

Manejo estomatológico pediátrico de la Hipomelanosis de Ito.

Reporte de un caso

Dental management Hypomelanosis of Ito.case report

Natalia, Cortez Dorantes¹

Ma. del Socorro, Ruíz Rodríguez²

Miguel Ángel, Rosales Berber³

Miguel Ángel, Santos Diaz⁴

Amaury de Jesús, Pozos Guillén⁵

José Arturo, Garrocho Rangel⁶

Resumen

La hipomelanosis de Ito (incontinencia pigmentante acromática o nevo sistémico acrómico) es una enfermedad dermatológica o síndrome neurocutáneo de ocurrencia rara, que consiste en la presencia de manchas dérmicas hipopigmentadas en varias partes del cuerpo, además de múltiples manifestaciones extracutáneas, principalmente del sistema nervioso central (posible retraso mental de diferentes grados), musculoesqueléticas y oculares. También ha sido asociada con diversas anomalías dentales, como son la hipodoncia y el talón cuspídeo palatino. El propósito del presente artículo es reportar el manejo estomatológico proporcionado a una niña de 2 años y 7 meses de edad con hipomelanosis de Ito, en la clínica del Posgrado en Estomatología Pediátrica, de la Universidad Autónoma de San Luis Potosí.

Palabras Clave: Hipomelanosis de Hito, síndrome neurocutáneo, hipodoncia.

¹ Especialista en Estomatología Pediátrica Facultad de Estomatología, Universidad Autónoma de San Luis Potosí, México.

² M2Especialista Odontopediatría, Maestra en Ciencias en Investigación Clínica, Coordinadora del Posgrado en Estomatología Pediátrica Facultad de Estomatología, Universidad Autónoma de San Luis Potosí, México.

³ Especialista Odontopediatría, Maestro en Educación, Coordinador Académico y Profesor del Posgrado en Estomatología Pediátrica, Facultad de Estomatología, Universidad Autónoma de San Luis Potosí, México.

⁴ Médico Pediatra, Genetista, Maestro en Educación, Profesor del Posgrado en Estomatología Pediátrica de la Facultad de Estomatología y de Pediatría de la Facultad de Medicina de la Universidad autónoma de San Luis Potosí, México.

⁵ Doctorado en Ciencias Biomédicas y Profesor del Posgrado en Estomatología Pediátrica de la Facultad de Estomatología de la Universidad Autónoma de San Luis Potosí, México.

⁶ Doctorado en Ingeniería y Ciencias de los Materiales y Profesor del Posgrado en Estomatología Pediátrica de la Facultad de Estomatología de la Universidad Autónoma de San Luis Potosí, México.

Abstract

Hypomelanosis of Ito (incontinentia pigmenting achromic or systemic achromic nevus) is a dermatological disease or neurocutaneous syndrome rare occurrence, with incidence of dermal hypopigmented spots in many parts of the body, and several extracutaneous manifestations, primarily central nervous system (possible mental retardation of variable degrees), optical and musculoskeletal. It has also been associated with various dental anomalies such as hypodontia and the palatal cusp heel. The purpose of this paper is to report dental management provided a girl of 2 years and 7 months old with Hypomelanosis of Ito, at the clinic of Pediatric Dentistry of the Autonomous University of San Luis Potosi.

Keywords: Hypomelanosis of Hito, neurocutaneous syndrome, hypodontia.

Introducción

La hipomelanosis de Ito fue reportada y descrita por primera vez en 1952, en una mujer japonesa de 22 años de edad, a quien el autor describió “con la piel de la mitad superior del cuerpo con zonas de apariencia extraña, como si hubieran sido despintadas”.¹ Considerada como un trastorno neurocutáneo multisistémico poco común en niños (1 por cada 5,000 a 10,000 pacientes pediátricos hospitalarios, y por cada 800 a 1,000 pacientes nuevos en un servicio de neurología pediátrica), esta afección cutánea constituye la tercera enfermedad más frecuente entre los síndromes neurocutáneos, después de la neurofibromatosis tipo I y la esclerosis tuberosa.²

Este tipo de hipomelanosis se caracteriza por la presencia de múltiples lesiones dérmicas hipopigmentadas congénitas, uni o bilaterales, en forma de parches o trayectos lineales espirales o remolinos con márgenes irregulares (conocidas como líneas de Blaschko), sin sobrepasar la línea media, casi en cualquier superficie del cuerpo.³ Estas lesiones aparecen súbitamente durante

la niñez, más comúnmente en el tronco, ocasionalmente en las extremidades, y rara vez en la cara, cráneo, palmas de las manos y plantas de los pies, sin ser precedidas por procesos inflamatorios o cambios degenerativos; en algunos casos, las lesiones pueden ya estar presentes al momento del nacimiento. Aunque ocasionales, también se han reportado manchas de tipo “café con leche”, nevos marmorata, manchas azules mongólicas, heterocromía del iris y del pelo, y alopecia difusa, entre otras.¹ Ocurre con mayor frecuencia en niñas, con una relación reportada de 2:1 hasta 7:1.^{4,5} Se ha sugerido que la enfermedad se transmite genéticamente, en forma autosómica dominante.⁶ Al respecto, se ha mencionado también que la enfermedad es un trastorno heterogéneo, resultado de un mosaicismo cromosómico; el mosaicismo consiste en un error durante la mitosis de una línea o tipo celular durante la etapa embrionaria, lo cual establece dos diferentes tipos (uno mutado) de melanocitos, cada uno con diferentes potenciales de pigmentación dérmica y distribuidas al azar. Es por ello que la afección cutánea

exhibe un característico patrón alternado de pigmentación normal e hipopigmentación.⁵

Este síndrome abarca también manifestaciones extracutáneas que afectan principalmente al sistema nervioso central, músculo-esquelético y ocular. Las afecciones al sistema nervioso central son las más frecuentes (40-100% de los casos) e igualmente las más severas: deficiencia mental e intelectual leve, moderada o grave (> 75% de los casos), crisis epilépticas, comportamiento autista, parálisis motora e hipoacusia.^{4,5,7} Las anomalías musculo-esqueléticas consisten principalmente en escoliosis y sindactilia, mientras que las de tipo ocular comprenden el estrabismo, disminución de la agudeza visual, opacidad corneal, nistagmos y atrofia coroidea.^{5,8}

Entre las anomalías dentobucuales y craneofaciales más frecuentemente asociadas a la hipomelanosis de Ito están la macro o microcefalia, atresia de coanas, paladar hendido, anodoncia parcial, dientes cónicos, talones cuspídeos o cúspides palatinas en los incisivos superiores, hipoplasia del esmalte y apiñamiento dentario; las anomalías dentarias pueden ocurrir en tanto en la dentición temporal como en la permanente. En algunos casos pueden presentarse alteraciones del lenguaje.^{2,5,9}

En este contexto de información, el propósito del presente trabajo es reportar el manejo estomatológico, incluidos el proceso diagnóstico y el tratamiento odontológico, proporcionado a una niña de 2 años 7 meses de edad, que se presentó a la clínica del Posgrado en Estomatología Pediátrica de la Universidad Autónoma de San Luis Potosí.

Presentación del caso

Una niña de 2 años y 7 meses de edad fue llevada a la clínica del Posgrado en Estomatología Pediátrica a finales de enero del 2013, solicitando valoración y tratamiento

odontológico de múltiples caries dentales. Esa fue su primera visita odontológica.

Historia médica

La niña es hija única, producto de un parto eutócico de 38 semanas. La historia médica familiar no aportó datos relevantes. La madre refirió que la niña padeció neumonía postnatal, por lo que fue tratada exitosamente durante una semana, sin manifestar secuelas posteriores. Posteriormente, a los cinco meses de edad, la niña fue diagnosticada con un soplo cardiaco que no requirió tratamiento, únicamente observación y seguimiento médico.

La paciente fue alimentada con biberón y leche de fórmula endulzada con azúcar hasta los doce meses de edad. Al momento de su revisión inicial, la alimentación es balanceada, con baja ingesta de carbohidratos y harinas refinadas, de acuerdo a lo manifestado por la madre. No hubo evidencia alguna de retardo mental o intelectual, ni antecedentes de crisis convulsivas. Su esquema de vacunación era completo, sin alergias conocidas, y el peso y la estatura se encontraban ligeramente por debajo de la norma correspondiente a su edad. Alrededor del primer año de edad, la niña comenzó a mostrar manchas dérmicas hipopigmentadas en la mitad izquierda del abdomen y espalda, además del brazo izquierdo, las que aún estaban presentes hasta el momento de la revisión inicial (*Figura 1 y 2*).

El pediatra tratante estableció el diagnóstico de hipomelanosis de Ito unilateral izquierda basado en la presencia de las características líneas de Blaschko y diversos estudios imagenológicos, aunque la niña no presentaba anomalías extracutáneas de tipo músculo-esqueléticas u ocular. Como tratamiento, se indicó la aplicación diaria de cremas bloqueadoras solares sobre las manchas. Después del diagnóstico, no habían aparecido más manchas hipopigmentadas en el cuerpo de la paciente. Al respec-



Fig.1 y 2. Manchas dérmicas hipopigmentadas



Fig.3 Vista oclusal maxilar superior



Fig. 4 Vista frontal



Fig. 5 Vista oclusal maxilar inferior

to, la madre mencionó que ningún familiar cercano había manifestado manchas dérmicas con características similares.

Examen extraoral

La paciente exhibió un rostro mesofacial de forma oval, con ligera asimetría izquierda, tercios faciales equilibrados, perfil convexo, con buena implantación de pabellones auriculares y cabello.

Examen intraoral

La revisión intraoral, junto con la toma de una radiografía panorámica, reveló una ligera inflamación gingival y pobre higiene oral (cepillado 1 vez al día) manifestada por placa visible por encima del borde gingival, dorso de la lengua y espacios interdentes; no se detectaron afectaciones en el resto de los tejidos blandos y mucosas. La paciente exhibió una dentición primaria completa, sin espacios fisiológicos o de pinate y con apiña-

miento dentario anterior moderado en ambas arcadas; plano terminal mesial y relación canina clase I bilaterales, sin malformaciones dentarias aparentes o hipoplasia del esmalte. Las líneas medias dentarias eran coincidentes entre sí, y con los labios y la cara, y no se detectaron hábitos orales perniciosos aparentes. Fueron evidentes múltiples lesiones cariosas asintomáticas, de profundidad leve a moderada (Figura 3,4,5).

Tratamiento odontológico

Debido a la gran ansiedad mostrada por la paciente durante su revisión, se decidió llevar a cabo el manejo odontológico empleando el método psicológico de 'acondicionamiento gradual', iniciando con procedimientos preventivos tales como profilaxis con cepillo de baja velocidad y pasta, y aplicaciones de barniz de flúor (Duraphat®) y (Saforide®) en las manchas blancas y lesiones cariosas incipientes. Durante esta etapa, se emplearon intensamente las técnicas de manejo conductual, como las de 'decir-mostrar-hacer', modulación de la voz, ausencia de la madre y premiación, sin lograr alcanzar la disminución deseada de la ansiedad en la paciente. Por lo tanto, se resolvió, junto con el cardiólogo pediatra, que el tratamiento operatorio dental se llevara a cabo en dos sesiones, bajo anestesia local y sedación farmacológica.

Para este propósito, se administró Midazolam (Relacum®), 4 mg/kg, vía intramuscular, luego de un ayuno de 4 horas; todo ello bajo vigilancia médica y monitorización constante de los signos vitales básicos, por parte de un anestesiólogo experimentado y en instalaciones adecuadas, hasta una hora después de finalizada la sesión. El tratamiento odontológico consistió en la colocación de resinas en los órganos dentarios 61, 64 y 84; y de coronas preformadas metálicas en los órganos dentarios 52, 62, 71, 72, 81 y 82. Además, se emplearon abre bocas, aislamiento absoluto con dique de goma y eyector de alta potencia, así como inmovilización corporal con sábana,

para garantizar el control de movimientos y la integridad física de la paciente.

Además se enseñó y reforzó la práctica de la higiene oral, mediante la técnica de cepillado de barrido, tanto a la paciente como a su madre, para realizarse por lo menos dos veces al día, y uso del hilo dental, tres veces por semana. También se proporcionó consejo dietético, que incluyó el control de la cantidad y frecuencia en la ingesta de carbohidratos y harinas, y la reducción de los alimentos y bebidas azucaradas entre comidas. Finalmente se programaron citas de revisión y mantenimiento, tanto preventivo como para el control e interceptación de la maloclusión presente, cada cuatro meses. Al momento de su última revisión dental la niña se mantenía bajo vigilancia médica cercana.

Discusión

La hipomelanosis de Ito en niños es una enfermedad poco frecuente. Desde su descubrimiento se han reportado poco más de 100 casos de hipomelanosis de Ito en la literatura médica; sin embargo, después de una búsqueda exhaustiva en la literatura, solamente se encontró un artículo publicado en el área de la estomatología pediátrica, aunque se trató de un reporte de caso acerca de una enfermedad dérmica muy similar a la hipomelanosis de Ito, llamada incontinencia pigmentante (incontinencia pigmenti), en el año de 1987.¹⁰

Aunque es una enfermedad rara, el estomatólogo pediatra debe conocer las principales características de esta afección, tanto bucodentales, craneofaciales y sistémicas, con el objeto de establecer un diagnóstico presuntivo, el que debe ser confirmado posteriormente por el pediatra genetista, como para orientar a los padres del paciente en la búsqueda de tratamiento médico. El manejo odontológico de estos pacientes es muy similar al de cualquier paciente pediátrico y solo se deben tomar consideraciones especiales cuando se presenta retraso

psicomotor o intelectual moderado a severo, crisis convulsivas, o bien, alguna cardiopatía grave, que amerite la administración de profilaxis antibiótica.

En el caso aquí reportado, la paciente no manifestó ninguna de estas anomalías; sin embargo, el manejo conductual proporcionado inicialmente no produjo en ella una cooperación razonable, por lo que se decidió, junto con el cardiólogo pediatra, la realización del tratamiento operatorio en dos sesiones, bajo sedación farmacológica consciente, tomando las medidas precautorias necesarias, como son el cálculo de una dosis efectiva y segura, y el

monitoreo constante de los signos vitales, tanto durante como después de finalizada la sesión.

Finalmente, se debe hacer énfasis acerca de la importancia del manejo multidisciplinario, diagnóstico y tratamiento de los niños con hipomelanosis de Ito, que debe incluir al pediatra, neurólogo, dermatólogo, oftalmólogo, psicólogo, odontopediatra, ortodoncista y protesista, entre otros. Así, el objetivo común final del tratamiento será siempre el aumentar, y luego mantener, la calidad de vida, en todos los aspectos, de los pacientes afectados por esta rara enfermedad.

Referencias

1. Ito M. Studies on melanin. Incontinentia pigmenti achromians. A singular case of naevus depigmentus systematicus bilateralis. *Tohoku J Exp Med.* 1952; 55 (supl): 57-9.
2. Llamas-Paneque A, Casamajor-Castillo M. Hipomelanosis de Ito. *MEDISAN.* 2002; 6: 82-5.
3. Dayán-Nahmad A, Collado-Corona MA. Hipomelanosis de Ito a propósito de un caso con retraso de lenguaje. *An Otorrinolaringol Mex.* 2002; 47: 26-8.
4. Ruggieri M, Pavone L. Hipomelanosis of Ito: Clinical Syndrome or just Phenotype?. *Journal of Child Neurology.* 2000; 15: 636-40.
5. Aviña-Fierro JA, Hernández-Aviña DA. Lesiones cutáneas en hipoamelanosis de Ito. Descripción de un caso. *Derm Rev Mex.* 2005; 49: 75-77.
6. Echenne BP, Leboucq N, Humbertclaude V. Ito hypomelanosis and moyamoya disease. *Pediatr Neurol.* 1995; 13: 169-71.
7. Pereda OA, De la Cruz S, Ramos C, Aramburu P, Cortez F, Carayhua D. Hipomelanosis de Ito: Reporte de un caso. *Derm Peruana.* 2009; 19: 150-55.
8. Kitakawa D, Campos-Fontes P, Cintra-Magalhaes FA, Dias-Almeida J, Guimaraes-Cabral LA. Incontinentia pigmenti presenting as hypodontia in a 3-year-old girl: A case report. *J Med Case Rep.* 2009; 3: 116-9.
9. Freiman A, Borsuk D, Barankin B, Sperber G, Krafchik B. Dental manifestations of dermatologic conditions. *J Am Acad Dermatol.* 2009; 60: 289-98.
10. Himelhoch DA, Scott BJ, Olsen RA. Dental defects in incontinentia pigmenti: case report. *Pediatr Dent.* 1987; 9: 236-9.

Recibido: 23 de Junio 2015

Aceptado: 15 de Diciembre 2015

Correspondencia: Miguel Ángel Rosales Berber, rbmiguel_1963@yahoo.com.mx

Teléfono: (52) 444-8-11-15-24