

MANIFESTACIONES ORALES DE LA ESCLEROSIS TUBEROSA

REPORTE DE UN CASO CLINICO

Arcos a, Carrillo R, García J, Huertas S, Lozano D, Martínez R, Puentes S, Rodríguez M,
Rojas, S*
Valenzuela, T **
Sánchez Mendoza, F ***

Resumen

La Esclerosis Tuberosa (E.T), es una enfermedad o desorden multisistémico caracterizado por la tríada de déficit mental, epilepsia y adenomas sebáceos. Se presentan características clínicas generales a nivel neurológico, cardíaco, pulmonar, dermatológico y oftalmológico. Se presenta un reporte de un caso clínico de un paciente de 27 años de edad con diagnóstico de Esclerosis Tuberosa (ET), en el cual se encontraron manifestaciones en cavidad oral relacionadas directamente con la enfermedad.

Palabras claves: Esclerosis Tuberosa, manifestaciones en cavidad Oral.

Abstract

Tuberous sclerosis (TS) is a disease or multisystemic disorder, characterized by the triad of mental deficit, epilepsy and sebaceum adenoma. It presents clinical manifestations in different system like neurological, cardiac, pulmonary, dermatologic. A report of a clinical case of a 27 year-old patient is presented with diagnostic of tuberous sclerosis in which met manifestations directly related to oral cavity with the disease.

Key words: Tuberous sclerosis (TS), manifestations in oral cavity.

INTRODUCCIÓN

La Esclerosis tuberosa fue descrita inicialmente por Rayer en 1835, después más detalladamente por Adisson y Gult. En 1879 Bourneville examinó en el cerebro de un paciente encontrando las circunvoluciones de mayor tamaño y consistencia, por lo cual la designó como Esclerosis Tuberosa. Es una alteración de origen neurológico, que se caracteriza por la tríada de déficit mental, epilepsia y adenoma sebáceo. Etiológicamente es una

enfermedad carácter desconocido que se hereda de forma autosómica dominante y aproximadamente la mitad de los casos se deben a mutaciones de nueva aparición. Dentro de las características clínicas de la enfermedad se presentan signos y síntomas neurológicos que dependen de la localización de las lesiones, de su número y tamaño. Se presentan tres tipos de anomalías a nivel del sistema nervioso central: áreas escleróticas (tuberosidades), los Astrocitomas subependimarios de

* Estudiantes del Colegio Odontológico Colombiano

** Asesora Científica

*** Asesor Metodológico

células gigantes y las convulsiones que constituyen el signo clínico más frecuente de afectación cerebral.

Los signos dermatológicos son numerosos encontrando máculas hipomelanóticas, angiofibromas faciales y placas fibrosas. El signo más común es el adenoma sebáceo, una erupción papular que aparece en forma de alas de mariposa en región malar y menton. Dentro de los signos oftalmológicos tenemos hamartomas o facomas retinianos los cuales son difíciles de encontrar cuando no se han calcificado pues son traslucidos.

A nivel cardíaco encontramos los rabiomiomas cardíacos que suelen ser asintomáticos.

A nivel renal encontramos los quistes y angiomiolipomas renales que son lesiones tumorales benignas. El adenocarcinoma renal es la única neoplasia maligna que se encuentra en pacientes con esclerosis tuberosa.

A nivel pulmonar se puede presentar la linfagioleiomatosis que se da casi exclusivamente en mujeres.

Dentro de las características orales encontramos **la fibromatosis oral** es una enfermedad infiltrativa compuesta de tejido conectivo bien diferenciado. Esta ha sido reportada en un 11% de los pacientes con Esclerosis Tuberosa según Fawcett en 1995. Estas lesiones consisten en crecimientos fibrosos que afectan la mucosa oral y particularmente la encía anterior, también puede encontrarse en los labios, dorso de la lengua y el paladar. Con frecuencia el tratamiento de la fibromatosis no es satisfactorio, suele requerirse gingivectomía, aunque es posible que presente recidiva.

La hiperplasia fibrolipomatosa en cavidad oral en una lesión que presenta tejido duro y de consistencia fibrosa debido al aumento de tejido fibroso (Piatelli 2000).

El mixoma odontogénico son tumores de tejido conectivo celular laxo que contiene poca colágena y grandes cantidades de sustancia intercelular. Es un tumor de crecimiento lento pero invasor que en ocasiones alcanza grandes dimensiones y distiende la mandíbula (Harrison 1997).

Los nódulos fibrosos gingivales pueden ser lesiones simples y múltiples en la zona mandibular mucogingival de la encía labial anterior que inician como nódulos y continúan como pequeños fibromas (Papanayotou 1987).

La hipoplasia del esmalte en dientes deciduos es un signo de reconocimiento temprano en la esclerosis tuberosa, puede ser considerado como defectos característicos de la esclerosis tuberosa en niños jóvenes con retraso mental, ataques epilépticos y su asociación con manchas hipomelanóticas ayudan a su diagnóstico. La ocurrencia de los defectos de esmalte en dientes temporales así como en permanentes es un instrumento de diagnóstico clínico en la búsqueda de la esclerosis tuberosa (Duran 2000).

Reporte del caso clínico

A la clínica del Colegio Odontológico Colombiano, llegó un paciente de género masculino de 27 años de edad, de raza blanca manifestando como motivo de consulta control odontológico e hiperplasia gingival generalizada.

Como antecedentes médicos el paciente presenta diagnóstico de "Esclerosis Tuberosa"; dentro de sus antecedentes familiares, el mas importante es el del padre el cual presentó convulsiones y fue tratado administrándole Etosuccimida por 5 meses, vía oral.

Los primeros síntomas del paciente iniciaron a la edad de 2 años y 9 meses presentando convulsiones tónico clónicas generalizadas durante tres horas con relajación de esfínteres, al cual se le administra Valium en 5 ocasiones controlándolo para posteriormente ser remitido al Hospital Militar Central, para manejo y estudios complementarios donde se le diagnostica crisis convulsiva y retardo en el desarrollo del lenguaje, se le da salida con formula de Fenobarbital vía oral y se ordenan estudios complementarios.

Durante los siguientes cuatro años el paciente no asistió a ningún control médico y a los 7 años de edad se realizan interconsultas dermatológicas debido a que el paciente presenta lesiones de piel en muslo y brazo derecho, manchas hipocromicas y lunares hipopigmentados en espalda. Debido a los signos, síntomas y estudios complementarios realizados durante el periodo de vida de 7 años se le diagnostica una " Esclerosis Tuberosa ".



Foto No 1. Paciente

Al poco tiempo se siguieron presentando manifestaciones de la enfermedad apareciendo así Adenomas Sebáceos en tercio medio e inferior de la cara y manchas acrómicas en abdomen.



Foto. No 2. Mancha Hipomelanotica

Se le ordena un Electroencefalograma y Tomografía Axial Computarizada, arrojando los siguientes resultados trazado de sueño inducido con hidrato de cloral, anormal por modulación de alguna actividad paroxística, sincrónica con algunos periodos de inversión de fases temporocentrales posterior izquierdas, que no se generalizaron porque desorganizan el trazado de fondo así como presencia de actividad lenta posterior entre mezcladas con actividad paroxística difusa de predominio izquierdo, en derivaciones longitudinales. La Tomografía de cráneo sin alteraciones.

A los 8 años de edad se realiza evaluación psicológica en donde se observa que su capacidad de juicio y sentido común disminuida, se presentan fallas en la memoria auditiva, en la fijación y retención de

conceptos; trastornos de conducta expresados en timidez e inseguridad.

A partir de la fecha y hasta los doce años el paciente sigue siendo controlado, presentando las mismas manifestaciones clínicas; sin embargo se descubre una Hernia Umbilical, Xifoesciosis Torácica, fuerza normal y bajo tono muscular y se recomienda esperar un control a los dos meses.

A los 13 años de edad el paciente se encuentra cursando cuarto año de primaria por lo que se efectúan estudios de fonoaudiología los cuales indican que su trastorno de aprendizaje en ese momento corresponde mas al nivel escolar que a su edad cronológica, se le dio apoyo terapéutico para desarrollar su pensamiento y funciones superiores. En el mismo año en control de neuropediatría se diagnostica migraña matutina que es tratada con dieta.

Dos años más tarde en control dermatológico se descubre una pápula eucromica dura de 0.5 cms de diámetro en el pliegue proximal del dedo anular del pie izquierdo el cual es diagnosticado como tumor de Koenen.



Foto. No 3. Tumor de Koenen

A los 16 años de edad se realiza herniorrafia umbilical sin

complicaciones, igualmente se hace una Tomografía Axial Computarizada donde se observa un quiste Aracnoideo Temporal izquierdo de 1 cm, en la fosa posterior existe una calcificación de mas de 1 cm de diámetro adosada al hueso occipital izquierdo, tiene forma triangular y no causa anomalía en el tejido cerebeloso adyacente; en los ventrículos laterales se cuentan hasta 8 calcificaciones subependimarias; también presenta una lesión infratentorial izquierda que teniendo en cuenta la enfermedad de base debe tratarse de un Hamartoma.

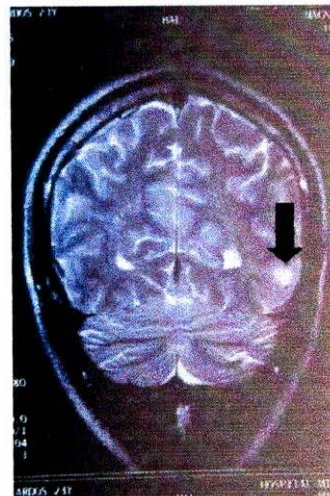


Foto. No 4. Hamartoma cerebral

Dos años después se plantea posibilidad de dermabrasion mecánica para el manejo de los fibroangiomas de pirámide nasal, siendo este un tratamiento de tipo paleativo y estético mas no curativo, el cual se ha venido realizando, la esclerosis tuberosa se ha mantenido estable con el tratamiento instaurado hasta después de 8 años inicia cuadro de sinusitis por ello es remitido a Otorrinolaringología donde se diagnostica un Quiste de Retención

Maxilar a nivel del antro derecho mediante un TAC; además rinitis alérgica la cual decide tratarse con corticoides para esperar evolución.

Examen clínico

Al examen **odontológico**, se observa buena higiene oral; a la fecha el paciente presenta ortodoncia; el paladar duro se observa anormal con hiperplasia de consistencia dura, firme, lisa y roja localizada en rugas palatinas, asintomáticas con tiempo de evolución de un año y seis meses.



Foto No 5 Hiperplasia de las rugas palatinas

A la evaluación dental, el paciente presenta anodoncias de primeros premolares superiores e inferiores, de terceros molares superiores e inferiores por tratamiento ortodóntico.

Su plan de tratamiento incluyó interconsulta con periodoncia, en donde se hizo gingivectomía a bisel externo en el sector anterosuperior palatino. Se le realizaron las obturaciones de los dientes afectados y reevaluación de terapia de soporte periodontal a la cuarta semana. En el control realizado a los dos años el paciente presento

nuevamente agrandamientos gingivales generalizados y un poco mas exagerados en la zona de Las rugas palatinas.



Foto. No 6. Hiperplasia de las rugas palatinas

se encontraron nódulos fibrosos de consistencia firme, dura, lisa, roja, positivos al test de presión localizados en encía, carrillos y paladar;



Foto. No 7. Hiperplasia fibrosa localizada



Foto. No 8. Nódulos fibrosos gingivales



Foto. No 9. Nódulos fibrosos gingivales

defectos de esmalte en diente central superior izquierdo y tratamiento de ortodoncia con buena evolución. (Historia clínica suministrada por el Colegio Odontológico Colombiano)

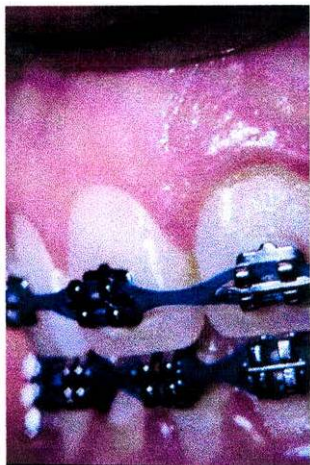


Foto. No 10. Hipoplasia del esmalte

El examen extraoral muestra la relación de los tercios de la cara normal, competencia labial presente, surco labiomentoniano normal y se observan lesiones de piel en la parte de la nariz, pómulos y mentón.



Foto. No 11. Fotografía de perfil

EXAMENES COMPLEMENTARIOS
Tomografía Axial Computarizada de cráneo: presenta calcificaciones cerebrales.

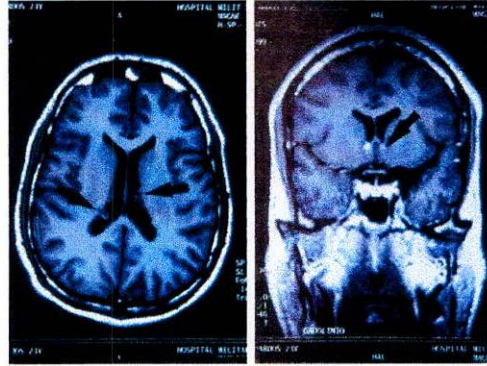


Foto. No 12. Tuberosidades cerebrales
 Foto. No 13. Nódulos subependimarios

Resonancia magnética cerebral simple: Nódulos endimarios en las paredes laterales de los cuerpos de los ventrículos laterales; quiste o pólipo de retención sobre el piso del antro maxilar derecho.

Tomografía Axial Computarizada senos paranasales : Quiste de retención mucoso ubicado en el antro del maxilar derecho.

Panorámica : Estructuras óseas y dentales aparentemente normales; se observa aparatología ortodóntica.

Juego periapical : Anodoncia de los primeros premolares superiores e inferiores y de terceros molares superiores e inferiores.

DIAGNOSTICOS

Hiperplasia gingival generalizada asociada a Esclerosis Tuberosa.

Gingivitis Inducida por placa bacteriana con factores contribuyentes.

Fibromatosis palatina asociada a Esclerosis Tuberosa.

Nódulos fibrosos gingivales asociada a Esclerosis Tuberosa..

Hipoplasia de esmalte asociada a Esclerosis Tuberosa.

PLAN DE TRATAMIENTO

El tratamiento en general para la esclerosis tuberosa consiste en un seguimiento regular del paciente con un grupo interdisciplinario para así tratar los signos y síntomas de la enfermedad que el paciente presente con el paso del tiempo. El paciente en este momento se encuentra en estudio acerca del tratamiento médico que se le va a realizar con respecto al quiste de retención mucosa ubicado en el antro maxilar derecho.

En cuanto al tratamiento odontológico igualmente el paciente debe estar en controles periódicos para tratar los signos de la enfermedad cuando se presenten en cuanto sea posible realizar tratamiento; el tratamiento más inmediato en este momento para el paciente consiste en cirugía periodontal para solucionar las lesiones gingivales, sellante en los defectos de esmalte y seguimiento de los nódulos fibrosos que presenta; en caso de agrandamientos antiestéticos debe realizarse control quirúrgico cada año.

REFERENCIAS

ALVEAR, Marcelo. Neurología pediátrica. Editorial medica panamericana. Buenos Aires 1997.

ALVEAR, Marcelo T de, Diccionario de ciencias medicas ilustradas Stedman, Editorial medica Panamericana, Buenos Aires, Argentina, 1987.

CUTANDO, Antonio, Md, Dds Jose Antonio Gil, Oral health management implications in patients with tuberous sclerosis, Oral surg

Oral Med Oral Pathol Oral Radiol Endod, Granada Spain 2000.

DURAN Marco, Paredes Gabriel, Torres Carolina. Enamel Hipoplasia in Tuberous sclerosis, Rev invest clin. 2000

D Douglas Koch, Md, Dental enamel Pits in tuberous sclerosis, Arch ophthalmol. Houston Tex 1992. ESPINOSA Eugenia, Manual de neurología infantil, Editorial Celsus, Santafe de Bogotá 1994

ESPINOSA Eugenia, Manual de neurología infantil, Editorial Celsus, Santafe de Bogotá 1994

FITZPATRICK Jonson Polano Sourmond Wolf, Atlas de dermatología clínica, Editorial interamericana Mc Graw Hill 1994.

HARRISON, Principios de medicina interna, Editorial Mc Graw Hill Interamericana 1998

HARRISON Mg, Odontogenic myxoma in an adolescent with tuberous sclerosis, Journal Oral pathol Med London 1997

GIUNTA Jonh L, Dmd, Ms, Gingival Fibrous Nodule, Oral surg Oral med, oral pathol, oral radiol, endod, Boston 1999.

HARRISON Mg, O Neill Id, Chadwick Bl, Odontogenic myxoma in an adolescent with tuberous sclerosis, Journal Oral pathol Med London 1997.

LIGDAKIS, Na Lindenbaum, Rh, Oral fibromatosis in tuberous sclerosis, Oral surg oral med, oral pathol, Oxford 1989.

PAPANAYOTOU P, E Vezirtzi, Tuberous sclerosis with gingival lesions reporte of a case, Acta derm venerol 1987.

PIATELLI a, Fioroni M, C Rubini, E Fiera Angiomyolipoma of the palate report of a case, Oral Oncology, Italy 2001

REQUENA L Caballero, J Liron de Robles and Col, Tooth Pits: An early sign of tuberous sclerosis, Department of dermatology, Madrid Spain 1987.

RUSSEL Michael B, Finn Practorius, Deciduous teeth in tuberous sclerosis, Clinical genetics, Munksgard 1996.

SAMPSON Jr, Attwod D, Pitted enamel hypoplasia in tuberous sclerosis, Clinical genetics Glasgow Uk 1992.

WEITS Binnerts, M Hoof, Dental pit in deciduos teeth, an early sign in tuberous sclerosis, The lancel University of Groningen 1982.