

ENFERMEDAD DE URBACH-WIETHE: PRESENTACION DE UN CASO CON AFECTACION BUCAL TRATADO CON LASER CO₂

A.J. España Tost*
V. Velasco Vivancos**
C. Gay Escoda***
L. Berini Aytés****

España Tost, A.J.; Velasco Vivancos, V.; Gay Escoda, C.; Berini Aytés, L.: *Enfermedad de Urbach-Wiethe: Presentación de un caso con afectación bucal tratado con láser CO₂. Avances en Odontostomatología. 1994, 10: 95-98.*

RESUMEN

Se presenta un caso de enfermedad de Urbach-Wiethe o lipoidoproteinosis con extensas lesiones orales que dificultaban la masticación. Se efectuó un remodelado gingival con fotobisturí de láser CO₂ en dos tiempos, con lo que se obtuvo un resultado sumamente satisfactorio. Se describen las principales características clínicas de esta rara enfermedad y se analiza la utilidad del láser CO₂ en la cirugía bucal.

Palabras Clave: Enfermedad de Urbach-Wiethe; Lipoidoproteinosis; Enfermedades mucocutáneas; Láser CO₂.

SUMMARY

We report a case of Urbach-Wiethe's disease-lipoid proteinosis-presenting with extensive oral involvement that restrained mastication. A two-steps gingival remodeling with CO₂ laser was carried out. The results were satisfactory. We describe the main clinical features of such uncommon disease and analyze the usefulness of CO₂ laser in oral surgery.

Key Words: Urbach-Wiethe's disease; Lipoid proteinosis; Mucocutaneous diseases; CO₂ laser.

Aceptado para publicación: Mayo 93.

* Médico Estomatólogo, Máster en Cirugía Bucal.

** Licenciada en Odontología, Alumna del Máster en Cirugía Bucal.

*** Profesor Titular de Patología Quirúrgica Oral y Maxilofacial, Director del Máster en Cirugía Bucal, Facultad de Odontología, Universidad de Barcelona.

**** Profesor Asociado de Patología Quirúrgica Oral y Maxilofacial, Facultad de Odontología, Universidad de Barcelona.

INTRODUCCION

La enfermedad de Urbach-Wiethe, también denominada lipoidoproteinosis, lipoglucoproteinosis, proteinosis lipóide o hialinosis cutis et mucosae, es una afección sistémica rara, de origen desconocido^{1,2}. Se caracteriza por la presencia de numerosos depósitos de una sustancia hialina en la piel, las muco-

sas, en especial de las áreas bucal, faríngea y laríngea y en otros órganos, como el cerebro. Los acúmulos de este material hialino se manifiestan clínicamente por una irregularidad de la superficie de los órganos afectados³.

El modo de transmisión es autosómico recesivo; habitualmente, se manifiesta durante la infancia, ge-

neralmente antes de los 2 años. Puede demostrarse consanguinidad en los ascendientes directos⁴.

Histológicamente, en las paredes de los capilares y en la membrana basal de los epitelios, se aprecian unos depósitos extracelulares⁵ de una sustancia ópticamente hialina de composición heterogénea, formada por proteínas de distinta naturaleza, pequeñas gotas de lípidos y polisacáridos¹⁻³.

Clínicamente, el aspecto de las lesiones de la mucosa oral puede oscilar entre puntos solitarios hasta placas confluyentes, de color blanco o blanco-amarillento, según la edad del paciente. Cuanto mayor es la edad del paciente, tanto más induradas las placas⁶. En cualquier localización, puede aparecer púrpura y ampollas hemorrágicas⁴.

Se observa hiperplasia y pápulas de hialinosis de la mucosa gingival de las regiones incisivas y caninas que cubre los dientes parcialmente, tanto en su superficie labial o vestibular como en la lingual y palatina⁴.

Se han observado anomalías dentarias (ausencia de incisivos, caninos, etc.) o atrofia e hipoplasia, en especial, de los incisivos laterales superiores⁴.

El diagnóstico clínico es relativamente fácil por las lesiones de los párpados, dedos y lengua⁴. La ronquera y la disfgaia son mani-



Figura 1. Aspecto preoperatorio de las lesiones del maxilar superior (visión anterior).

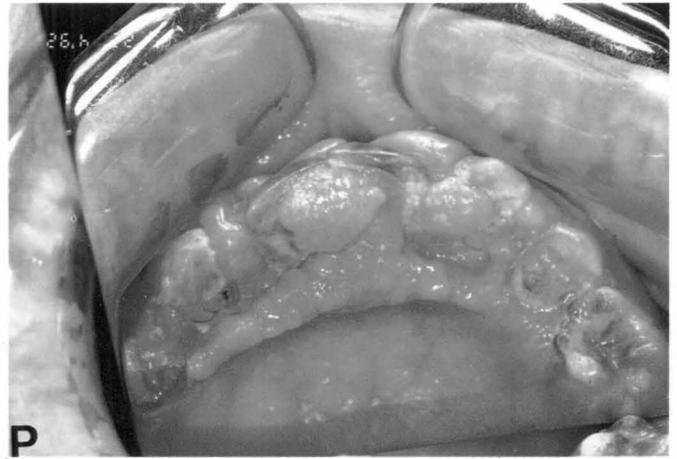


Figura 2. Aspecto preoperatorio de las lesiones de la premaxila (visión oclusal).

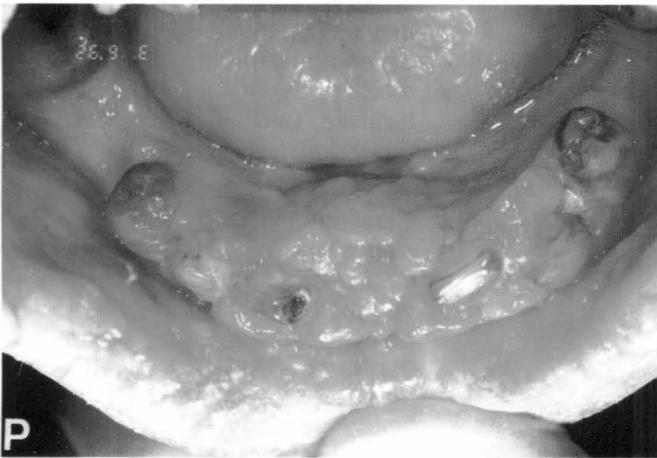


Figura 3. Aspecto preoperatorio de las lesiones de la región incisiva inferior (visión oclusal).



Figura 4. Aspecto de la región intervenida del maxilar superior durante el postoperatorio inmediato.



Figura 5. Aspecto durante la visita de seguimiento después de 20 semanas de la intervención de la zona superior y 14 semanas de la intervención de la zona inferior.

festaciones llamativas que aparecen tempranamente y se deben a la afectación laríngea^{1,6}.

Debe establecerse diagnóstico diferencial con la protoporfiria eritropoyética y con la amiloides sistémica primaria⁴.

La evolución es crónica y el pronóstico es relativamente benigno⁴ aunque la calidad de vida de estos pacientes puede afectarse por las lesiones desfigurantes y la alteración de la voz⁷. Las lesiones pueden regresar espontáneamente y, en algunos casos, han involucionado durante la gestación.

DESCRIPCIÓN DEL CASO CLÍNICO

Varón de 28 años de edad que había sido remitido a nuestro servicio para la extirpación de múltiples lesiones hiperplásticas en el borde libre gingival vestibular, palatino y lingual en la región de incisivos y caninos superiores e inferiores (Figuras 1 a 3). Presentaba una afectación dermatológica desde los 6 meses de edad, que fue diagnosticada de lipoidoproteinosis a los 7 años.

El paciente manifestaba afonía intensa y en la exploración física se observaron lesiones cutáneas infiltrativas, escamosas; algunas lesiones ampollosas en la cara y los brazos y lesiones cicatriciales; la piel había adquirido una tonalidad cerea, con sensación de acorchamiento al tacto.

La exploración oral puso de manifiesto ausencia de los incisivos laterales superiores y segundos premolares superiores e inferiores (por agenesia) y ausencia de los incisivos centrales inferiores (por extracción). La higiene oral del paciente era pésima y se observaban abundantes cálculos y placa bacteriana. En la región gingival, presentaba unas formaciones papuloides, indoloras, de color blanco-amarillento y consisten-

cia dura, que cubrían totalmente las caras libres de los dientes e incluso, en algunos puntos, el borde incisal de los mismos, lo que dificultaba la masticación.

En una sesión distinta para cada maxilar, se efectuó un remodelado gingival con un fotobisturí de láser de CO₂ (Sharplan 1020), en modo continuo, con el haz focalizado y potencias entre 3 y 5 W. No hubo hemorragia durante la intervención. Se tomaron muestras para examen anatomopatológico, que confirmó el diagnóstico de lipoidoproteinosis (Figura 4).

No se practicaron injertos ni sutura de las zonas tratadas y la herida cicatrizó por segunda intención. Durante el postoperatorio no apareció inflamación ni dolor. El paciente manifestó algunas molestias leves que no precisaron analgésicos y pudo comer cómodamente a las 24 horas.

Durante los controles postoperatorios, se confirmó una excelente cicatrización sin ningún tipo de complicaciones (Figura 5).

DISCUSION

En la enfermedad de Urbach-Wiethe, las alteraciones bucales tiene un gran valor diagnóstico porque pueden preceder a las cutáneas; son constantes, predominan en algunas ocasiones y, muy raramente, son únicas⁴.

Desde hace aproximadamente 20 años, el láser se aplica a la medicina; su aplicación en la cirugía bucal es más reciente. Entre los diferentes tipos de láser utilizados en cirugía, el láser de CO₂ es el más adecuado para el interior de la cavidad oral⁸.

La longitud de onda del láser de CO₂ es de 10600 nm, por lo que es totalmente absorbido por el agua. Al incidir sobre tejidos altamente hidratados, como la mucosa oral, el haz láser de CO₂ es ab-

sorbido, evapora el agua intracelular y extracelular y destruye las membranas celulares^{8,9}.

El láser de CO₂ puede utilizarse de dos formas: con el haz focalizado, modo en que actúa como un bisturí y con el haz desfocalizado, con lo que vaporiza los tejidos. De ambas formas, produce coagulación por el sellado de los vasos sanguíneos de diámetro inferior a 0,5 mm.¹⁰ Esta es una de sus grandes ventajas, a la que se añade que las heridas no precisan sutura y se dejan abiertas, cicatrizan por segunda intención y el resultado es estéticamente bueno. El postoperatorio es muy confortable para el paciente porque no hay inflamación y es prácticamente indoloro^{11,12}.

DIRECCION PARA CORRESPONDENCIA

Dr. Cosme Gay Escoda
Ganduxer 140
08022 Barcelona

BIBLIOGRAFIA

- 1.- PINDORG J.J. (1986). Atlas de enfermedades de la mucosa oral. 4ª Edición. Barcelona: Salvat Editores SA: 134.
- 2.- BERGENHOLTZ A.; HOFER P.A.; OHMAN J. (1977). Oral, pharyngeal and laryngeal manifestations in Urbach-Wiethe disease. *Ann Clin Res.* 9: 1.
- 3.- FINDLAY G.H. (1979). Lipoid proteinosis. En: *Dermatology in general medicine* (eds. Fitzpatrick TB, Eisen AZ, Wolff k, Freedberg IM, Austen KF). 2ª Edición. New York: Mc Graw-Hill Book Co: 1134.
- 4.- GRINSPAN D. (1970). Enfermedades de la boca. Semiología, patología, clínica y terapéutica de la mucosa bucal. Buenos Aires: Editorial Mundi SAIC y F: 2253.



- 5.- KELLY J.E.; SIMPSON M.T.; JONATHAN D.; HOLLIDAY T.E. (1989). Lipoid proteinosis: Urbach-wiethe disease. Br J Anaesth. 63:609.
- 6.- ROSE L.F.; KAYE D. (1992). Medicina Interna en Odontología. 2ª Edición. Barcelona: Masson Salvat Editores SA:1428.
- 7.- PIERARD G.E.; VAN CAUWENBERGE D.; BUDO J.; LAPIERE C.M. (1988). A clinicopathologic study of six cases of lipoid-proteinosis. Am J Dermatopathol; 10:300.
- 8.- FICHER S.E.; FRAME J.W.; FRENTZEN M.; KOORT H.J.; MELCER F.; MELCER J. (1989). Le laser chirurgical en odontologie en 1989. Chir Dent Fr; 491:43.
- 9.- LUOMANEN M. (1990). Oral focal epithelial hyperplasia removed with CO2 laser. Int J Oral Maxillofac Surg; 19:205.
- 10.- BARAK S.; KAPLAN I. (1988). The CO2 laser in the excision of gingival hyperplasia caused by nifedipine. J Clin Periodontol; 15:633.
- 11.- BASU M.K.; FRAME J.W.; RHYS EVANS P.H. (1988). Wound healing following partial glossectomy using the CO2 laser, diathermy and scalpel: a histological study in rats. J Laryngol Otol; 102:322.
- 12.- POGREL M.A.; McCracken K.J.; DANIELS T.E. (1990). Histologic evaluation of the width of soft tissue necrosis adjacent to carbon dioxide laser incisions. Oral Surg Oral Med Oral Pathol; 70:654.

SANODIN®

● Antiinflamatorio gel
● Cicatrizante
● Regenerador del epitelio bucal

Ficha Técnica:

COMPOSICION: Carbenoxolone al 2%.

PROPIEDADES: El Sanodin Gel es un preparado de acción local para aplicar sobre superficies mucosas; está indicado por lo tanto en lesiones de la boca en las que existe irritación o soluciones de continuidad de la mucosa. El vehículo de Sanodin Gel favorece la permanencia del principio activo (Carbenoxolone) en contacto con la mucosa durante varias horas y forma una película protectora que acelera los procesos de cicatrización y disminuye las molestias y el dolor.

INDICACIONES:

- **Medicina general:** Ulceras de la mucosa bucal. Gingivitis. Estomatitis. Encías sangrantes.
- **Pediatría:** Primera dentición. Ulceras de la mucosa bucal (traumáticas, inflamatorias, etc.).
- **Odonto-Estomatología:** Ulceras de la mucosa bucal. Gingivitis. Estomatitis. Encías sangrantes. Prevención y curación de úlceras inducidas por aparatos maxilofaciales. Antiinflamatorio y cicatrizante tras extracciones dentarias y cirugía de la boca. Regenerador de epitelios.

CONTRAINDICACIONES:

No tiene contraindicaciones.

POSOLOGIA:

Aplicar una capa delgada de Sanodin Gel sobre la zona a tratar, cada 4 horas. Para la adaptación de la prótesis pueden bastar dos aplicaciones diarias.

PRESENTACION:

Tubo con 15 g. de pomada.

P.V.P. IVA: 327 Ptas.

LABORATORIOS LEO, S.A.

Avda. Pío XII, 99. 28036 Madrid

