilis congénita temprana da manifestaciones antes de los dos años de edad y la tardía después de los 2 años. Los recién nacidos pueden tener aspecto normal o ser prematuros, marasmáticos, palidez, hepatoesplenomegalia, edema, hidropesía fetal, ampollas, exudación, zonas desnudas y pústulas predominantemente palmo plantares (pénfigo sifilítico), coriza, rinitis con secreción nasal brillante sanguinolenta, nariz en silla de montar, osteocondritis de los huesos

largos (Rx metáfisis en diente de sierra), seudoparálisis de Parrot, periostitis, Fxpatológicas; síntomas meningeos, renales si hay compromiso, paroninquia, iritis y coroiditis. Sífilis Tardía: estigmas: dientes de Hutchinson (en los dientes permanentes, incisivos superiores en forma de clavija, incisivos centrales, premolares muestran escotaduras, son coronoides; y los molares tienen forma de mora), sordera del octavo par, y opacidades corneales (queratitis intersticial), que constituyen la tríada de Hutchinson. Gomas en piel, hidroartrosis bilateral (articulaciones de Clutton), acortamiento del maxilar superior, prognatismo, arco palatino elevado, signo de Higoumenakis (engrosamiento unilateral del tercio internode la clavícula), hemoglobinuria paroxística, tibia en sable, etc.

PARACOCIDIOIDOMICOSIS

Enfermedad granulomatosa crónica de la piel, mucosas, ganglios linfáticos y órganos internos causada por el *Paracoccidioides Braziliensis*. Se definen varios tipos clínicos dependiendo del área o órgano afectado. Más frecuentemente se localiza en la mucosa bucal, cuando la afectación es mucocutánea la lesión primaria esta localizada en los labios, encías (espacio periodontal, con engrosamiento del ligamento periodontal, reabsorción ósea, aflojamiento de los dientes con pérdida de los mismos), paladar, lengua y piel peribucal. La lesión se inicia como una pápula o vesícula que se ulcera y presenta puntos hemorrágicos, se extiende en forma centrífuga; adenomegalias; puede existir afectación sistémica siendo el órgano más afectado el pulmón.

COLAGENOSIS

ESCLERODERMIA SISTEMICA

La esclerosis sistémica es una enfermedad crónica progresiva y a menudo fatal y se caracteriza por un compromiso difuso del tejido conectivo de la dermis, que conduce a una

induración y engrosamiento de la piel y ala aparición de depósitos fibrosos en ciertos órganos internos.

Manifestaciones clínicas: Fenómeno de Raynaud, acroesclerosis, edema crónico, telangiectasias, poliartritis, pérdida de las líneas de expresión facial, adelgazamiento de los labios, microstomia, apertura bucal disminuida, induración dolorosa de las encías y lengua, ensanchamiento del ligamento periodontal, reabsorción bilateral del ángulo de las ramas del maxilar, de los condilos y apófisis coronoides, alopecia, anhidrosis, áreas de hipo e hiperpigmentación. Disfunción esofágica, síntomas asociados con el compromiso de los distintos órganos (pulmón, riñones, corazón, intestino, etc).

MEDICAMENTOSAS

TERAPIA CON TETRACICLINAS

Diversas patologías de piel y venéreas son tratadas con estos antibióticos, los cuales en los niños pueden producir cambios de coloración de los dientes deciduos o permanentes. Las tetraciclinas son incorporadas al hueso y dientes, sise administra durante el período de formación del esmalte los dientes se tornan pardos e hipoplásicos, y fluorescen con la luz de Wood; período de riesgo desde el 4 mes de gestación al 10 mes de vida, en el caso de los dientes temporales, y para los permanentes del 4 mes de vida a los 16 años.

TERAPIA CON HIERRO

En el tratamiento con hierro bien sea parenteral u oral; dependiendo de la susceptibilidad del huésped, la patología de base, la cantidad, tipo y tiempo de tratamiento suministrado, podemos encontrar que el hierro se deposita en forma de hemosiderina en el canalículo dentario y en la piel tomando en ambos un color terroso o parduzco. Este es un fenómeno raro.

ENFERMEDADES CARENCIALES

En la desnutrición donde existe déficit protéico-calórico como de vitaminas y minerales, encontramos alteraciones localizadas de la calcificación (hipocalcificación, dientes ópacos), además de alteraciones con el esmalte, hipoplasia en los grados severos, se ve esmalte moteado en los casos donde existe un déficit en el contenido de fluor y cambios de coloración; igualmente se ve en el raquitismo por déficit de vitamina D. Niños de bajo peso y talla, con decaimiento, pálidez, pérdida de turgor de la piel, poco tejido adiposo subcutáneo, alteraciones del pelo (fragilidad, discromia, etc). Las dermatitis son frecuentes, predisposición a procesos infecciosos, xerosis, descamación, despigmentación en la piel, edema, rosario costal, fracturas patológicas.

En la NOMA también llamado Cancrum Oris es un déficit nutricional (desnutrición severa) donde existe una ruptura de la función de barrera de los epitelios alterando con ello el equilibrio ecológico de la flora bacteriana de la cavidad bucal, donde gérmenes comensales inocuos se tornan en patógenos y agresivos. En la mayoría de los casos se inician con un área de gingivitis ulcerativa dolorosa, edema duro de la encía superior al igual que en la hemicara afectada. Existe pérdida temprana de los dientes extendiéndose el proceso inflamatorio al hueso produciendo osteítis y secuestro. Suele extenderse a las estructuras vecinas (cachetes, nariz, etc) y diseminarse sino se indica tratamiento. En la piel y anexo, estos niños tienen las características descritas con anterioridad, vistas en los niños desnutridos.

MATERIALES Y METODOS

Se revisaron los archivos fotográficos del Hospital Militar Carlos Arvelo, de la cátedra de Estomatología de la Facultad de Odontología de la UCV y del Centro de Investigaciones odontológicas "Raúl Vicentelli". Además se contó con la colaboración des-

interesada de un grupo de profesionales de la salud que suministraron algunos de estos casos para ilustrar mejor estas asociaciones; Y se incluyeron los casos prospectivos que acudieron a nuestro servicio durante el año 1.993 y que presentaron este tipo de asociación.

RESULTADOS

En el universo de muestra de patologías revisadas se encontraron 18 casos de asociaciones los cuales presentaron a continuación:

CONGENITOS

Caso 1: Paciente masculino de 32 años, quien consultó al servicio de dermatología del HMCA por presentar placa eritemato descamativa en región facial y trastornos de la sudoración, además de múltiples malformaciones congénitas.

Al EF:; Pelo ralo, quebradizo, anhidrosis en miembros inferiores, anodoncia total, cicatriz en paladar duro y 2 cicatrices paramediales en el labio superior, ambas resultado del cierre quirúrgico de hendidura labiopalatina. Pápulas hiperqueratósicas en comisuras labiales y lengua; manos y pies en garras de langosta.

Dx: Síndrome de EEC

Caso 2: Paciente preescolar masculino de 3 años quien desde el nacimiento presenta trastornos de sudoración y piel seca, por lo que consulta.

EF: Pelo escaso, ralo, rubio; piel seca xerótica, anhidrosis axilar; además anodoncia parcial, caninos cónicos.

Dx: Displasia Ectodérmica anhidrótica.

Caso 3: Preescolar masculino de 5 años quien presenta desde los 2 años de edad caída del cabello y enlentecimiento en el crecimiento del mismo concomitantemente, trastorno del esmalte y caída temprana de los dientes incisivos permanentes.

EF: Pelo fino y escaso, nariz

piriforme, anodoncia parcial (falta de incisivos), trastornos del esmalte en caninos y premolares, labio superior fino.

Se le realizó estudio radiológico encontramos falanges distales en forma de cono. Dx: Síndrome TricoRinoFalángico.

Caso 4: Paciente masculino de 12 años de edad, quien presentó desde el nacimiento mácula eritematoviolácea en hemicuerpo izquierdo, incluyendo el paladar del mismo lado.

EF: Mácula eritematoviolácea de localización en hemicara, pabellón auricular, miembro superior e inferior izquierdo, hemihipertrofia de miembro inferior izquierdo; Mal posición dentaria y paladar ojival en el cual se va la mácula antes descrita del lado izquierdo.

Dx: Síndrome de Stuger-Weber+Klippel-Trenaunay-Weber.

Caso 5: Lactante mayor femenino de 8 meses de edad quien es llevada por la madre por presentar desde el nacimiento lesiones en piel asociadas a múltiples malformaciones.

EF: Retardo pondo estatural, circunferencia cefálica menor que el promedio para la edad y sexo. Cabello escaso y ralo, hipertelorismo, hipoplasia dental, implantación baja de los pabellones auriculares y pulgares. Sindactilia, resultando en una deformidad en pinza de cangrejo de los pies; áreas lineales de aspecto estriado en tórax posterior de muslos. Lesiones papulomatosas peribucales. Areas lipomatosas lineales donde se aprecia herniación del tejido celular subcutáneo en miembros inferiores. Acortamiento del perine.

Dx: Síndrome de Goltz.

Caso 6: Paciente masculino de 14 años de quien desde su nacimiento presenta lesiones en la piel (erupción vesicular) que fue sustituida progresivamente por lesiones residuales además de otras alteraciones como retardo mental.

EF: Máculas Hiperpigmentadas en forma de remolino de distribución universal en piel, hiperpigmentación

de la esclerótica; Dientes en clavija con coloración parda en algunos de ellos; Retinopatía pigmentaria al fondo de ojo.

TAC de Cráneo: Degeneración de la sustancia gris en región parietal izquierda; imágenes hipodensas con características isquémicas del lado derecho.

Dx: Incontinencia Pigmenti.

Caso 7: Paciente escolar masculino de 9 años quien consultó al Hospital Ortopédico Infantil por mal-formaciones en ambos pies además de presentar dientes neonatales que perdió tempranamente. Desarrollo psicomotor aparentemente normal aunque dificultad para la marcha de acuerdo a la edad.

EF: Frente amplia, Hiper-telorismo, epicanto interno, glabella prominente, nariz pequeña, mal oclusión dental, dientes grandes, incisivos centrales superiores prominentes, paladar ojival, micrognatia, cuello corto grueso; pterigium en cuello, hue-co poplíteo, axilar y codos. Escoliosis dorsal, aumento de la lordosis lumbar, caderas asimétricas (dislocación de la cadera), miembros de desigual longitud; Criptorquidea, hipoplasia de pezones. Cariotipo 46 XY.

Dx: Síndrome de Escobar.

Caso 8: Paciente masculino de 12 años quien según refiere su madre a partir de los 6 años comienza a pre-sentar lesión névica en región laterocervical derecha, que aumenta progresivamente de tamaño, asintomático hasta hace 6 meses cuando comienza a presentar molestias con el roce de la camisa, motivo por el cual consulta.

EF: Placa de distribución lineal de 5 x 4 cms. localizada en región laterocervical derecha, formada por la confluencia de múltiples pápulas verrugosas hiperpigmentadas de 0,3 a 0.8 cms. de diámetro; horizontalización del maxilar inferior, mal posición dentaria, acortamiento del cuello. Rectificación compensatoria de la columna dorso lumbar, asimetría de las regiones escapulares, escápula izquierda alta.

Dx: Síndrome del Nevus Verrugoso asociado a Escápula Alada.

Caso 9: Paciente masculino de 9 años quien desde el nacimiento presenta múltiples malformaciones esqueléticas y dificultades al deglutir.

EF: Hendidura palatina parcial, depresión frontal, posición antimongoloide de los ojos, hipoplasia bilateral de la clavícula, anodoncia parcial, falta de erupción dentaria.

Dx: Disostosis Cleido-Craneal.

Caso 10: Paciente escolar masculino de 10 años quien consultó por presentar aumento de volumen localizado en maxilar inferior de varios meses de evolución.

EF: Apreciamos pequeños quistes sebáceos en cara y tórax, lesión costrosa en ángulo de boca. Tumor en región inframaxilar derecha duro unido a cuerpo del maxilar inferior, mal posición dentaria.

Rx Panorámica: Evidencia de osteoma osteoide en rama izquierda del maxilar, impactación dentaria, malposición dentaria.

Dx: Síndrome de Gardner.

Caso 11: Paciente masculino de 22 años quien consulta al odontólogo por mal oclusión dentaria, posterior a la evaluación odontológica dicho paciente es referido al dermatólogo por presentar lesiones en cara y tórax.

EF: Pequeñas lesiones tumorales algunas ulceradas, cereas, brillantes que sangraban con facilidad, localizadas en cara (línea media, nariz) y escasas en tórax anterior, presentaba fositas palmoplantares, mal oclusión dentaria, mal posición dentaria.

Rx Panorámica: Mal posición dentaria con impactación de algunas piezas, quistes maxilares múltiples.

Bx de las lesiones de piel reportaron: Epitelioma Basocelular.

Dx: Síndrome de Gorlin.

Caso 12: Preescolar femenina de 5 años quien a presentado múltiples episodios convulsivos y experimenta cierto grado de retardo psicomotor y

mental, y desde el nacimiento lesiones blanca en piel de tórax y miembros.

EF: Angiofibromas faciales, alteraciones en el esmalte de los dientes, abundantes caries, fibroma subungueal. Máculas en forma de hoja N° de 5 en tórax posterior y muslos.

Dx: Esclerosis Tuberosa.

ADQUIRIDOS

Caso 13: Se trata de preescolar femenina de 5 años quien presenta las lesiones por la cual consulta desde los 6 meses de edad y que se exacerban o recurren por crisis.

EF: Placas eritemato descamativas, pruriginosas, encematosas en pliegues de flexión, además de lesiones de rascado. Estigmas cutáneos: Doble pliegue de Denni-Morgan, pálidez circumoral, paladar ojival, mal posición dentaria.

Dx: Dermatitis Atópica.

Caso 14: Paciente femenina de 32 años quien presenta lesión ulcerada y que sangra fácilmente, gingivorragia y tumor en paladar que igualmente sangra fácilmente y es muy doloroso, de 3 meses de evolución.

EF: Lesión granulomatosa tipo placa de bordes elevados, que sangran fácilmente de aproximadamente 2 x 1 cm. de diámetro. Además aumento en el grosor de las encías, aflojamiento de un incisivo detrás del cual existe una lesión tumoral granulomatosa de 0,7 cm. de diámetro, igualmente dolorosa y exulcerada.

Rx dental: Aumento del ligamento periodontal, movilidad y pérdida de dientes.

Examen Micológico y Bx: Dx: Paracoccidioidomicosis.

Caso 15: Paciente masculino de 16 años a quien a los 3 años de edad se realizó el diagnóstico de Sífilis congénita tardía, al erupcionar los dientes permanentes se evidencian los típicos dientes de Hutchinson con escortadura medial y molares en forma de mora. Dx: Sífilis Congénita tardía.

Caso 16: Paciente masculino de 4 años quien es portador de una

cardiopatía congénita cianogena y un situs inversus, al cual se le indico hierro vía oral, presentado al cabo de unas pocas semanas trastornos de pigmentación en piel y dientes.

EF: Dientes parduzcos, cianosis acentuada en mucosas, xerosis y piel color terroso; dedos en palillo de tambor y alteraciones típicas de su problema de base.

Dx: Depósitos de hemosiderina dental.

Caso 17: Paciente lactante mayor femenina de 18 meses quien presenta lesión ulcerada de la boca que compromete borde derecho lingual, comisura labial y hemivermellón de los labios del mismo lado, de 15 días de evolución. Además presenta desnutrición grado III con retardo pondoestatural y alteraciones de piel y pelo característico de los pacientes desnutridos.

Dx: Noma.

Caso 18: Paciente femenina de 27 años quien consulta por presentar lesiones en piel de años de evolución, dificultad para tragar y trastornos vasculares (coloración) en los dedos de las manos.

EF: Placas atróficas y escleróticas hipopigmentadas, induradas, que previamente tenían un color eritematoso, de diversos tamaños y formas localizadas en todo el cuerpo, cara sin arrugas, lisa, brillante; microstomia, adelgazamiento de

los labios, disminución de la apertura bucal, dedos en salchicha con fenómeno de Raynaud.

Rx dental: Aumento del ligamento periodontal.

Dx: Esclerodermia.

CONCLUSIONES

- 1.- La evaluación de la cavidad bucal debe hacerse como rutina durante el examen físico dermatológico.
- 2.- Los cambios en forma, tamaño, coloración, presencia o ausencia, y distribución de las piezas dentarias nos pueden orientar en el diagnóstico de estas patologías, sobretodo las de carácter congénito.
- 3.- Se deben tener en cuenta otros métodos auxiliares para la evaluación de la cavidad bucal como lo es la de Rx panorámica, siendo de gran importancia para el diagnóstico y controles semestrales de dichas patologías.
- 4.- La evaluación y seguimiento de estos pacientes debe ser realizado por un equipo multidisciplinario constituido por pediatras, dermatólogos, odontólogos, patólogos incluso hasta cirujanos plásticos, etc, que puedan corregir los defectos que estos presenten, con la finalidad de ser incorporados ala sociedad

como hombres y mujeres útiles.

REFERENCIAS BIBLIOGRAFICAS

- 1.- Escobar CV., Bixler D., Gleiser S et al.: Multiple pterigium Syndrome. Am J. Dis Child. 1.978; 132: 609.
- 2.- Miquilarena M. Síndrome de Goltz, reporte de un caso y revisión de la literatura. Derm. Venez. 1.991; 29 (2):39.
- 3.- Goltz RW, Henderson R et al. Focal Dermal Hypoplasia Syndrome. Arch Derm, 1.970; 101.
- 4.- Bixler D., Spivak J., Bennet J. and Christian JC. The ectrodactily-ectodermal dysplasia cleftins Syndrome (EEC). Clin. Genet 1.972; 3:43.
- 5.- Robinson GC., Wildervanck LS and Chang TP Ectrodactily ectodermal dysplasia, clefting Syndrome J. Pediatric; 1.973, 82: 107.
- 6.- Rudigger RA Haase W and Passarge E. Association of ectrodactily ectodermal displasia and cleft lip palate. Am J. Dis Child. 1.970; 120:160.
- 7.- Furukuwa T Igata A. Toyokura and Keds.: Stuger Weber and Klippel Trenaunay Syndrome with Nevus de Ota. Arch. Derm. 1.970; 120:640.
- 8.- Howard B, Bargman MP, Wyse C. Incontinencia pigmenti in a 21 year oldman. Arch Derm 1.979; 111:1606.

XXX REUNION ANUAL DE LA SOCIEDAD VENEZOLANA DE DERMATOLOGIA

23 AL 26 DE NOVIEMBRE DE 1994
HOTEL MAREMARES
PUERTO LA CRUZ, EDO. ANZOATEGUI