

## **Taurodontismo e incisivos laterales en clavija e hipodoncia asociados con un síndrome sistémico**

### **Taurodontism and peg lateral incisors and hypodontia associated with systemic syndrome**

Gerardo Rivera-Silva<sup>1</sup>

Miguel Guerrero-Ferreira<sup>2</sup>

Aarón Morín-Juárez<sup>1</sup>

Sofía González-Garza<sup>1</sup>

#### **RESUMEN**

El síndrome Witkop es un padecimiento autosómico dominante con una incidencia estimada de 2/10,000 nacimientos, cuya afectación es exclusiva de dientes y uñas. Se presenta el caso clínico de escolar femenino de 9 años que acudió a la consulta por problemas de caries. Identificándose anomalías en diferentes piezas dentarias, como los incisivos laterales maxilares en clavija, caninos con erupción ectópica, ausencia de premolares mandibulares, que fueron validadas con el estudio radiológico; asimismo, se identificó hipotaurodontismo en premolares superiores bilaterales. Adicionalmente, se detectó que las uñas de los pies eran muy delgadas y quebradizas.

**Palabras clave:** Síndrome de Witkop; Dientes; Uñas, Herencia autosómica dominante.

Fecha de recepción: 23 de noviembre de 2020

Fecha de aceptación : 20 de marzo de 2021

<sup>1</sup> Departamento de Ciencias Básicas, Escuela de Medicina, Universidad de Monterrey, San Pedro Garza García, Nuevo León, México.

<sup>2</sup> Facultad de Odontología, Universidad Michoacana de San Nicolás de Hidalgo, Morelia, Michoacán, México.

Correspondencia: Dr. Gerardo Rivera Silva MD, PED, PhD. Departamento de Ciencias Básicas, Escuela de Medicina, Universidad de Monterrey, Av. Morones Prieto 4500 Pte., 66238, San Pedro Garza García N.L., México. Tel.: 8182151446. Correo-electrónico: gerardorivera88@gmail.com

## ABSTRACT

Witkop syndrome is a rare and benign autosomal dominant illness that often goes unnoticed due to dental and nail involvement. The clinical case of a 9-year-old female who came to the clinic due to caries problems is presented. However, abnormalities were identified in different teeth, such as maxillary peg lateral incisors, canines with ectopic eruption, absence of mandibular premolars and the radiological study confirmed these findings, as well as the presence of hypotaurodontism in bilateral upper premolars. Also, the presence of thin and brittle toenails was detected.

**Keywords:** Witkop syndrome; Teeth; Nails; Autosomal dominant disease.

## INTRODUCCIÓN

El síndrome Witkop es una displasia ectodérmica, que se caracteriza por oligodoncia y disgenesia ungueal y que en este caso particular se ven comprometidos las uñas y los dientes, por esta razón se conoce también como síndrome dientes-uñas.<sup>1</sup> La forma de transmisión es autosómica dominante y la mutación heterocigótica es en el gen MSX1 (4p16.1). Su incidencia es de 1-2 de cada 10,000 nacimientos, con mayor frecuencia en los menonitas holandeses, se evidencia en el período escolar debido a que la dentición decidua persiste, y que los problemas se detectan durante la erupción de la dentición permanente, y se caracteriza por anormalidades y la ausencia de piezas dentarias que pueden involucrar a los segundo molares, incisivos inferiores y caninos superiores.<sup>2</sup> Las uñas de los ortejos se presentan quebradizas, adelgazadas, o con crestas longitudinales y coiloniquia.

## CASO CLÍNICO

Escolar femenina de 9 años de edad, se presenta con caries dentales de 3 meses de evolución. Sin antecedentes personales patológicos, ni heredo familiares de interés en la historia familiar. La exploración física reveló ausencia de los segundos premolares mandibulares (fig. 1A), uñas de ambos pies delgadas y quebradizas (fig. 1B). La radiografía dental panorámica evidenció hipotaurodontismo en segundos molares superiores bilaterales (fig. 1C-flechas), agenesia de los segundos premolares inferiores. Incisivos laterales maxilares en clavija (fig. 1C-asteriscos) y caninos con erupción ectópica (fig.

1C). Resto de la exploración sin anomalías detectables. Ante esta situación se realizaron los estudios de genética molecular mediante al análisis de mutación dirigida en donde el gen testado fue MSX1, y se identificó la mutación puntual en el mismo (4p16.1). Se diagnosticó el síndrome Witkop, el cual tiene un pronóstico bueno; y de manera inmediata se inició el tratamiento dental para las caries dentales identificadas, así como el tratamiento de ortodoncia y protésico respectivos, puesto que no tiene repercusiones sistémicas.

## DISCUSIÓN

El caso clínico presentado se corresponde a un síndrome Witkop, también conocido como síndrome dientes-uñas; es un padecimiento autosómico dominante, raro, que es diagnosticado durante la etapa escolar, debido a la permanencia de los dientes primarios o a la hipodoncia en la dentición permanente. También suele presentarse anormalidades en la morfología dentaria, con o sin presencia de taurodontismo, anomalía caracterizada por el ensanchamiento y distensión de la pulpa dental.<sup>3</sup> Empero, este padecimiento puede ser difícil de diagnosticar porque los defectos ungueales pueden ser insignificantes. El diagnóstico se ratifica mediante la identificación de la mutación en el gen MSX1 localizado en el cromosoma 4p16. La expresividad de las anormalidades de los dientes y las uñas, son variables e inconstantes, esto debido a la mutación S202X en MSX1, que es la que condiciona el síndrome.<sup>4</sup> El diagnóstico diferencial debe de realizarse con el síndrome Fried, que es la forma au-

tosómica recesiva de esta condición y se caracteriza por cabello y cejas delgados y escasos, así como labios evertidos;<sup>5</sup> con el síndrome TOD (trico-onicodental) que es muy similar pero presenta hipohidrosis;<sup>6</sup> con el Síndrome DOOR que presenta sordera y onico-osteodistrofia asociados con retraso mental; y finalmente con el síndrome

de Curry-Hall que se asocia con polidactila.<sup>7</sup> En general el pronóstico de esta enfermedad es bueno, y el paciente debe recibir el tratamiento dental específico que consiste en la colocación de prótesis destinables que reemplazarán a las piezas dentarias faltantes .



Figura 1. (A) Ausencia de segundos premolares inferiores. (B) Imagen de los pies y las uñas del paciente. (C) Imagen radiológica con evidencia de hipotaurodontismo en segundos molares superiores (flechas), agenesia de segundos premolares inferiores, incisivos laterales inferiores en forma de clavijas y caninos inferiores con erupción ectópica.

**REFERENCIAS**

1. Memarpour M, Shafiei F. Witkop tooth and nail syndrome: a report of three cases in a family. *Pediatr Dermatol* 2011;28(3):281-5.
2. Ghaderi F, Hekmat S, Ghaderi R, Fardaei M. MSX1 mutation in Witkop syndrome; a case report. *Iran J Med Sci* 2013;38(2 Suppl):191-4.
3. Molano P, Molano R. Taurodontismo, amelogénesis imperfecta, anodoncia parcial, disminución de la formación radicular y tendencia al enanismo esquelético: una asociación poco usual. Reporte de un caso. *Estomatología* 2001;9(2):48-60
4. Jumlongras D, Bei M, Stimson JM, Wang WF, De-Palma SR, Seidman CE, Felbor U, et al. A nonsense mutation in MSX1 causes Witkop syndrome. *Am J Hum Genet* 2001;69(1):67-74.
5. Sybert VP, Zonana J. Ectodermal dysplasias. In: Bolognia JL, Jorizzo JL, Rapini RP, eds. *Dermatology*, 2nd edn. Spain: Mosby, 2008:874-80.
6. Koshiba H, Kimura O, Nakata H, Witkop CJ Jr. Clinical, genetic and histologic features of trichoonychodontal syndrome. *Oral Surg Oral Med Oral Pathol* 1978; 46(3):376-85.
7. Altug-Atac AT, Iseri H. Witkop tooth and nail syndrome and orthodontia. *Angle Orthodontist* 2008;78(2):370-80

Conflictos de interés; No existen conflictos de interés que declarar por parte de los autores de este artículo.