

Manifestaciones orales en el Síndrome de Hunter (MPS II)

Otal Mateo, V; Cahuana Cardenas, A.

Summary

The mucopolysaccharidoses constitute a class of diseases in which there is an inability to completely degrade mucopolysaccharides. Hunter Syndrome is the only X-linked.

Two brothers with Hunter Syndrome were attended in our Department by eruption delayed. We describe oral pathology being the great number of follicular cysts the most relevant. Their removal was the treatment. Bone regeneration was absolutely normal.

Key words: Mucopolysaccharidoses, Hunter Syndrome, eruption delayed, follicular cyst.

Introducción

Los Mucopolisacáridos son sustancias complejas formadas básicamente por polisacáridos, principales componentes de la sustancia fundamental del tejido conectivo.

La Mucopolisacaridosis se caracteriza por la existencia de una alteración del metabolismo de éstos, causado por un déficit de alguna de las hidrolasas ácidas lisosomiales que intervienen en el mismo y que lleva a su almacenamiento intracelular, a su eliminación por orina (1, 2) y a un fenotipo clínico y esquelético bastante uniforme: enanismo, deformidades esqueléticas, rigideces articulares, hernias abdominales, sordera, cataratas, hepatoesplenomegalia, afectación cardiaca, retraso mental y alteraciones en el área estomatognática (1, 2, 3, 4, 5, 6, 7, 13).

Clásicamente se han distinguido: Síndrome de Hunter, Hurler, San Filippo, Morquio, Scheie y Maroteaux-Lamy. Actualmente con la adición de nuevas entidades como resultado de combinaciones o de distintos grados de gravedad, se ha ampliado la clasificación de esta patología.

El Síndrome de Hunter del que nos vamos a ocupar, es

Resumen

Las Mucopolisacaridosis (MPS) son un grupo de enfermedades genéticas caracterizadas por una alteración del metabolismo de los mucopolisacáridos, siendo el Síndrome de Hunter el único que se hereda de forma recesiva ligada al cromosoma X.

Dos hermanos afectados del Síndrome de Hunter acudieron a nuestro departamento por presentar un retraso en la erupción dentaria. Describimos la patología oral siendo el gran número de quistes foliculares lo más relevante. El tratamiento consistió en su extirpación siendo normal la regeneración ósea.

Palabras clave: Mucopolisacaridosis, Síndrome de Hunter, retraso de erupción, quiste folicular.

el único de todos ellos que se hereda de forma recesiva ligada al cromosoma X. Fue descrito por vez primera por Hunter en 1917 y más detalladamente por Hurler en 1919 (1, 7, 8, 12). El condroitín sulfato B y el heparán sulfato son los mucopolisacáridos acumulados en los tejidos (1, 3, 5, 9, 10, 11). Es un Síndrome semejante al Síndrome de Hurler, diferenciándose de éste por el tipo de herencia, por ser menos severo y su pronóstico mejor, no suelen ocurrir lesiones corneales pero sí sordera, estando presente de un 43 a un 50% de los casos (1, 3, 5, 9, 11).

Nosotros hemos observado dos casos (hermanos) con importantes manifestaciones orales que son motivo de la siguiente publicación.

Casos clínicos

Dos hermanos de 10 y 14 años de edad (A y B) acudieron a nuestro Servicio por retraso de erupción dentaria de los primeros molares permanentes.

Como antecedentes individuales habían presentado episodios de bronconeumonía, extirpación de amígdalas e

intervenidos de otitis serosa bilateral con hipoacusia de tipo mixto. Se detectan problemas de lenguaje desde los dos años de edad y progresivamente van apareciendo los estigmas típicos de este Síndrome: facies tosca, cejas abundantes, pestañas largas y espesas, frente y nariz prominentes con base ancha. Tendencia a mantener la boca abierta, macroglosia, orejas malformadas pero de implantación normal. Piel tosca, pelo algo seco y grueso. Fuerza y tono muscular conservados; no se observan atrofiaciones musculares y sí retracciones de las articulaciones metacarpo-falángicas y codos. La sensibilidad y los reflejos son normales. Presentan hepatoesplenomegalia y hernia umbilical. No existe retraso mental grave.

Se hacen distintas pruebas bioquímicas de determinación de mucopolisacáridos en orina y cultivo de fibroblastos de piel, confirmándose que se trata del Síndrome de Hunter.

El examen radiológico no muestra datos de interés en el maxilar, pero sí en la mandíbula:

- Panorámica de A (figura 1):
- Retraso de la erupción.
- Diastemas (típico de este Síndrome).
- Incisivos más pequeños de lo normal.
- Los gérmenes de los primeros molares permanentes y segundos premolares inferiores se encuentran en una posición distal. La cara oclusal de los segundos molares permanentes miran a la cara interna de la rama mandibular.
- En la rama horizontal vemos zonas quísticas de destrucción ósea con dientes en su interior, y que se encuentran de forma bilateral, con bordes bien delimitados.

- Las ramas cortas y anchas.
- Los cóndilos aplanados y pequeños.
- La distancia intergonial aumentada.
- Panorámica de B (figura 2):
- Retraso de erupción.
- Incisivos más pequeños de lo normal.
- Posiciones anómalas de varios dientes.
- Posición disco angular del 26,36 y 46.
- Forma atípica del 46.
- Areas quísticas.
- Areas de condensación ósea.
- Rama vertical ancha y corta.
- Cóndilo izquierdo plano presentando el derecho una muesca.
- Cuellos condilares cortos.

El tratamiento que se realizó en este último niño fue (figura 3): bajo anestesia general se procedió a:

- 1.- Extracción de los caninos ectópicos y legrado de los quistes en los que están incluidos; examen anatómo-patológico.
- 2.- Extracción del 74, 75, 84, 85 y 64 para permitir la erupción de los primeros y segundos premolares.
- 3.- Retiramos tejido fibroso para permitir erupción del primer molar derecho.
- 4.- No se hace nada más pensando en una segunda intervención, ya que de extirpar los quistes restantes situados a nivel del ángulo goniaco nos quedaría una mandíbula muy debilitada y por tanto candidata a la fractura.

El informe de la biopsia nos muestra un tejido fibroconectivo, de estructura fibrilar con un material entre las

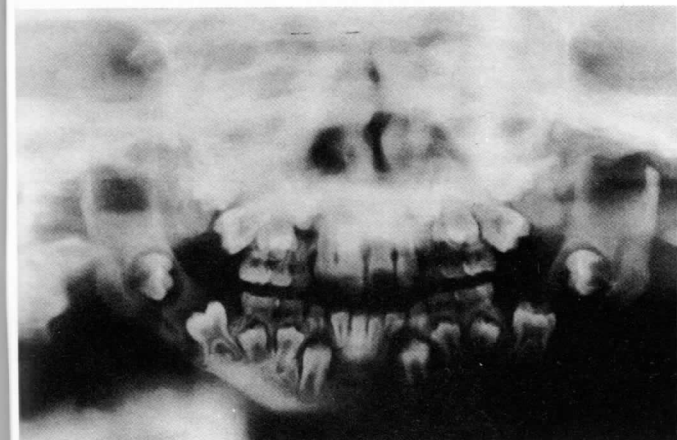


Fig. 1

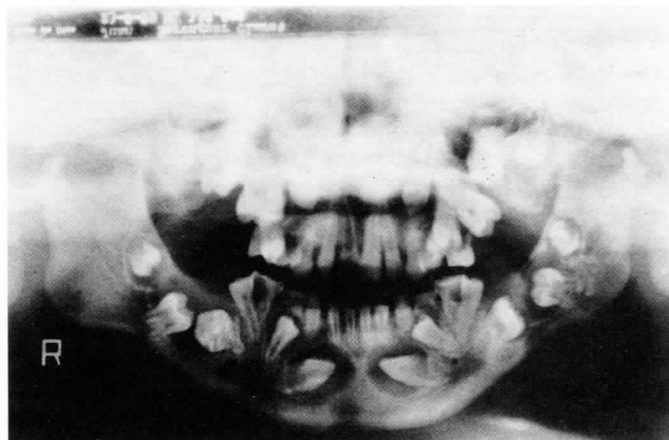


Fig. 2

fibras de colágeno que responde a mucopolisacáridos ácidos.

Su diagnóstico es pared quística fibroconectiva con revestimiento epitelial simple.

Evolución: en la Rx post-intervención hay una verticalización del 34 y 44 que inician una erupción normal. Existe una buena reparación ósea de la zona quística.

Discusión

La Mucopolisacaridosis es la tercera osteodistrofia más frecuente detrás de la acondroplasia y la osteogénesis imperfecta (3, 7). La frecuencia del Síndrome de Hunter es más elevada que la MPS-I (Síndrome de Hurler) siendo ésta la más típica (4).

Casi todos presentan alteraciones de distinto grado a nivel del macizo cráneo-facial y dentario.

Asociado con la mandíbula en un número considerable de casos, hay grandes áreas radiolúcidas rodeando las coronas de dientes permanentes no erupcionados (1, 4, 8). Así en la serie de Worth, de 24 casos estudiados en 13 hay lesiones, en la de Gardner de 12 había en 7, Lustman de sus 2 casos en los 2, en cambio Khang-Lee no lo menciona refiriéndose simplemente al retraso de erupción en sus 4 casos (5, 8, 9, 11).

La etiopatogenia de las lesiones quísticas no está descrita en ninguno de los trabajos revisados.

Las lesiones pueden ser: quistes dentígeros típicos o lo que es más frecuente folículos dentales hiperplásicos que consisten en tejido colágeno conectivo denso en los que hay grandes cantidades de mucopolisacáridos (7, 8). Los

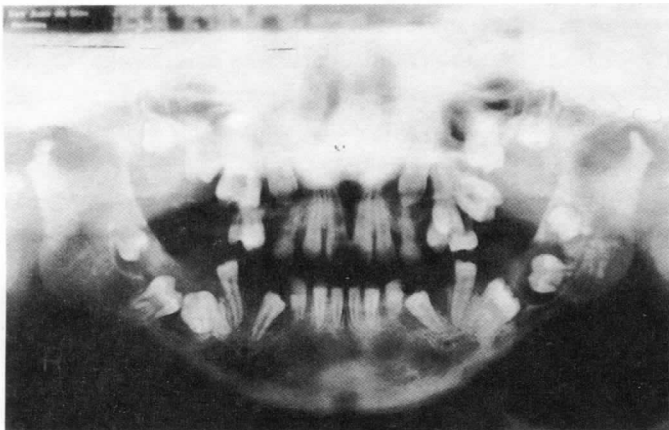


Fig. 3

analizados en nuestro caso corresponden al segundo tipo.

El caso sobresale por ser el que mayor número de quistes presenta y al igual que la descripción de Worth "casi invariablemente cuando había una lesión en un lado también había una en el lado opuesto correspondiente... Todas las lesiones contenían todo o parte de diente". La mayoría corresponden a las regiones de los segundos molares temporales (en nuestro caso serían los primeros premolares), 1° y 2° molares permanentes (1, 4, 5, 9).

No se presentan desgarros en las raíces distales típico de este Síndrome, pero sí aplanamiento de cóndilos que es patognomónico del Síndrome Hurler-Hunter, no apareciendo en las otras mucopolisacaridosis (1, 4, 6, 8, 9).

Conclusión

Los hallazgos clínicos encontrados respecto a nuestra materia y más concretamente con referencia a la mandíbula coinciden todas y cada una con las características descritas en la literatura sobre las manifestaciones orales y radiológicas del Síndrome de Hunter, si bien en uno de nuestros casos la patología mandibular y concretamente las zonas de destrucción ósea debidas a los quistes foliculares es más extensa y florida.

Nuestro trabajo ha pretendido a través de dos casos clínicos describir la patología que podemos observar en el Síndrome de Hunter y recordar que generalmente estos niños suelen acudir a nuestra consulta con un retraso en la erupción dentaria (7) y que al valorar la Rx. panorámica podemos encontrarnos con toda esa riqueza de lesiones anteriormente expuestas. También queremos hacer hincapié en el tratamiento precoz de estas lesiones quísticas. Su resolución mejora la situación y evolución de las piezas dentarias evitando una mandíbula frágil, candidata a la fractura ya que tanto en nuestro paciente como en los revisados se observa una neoformación de tejido óseo rellenando las cavidades dejadas por los quistes extirpados.

Dra. V. Otal: Profesora asociada. Facultad de Odontología de Barcelona. Postgrado Servicio de Odontopediatría y Ortodoncia. Hospital de San Juan de Dios de Barcelona; Dr. A. Cahuana: Médico adjunto del Servicio de Odontopediatría y Ortodoncia. Hospital de San Juan de Dios de Barcelona.

Correspondencia: Hospital de San Juan de Dios. Servicio de Odontopediatría y Ortodoncia. Carretera de Esplugues s/n. 08034-Barcelona.

Bibliografía

- 1.- GORLIN, R.J.; PINDBORG, J.J.; COHEN Jr. M.M.: Síndromes de la cabeza y del cuello, pág. 291-306. Editorial Toray S.A. Barcelona 1979.
- 2.- STEIN, J.H.: Internal medicine, pág. 2.068. Little Brown and Company. Boston/Toronto. 1987.
- 3.- CAFFEY, J.: Diagnóstico radiológico en pediatría, pág. 1.040-1.054. Editorial Salvat. Tomo II. Barcelona. 1978.
- 4.- GORLIN, R.J.; GOLDMAN, H.M.: Patología oral. Thoma, pág. 586-588. Editorial Salvat. Barcelona. 1979.
- 5.- LIU, K.: The oral signs of Hurler-Hunter syndrome: report of four cases. ASDC-J-Dent-Child. 1980;47(2):122-127.
- 6.- HERRIGAN, W.D.; BAKER, D.H.: Gargoylism: a review of the roentgen skull changes with a description of a new finding. Am. J. Roentgenol., Rad. Therapy & Nuclear Med. 1961;86:473-477.
- 7.- CAWSON, R.A.: The oral changes in gargoylism. Proc. Roy. Soc. Med. 1962;55:1.066-1.070.
- 8.- LUSTMANN, J.; BIMSTEIN, E.; YATZIV, S.: Dentigerous cysts and radiolucent lesions of the jaw associated with Hunter's syndrome. Oral. Surg. 1975;33(9):679-685.
- 9.- WORTH, H.M.: Hurler's syndrome: a study of radiologic appearances in the jaws. J. Oral. Surg. 1966;22(1):21-35.
- 10.- HOEKELMAN, et al: Primary pediatric cure, pág. 425. The C.V. Mosby Company S.L. Louis. 1897.
- 11.- GARDNER, D.G.: The oral manifestations of Hurler's syndrome. Oral surg. 1971: 32(1):46-57.
- 12.- LUGLIE, P.F.; FIDELI, L.; CELIAR, A.; LISSIA, M.: Quadro odontostomatologico in un raro caso di sindrome di Morquio. Minerva Stomatologica. 1986;35:803-805.
- 13.- CRUZ, M.: Tratado de pediatría, pág. 683-189. Edit. Expans. 1988.
- 14.- TSUZAKI, S.; MATSMO, N.; NAGARI, T.; OSANO, M.; ORII, T.: Caso clínico: una variante del síndrome de Hunter de levedad poco frecuente en un niño de catorce años. Acta Pediatr. Scand. 1987;4:923-925.
- 15.- LEVIN, L.S.; JORGENSON, R.J.; SALINAS, C.F.: Oral findings in the Morquio Syndrome (Mucopolysaccharidosis IV). Oral Surg.: 1975;39:390-395.
- 16.- SELA, M.; EIDELMAN, E.; YATZIV, S.: Oral manifestations of Morquio's syndrome. Oral Surg. 1975;39(4):583-589.
- 17.- DE MOLA, V.; CASTORANI, G.; STOMEIO, C.: Studio delle alterazioni odonto-stomatogiche in due fratelli con sindrome di Hurler. Prev. Stomatol. 1982(2):41-48.
- 18.- BLOCK, C.; LUCATORTO, F.M.: Gargoylism: Hurler's syndrome, a case history. J. Oral Med. 1971;26(3):106-112.
- 19.- MC. KUSICK, V.A.: Heritable disorders of connective tissue, pág. 521-686. The C.V. Mosby Company. S.T. Louis. 1972.

Los bebés gritan: Ajo, sí; alcohol, no

Hay una antigua creencia de que las madres que toman cerveza mientras dan pecho a sus hijos mejoran su alimentación. Mientras que si estas madres toman ajos, su leche podría producir cólicos en el bebé. Falso.

En el Monell Chemical Senses Center, Julie Mennella y Gary Cheauchamp estudiaron este hecho. En un primer estudio dieron a las madres zumo de naranja con una pequeña cantidad de alcohol y al día siguiente zumo solo. Encontrando que el alcohol da a la leche un intenso olor y que los niños consumen menos leche que cuando sus madres beben zumo solo.

En un segundo estudio los investigadores dieron a las madres tabletas de ajo y al día siguiente un placebo.

- "No les dijimos cuál era, pero ellas lo supieron enseguida y los del laboratorio también"- Comentó Beauchamps.

Cuando los bebés probaron la leche con ajo, mamaron largamente y consumieron más leche que cuando tenían leche "pura" -y ninguno tuvo cólico.