

Análisis etiopatogénico de la caries en tres pacientes con Síndrome de Noonan

Elena Barberia Leache (1), Dolores Saavedra Ontiveros (2), Miriam Maroto Edo (3)

(1) Catedrático de la U.C.M. Facultad de Odontología

(2) Médico Genetista. Colaboradora del Programa Atención Odontológica Integral a Pacientes en Edad Infantil

(3) Becario del Programa Atención Odontológica Integral a Pacientes en Edad Infantil

Correspondencia:

Profa. Elena Barbería Leache

Facultad de Odontología

Pza. Ramón y Cajal s/n

28040 Madrid

Teléfono: 91 394 20 44 Fax: 91 394 19 72

E-mail: barberia @ odon.ucm.es

Recibido:12-10-2002

Aceptado:14-12-2002

Barberia-Leache E, Saavedra-Ontiveros D, Miriam-Maroto Edo M. Análisis etiopatogénico de la caries en tres pacientes con Síndrome de Noonan. Med. Oral 2003;8:136-42.

© Medicina Oral S. L. C. I. F. B 96689336 - ISSN 1137 - 2834

RESUMEN

Introducción

El síndrome de Noonan es una enfermedad genética frecuente, caracterizada por corta estatura, cuello alado y deformidad torácica entre otras alteraciones. No existen reportes que mencionen complicaciones de la salud bucal. Se presentan tres niños con este síndrome en quienes se observó un cuadro de policaries severa, determinando en cada caso cuales fueron los factores que incrementaron su susceptibilidad a la caries.

Casos clínicos

1. Niña de 4 años que cursó con sepsis neonatal, ectasia pielocalicial, hipertrofia congénita del píloro, cardiopatía, hipoacusia y retraso psicomotor. Tenía múltiples caries cavitadas, requiriendo extracción de 4 incisivos.

2. Niño de 4 años que cursó con miocardiopatía, ectasia pielocalicial y retraso psicomotor. Mostraba múltiples caries cavitadas, de localización atípica; se extrajeron 4 incisivos y se colocaron coronas preformadas.

3. Niño de 9 años que cursó con plagiocefalia, laringomalacia, hernia hiatal, infecciones urinarias y retraso psicomotor. Tenía múltiples caries, profundas y extensas. requiriendo tratamiento pulpar y colocación de coronas preformadas.

Discusión

Las caries en los tres pacientes eran similares y de rápida progresión. Los factores más relevantes fueron: vómitos y reflujo en dos pacientes e ingesta continua y prolongada de zumos, en otro. En los tres hubo exposición anormal a ácidos intrínsecos o extrínsecos en la cavidad bucal, así como hipotonía muscular y déficit psicomotor que dificultaron la autoclisis y la higiene bucal. Se infiere que en todos la patología inicial fue un cuadro de desmineralización de origen químico concordante con erosión dentaria, sobre el que ocurrió una inmediata colonización de microorganismos, acelerando la destrucción de los tejidos.

Se concluye que las condiciones sistémicas y familiares de niños con Síndrome de Noonan favorecen la erosión y la instauración de caries que son focos potencialmente nocivos, por lo que deben implantarse medidas preventivas adecuadas y prontas.

Palabras Clave: Síndrome de Noonan, caries múltiple, erosión dental.

INTRODUCCION

El síndrome de Noonan fue descrito inicialmente por Noonan y Ehmke en 1963; su prevalencia se estima en 1:1000-2500 recién nacidos vivos (1).

Está caracterizado por corta estatura, cuello corto, alado o con piel redundante; diversos defectos congénitos del corazón, deformidad torácica peculiar con *pectus carinatum* superior y *pectus excavatum* inferior y pezones muy separados. Se observa retraso mental en el 35 % de los casos (2) y en menor porcentaje otro tipo de malformaciones congénitas (3). En el 30 al 75% de los casos existe transmisión de padres a hijos (1-5) por lo que se considera una entidad autosómica dominante con expresividad clínica altamente variable. La morfología facial cambia significativamente con la edad. En el 33 % de los casos existe historia de polihidramnios y aproximadamente el 75% presentan dificultades para la alimentación (5,6).

En la región oral se han descrito quistes o tumores en la mandíbula así como maloclusión dental (5). Existe un reporte que menciona a la enfermedad periodontal severa como parte del síndrome de Noonan en dos pacientes (7) pero no existe ningún reporte que haga énfasis en las posibles repercusiones del síndrome en la salud oral de los niños y a su vez las implicaciones que ésta tiene a nivel sistémico.

La caries es una enfermedad multifactorial. Los factores que confluyen en cada ser humano originan el grado de susceptibilidad que éste posee. Cada uno de los dientes y superficies poseen distinto grado de susceptibilidad. Cuando el ataque sea muy grande se afectarán dientes o superficies que habitualmente permanecen libres de caries (8-10).

En el "Programa de Atención Odontológica Integral a Pacientes en Edad Infantil" de la Universidad Complutense de Madrid se atendieron tres pacientes con Síndrome de Noonan en quienes se observó un cuadro de policaries severa. Se determinó cuales fueron los factores que en cada caso incrementaron la susceptibilidad a la caries.

CASOS CLINICOS

Caso 1. Niña de 4 años 3 meses nacida prematuramente hija de padres sanos. Acude referida para realizar extracciones múltiples. Existió polihidramnios gestacional, sepsis neonatal severa y soplo secundario a estenosis pulmonar leve y a foramen oval permeable. Así mismo vómitos y rechazo a la alimentación, por estenosis hipertrófica del píloro, ectasia pielocalicial bilateral e infección urinaria. Al año y 9 meses se le detectó hipoacusia neurosensorial bila-

teral, de posible origen infeccioso. También se refiere retraso psicomotor; se le diagnosticó síndrome de Noonan con cariotipo 46,XX femenino normal.

A la exploración física se corrobora el fenotipo Noonan. Desde el punto de vista odontológico se observan caries cavitadas en: 55, 54, 52, 51, 61, 62, 64, 65, 75, 71 y 81; y descalcificaciones en 55, 84, y 85. Resaltan algunas caries con localización atípica en 52, 51, 61, 62, 71 y 81. Ya existía una historia previa de caries mostrando una obturación en 74 y posteriormente presentó nuevas lesiones en 54, 65, 84 y 85. La exploración radiográfica intra-oral muestra anomalías radiculares de la forma en primeros molares temporales inferiores 74 y 84. Se restauraron todos los dientes afectados excepto los cuatro incisivos temporales superiores que debieron ser extraídos y sustituidos por una prótesis.

Caso 2. Niño de 4 años 10 meses, hijos de padres sanos. Acude por que los padres ven problemas en los dientes. Desde el nacimiento fue reconocido el fenotipo Noonan con miocardiopatía hipertrófica, ectasia pielocalicial unilateral e infección urinaria. Cariotipo 46XY masculino normal. Se asocia retraso psicomotor evidente.

A la exploración física se corrobora el fenotipo característico del síndrome de Noonan (fig.1). Desde el punto de vista odontológico se encontró: caries cavitadas en 55, 53, 52, 51, 61, 62, 63, 65, 75, 74, 73, 83, 84 y 85. De ellas, tenían localización atípica 53, 51, 61, 62, 63, 75, 74, 73, 83, 84 y 85. Se detectó fusión de 71-72 (fig. 2) y maloclusión con mordida abierta anterior. El tratamiento consistió en la extracción de los cuatro incisivos temporales superiores y obturación del resto de los dientes afectados, siendo necesario colocar coronas preformadas en 74 y 84 (fig 2).

Caso 3. Niño de 9 años 5 meses, hijo de padres sanos. Acude por caries múltiples. Presentó tortícolis congénita y fenotipo peculiar, diagnosticado como síndrome de Noonan asociado a plagiocefalia, laringomalacia y dificultad en la alimentación. Al mes y medio de vida inició con vómitos y regurgitaciones frecuentes, por reflujo gastroesofágico secundario a hernia hiatal. Ha cursado con infecciones urinarias. Presenta retraso psicomotor y ganancia excesiva de peso. Cariotipo: 46,XY masculino normal.

A la exploración física se corrobora el fenotipo Noonan y se observa obesidad (fig. 3). Presenta un estadio de dentición mixta segunda fase. En la exploración dentaria se observan caries cavitadas en 16, 55, 26, 75 y

85. Las lesiones de los molares temporales eran de gran extensión y profundidad, requiriendo tratamiento pulpar y colocación de coronas preformadas. Así mismo se observó la existencia de un quiste de erupción de 23 que se resolvió espontáneamente por la inmediata exfoliación de 63 y emergencia del canino. Mostraba además asimetría facial desde el nacimiento.



Fig. 1. Facies típica del Síndrome de Noonan observada en el paciente 2
Typical facies of Noonan syndrome is observed in patient 2



Fig. 3. Fenotipo completo del Síndrome de Noonan en el paciente 3.
Complete phenotype of Noonan Syndrome in patient 3.



Fig. 2. Fusión del 71-72 y coronas preformadas.
Fusion of 71-72 and preformed crowns

HABITOS	Paciente 1	Paciente 2	Paciente 3
Vómito y/o reflujo	Si	No	Si
Uso de biberón	+ de 2 a.	6-7 meses	1 a.
Uso de chupete	+ de 4 a.	2 años	2 ½ a.
Textura de la alimentación	Inadecuada	Adecuada	Adecuada
Chucherías	No	No	No
Jarabes con azúcar	No	Si	Si
Zumos de frutas	No	Si	No
Higiene dental	Mala	Mala	Mala

Tabla 1: Hábitos domésticos

CARACTERÍSTICAS	Paciente 1	Paciente 2	Paciente 3
Sexo	Fem	Masc	Masc.
Edad 1ª consulta	4 a. 3 m.	4 a. 10 m	9 a. 5 m.
Polihidramnios	Si	No	No
Dificultad de alimentación	Si	No	SI
Desarrollo psicomotor	Retrasado	Retrasado	Retrasado
Fenotipo Noonan	Si	Si	Si
Policarías	Severas	Severas	Severas
Anomallías dentarias y/o de la erupción	+	+	+
Maloclusión	-	+	+
Cariotipo	46, XX	46,XY	46,XY
Afectación sistémica	Cardiopatía Estenosis pilóricaEctasia pielocalicial Hipoacusia secundaria a sepsis	Cardiopatía Uropatía	Laringomalacia Hernia Hiatal Obesidad Infecciones urinarias

Tabla 2: Características de los pacientes

to.

Lo mas llamativo en el análisis de estos pacientes es la existencia de un cuadro de policarías severa, no previamente descrito en el síndrome de Noonan, por lo que se realizó un interrogatorio exhaustivo con el fin de conocer la existencia de factores determinantes de este cuadro, con especial énfasis en los hábitos domésticos y en las características propias del síndrome. Los resultados de uno y otro aspectos, comparativamente en los tres pacientes, se muestran en las tablas 1 y 2.

DISCUSION

El cuadro de caries en los tres pacientes está caracterizado por múltiples lesiones de gran extensión y pro-

fundidad, localización atípica en zonas, generalmente, libres de caries y velocidad de progresión rápida. Los factores etiológicos de mayor relevancia son: en el paciente 1, vómitos y reflujo secundarios a hipertrofia congénita del píloro, y dificultad para la alimentación en el primer año y medio de vida. Así mismo la niña comió triturado hasta el momento de la consulta, cuando se le indicó que esta textura propiciaba las caries (11). En el paciente 2 se refiere la frecuente ingesta de zumos de frutas, a lo largo del día. El paciente 3 también presentó historia de vómitos y regurgitaciones secundarias a su hernia hiatal, al menos hasta el año y medio de vida. Por tanto se concluye que en los tres pacientes ha existido una exposición anormal, en la cavidad bucal, a ácidos intrínsecos o extrínsecos.

En los tres pacientes se confirma, como parte del síndrome, hipotonía muscular, la que asociada al déficit de desarrollo psicomotor existente, dificulta la correcta autoclisis y la higiene bucal.

El uso del biberón en la paciente 1 fue demasiado prolongado y con cereales agregados a la leche, aumentando así el riesgo carigénico (12). En los pacientes 2 y 3 el uso del biberón fue adecuado en tiempo y contenido. La succión no nutritiva (chupete) no fue una variable que influyera sobre las caries, en ninguno de ellos, aunque podría tener repercusión sobre el desarrollo de la maloclusión.

Otros aportes excesivos e inadecuados de azúcares a tener en cuenta en el paciente infantil y, más aún, en este tipo de pacientes especiales, se han agrupado en: chucherías e ingesta de medicamentos suplementados con azúcar para facilitar su administración. Ninguno de los pacientes refiere ingesta de chucherías en cantidad significativa; sin embargo, en la historia clínica de los pacientes 2 y 3 se prescriben abundantes jara-bes ricos en azúcar, confirmandose su ingesta (13,14). Del análisis de los datos referentes a los hábitos domésticos así como de los factores cariogénicos propios del síndrome, se infiere que en los tres pacientes la patología inicial no era un cuadro de caries de origen bacteriano, sino un cuadro de desmineralización de origen químico concordante con un cuadro de erosión dentaria sobre el que ocurrió una inmediata colonización de microorganismos cariogénicos, acelerando la destrucción de los tejidos duros dentarios (10). La erosión, cuadro que podría definirse como una pérdida de estructura dentaria derivada de una desmineralización de origen químico, no bacteriano, puede tener su origen en enfermedades sistémicas que cursan con reflujo, vómitos o trastornos de la conducta alimentaria en la primera o segunda infancia; por

ejemplo, la ingesta repetida de zumos de frutas en el biberón o cuadros de bulimia vomitadora (15).

Del estudio integral de estos niños se puede concluir que las condiciones sistémicas y familiares que presentan los pacientes con síndrome de Noonan favorecen la erosión y la instauración de caries de evolución rápida, potencial origen de focos infecciosos causantes de mayor daño sistémico. Todo esto conforma un círculo nocivo que debe romperse, necesariamente, antes de iniciar una terapéutica restauradora, si se pretende lograr la salud bucal del paciente.

Por tanto, la implantación de medidas preventivas en estos niños adquiere un especial protagonismo, ya que al protocolo habitual indicado en pacientes diagnosticados como de muy alto riesgo de caries, hay que añadir las modificaciones oportunas para, por un lado no provocar abrasiones excesivas con el cepillado en dientes erosionados y, por otro, administrar fármacos que controlen la actividad bacteriana y remineralicen la superficie del esmalte.

ENGLISH

Etiopathogenic analysis of the caries on three patients with Noonan Syndrome

BARBERIA-LEACHE E, SAAVEDRA-ONTIVEROS D, MAROTO-EDO M. ETIOPATHOGENIC ANALYSIS OF THE CARIES ON THREE PATIENTS WITH NOONAN SYNDROME. MED ORAL 2003;8:136-42.

SUMMARY

Introduction

Noonan syndrome is a genetic disease frequently characterized by short height, winged neck and a thoracic defect, among other alterations. However, there are no reports that mention oral health complications. In this article three children are presented with this syndrome in which multiple caries are observed, determining in each case which factors increase their susceptibility to caries.

Clinical Cases

1. A 4 year old girl who suffered neonatal sepsis, pyelocalyceal ecstasia, congenital hypertrophic pyloric stenosis, cardiopathy, hypoacusia and psychomotor delay. Presented multiple cavitated caries, requiring the extraction of the 4 incisors.
2. A 4-year-old boy afflicted with myocardiopathy pyelocalyceal ecstasia and psychomotor delay. Exhibited multiple cavitated caries of atypical locations. 4 incisors were extracted and replaced with preformed crowns.

3. A 9-year-old boy affected with plagiocephaly, laryngomalasia, hiatal hernia, urinary infections and psycho-motor delay. Presented multiple profound and extensive caries, which needed pulp treatment and preformed crown placement.

Discussion

The caries in all three patients were similar and of rapid progression. The most relevant factors were: reflux and vomiting of 2 of the patients and continuous and prolonged ingestion of fruit juices of the other. In all three of them there was abnormal exposure to both intrinsic and extrinsic acids in the oral cavity, so as muscular hypotony and psychomotor deficiency that hindered the autoclisis and oral hygiene. It is inferred that in all 3 cases the initial pathology was a description of demineralization of chemical origin concordant to dental erosion, upon which an immediate colonization of microorganisms arose, accelerating tissue destruction.

It is concluded that the systemic and familial conditions of children with Noonan Syndrome favor erosion and the establishment of caries that are potentially harmful foci, of which adequate and preventive measures should be implemented.

Key Words: Noonan syndrome, multiple caries, dental erosion.

INTRODUCTION

Noonan Syndrome was first described by Noonan and Ehmke in 1963, with an estimated prevalence of 1:1000-2500 live births (1).

It is characterized by short stature, short and webbed neck with excessive skin; diverse congenital cardiac defects, peculiarly deformed thorax with pectus carinatum protrusion and pectus excavatum indentation and with widely spaced nipples. Mental retardation is observed in 35% of the cases (2) and other types of congenital malformations in less cases (3). In 30 – 75% of the cases it is transmitted from parents to children (1-5) for which is considered an autosomic dominant trait with a highly variable clinical aspect.

Facial morphology changes significantly with age. In 33% of the cases there is history of polyhydramnios and approximately 75% present feeding difficulties (5,6).

In the oral region cysts and tumors in the mandible have been described as well as dental malocclusions (5). It is reported that severe periodontal disease exists as part of the Noonan syndrome in 2 of the patients (7). However, there is no report that gives emphasis to the possible repercussions of the syndrome in the oral health of the children and at the same time the implications that this has at systemic level.

Caries is a multifactorial disease. The factors that come together in each human being originate in one's own grade of susceptibility. When aggression is great they affect teeth or surfaces that are normally free of caries (8-10).

In the Program of Integral Dental Attention to Infant Patients of The University of Complutense of Madrid 3 patients with Noonan syndrome were observed to have severe multiple caries. The factors in which each case increased in caries susceptibility are determined.

CLINICAL CASES

Case 1 A girl of the age of 4 years and 3 months who was born prematurely from healthy parents was referred to us for multiple extraction. Polyhydramnios, severe neonatal sepsis and a murmur secondary to a pulmonary stenosis and a patent foramen ovale exists, as well as vomiting and food rejection due to hypertrophic pyloric stenosis, bilateral pyelocalyceal ectasia and urinary infection. At the age of 1 year and 9 months bilateral neurosensorial hypoacusia was detected of possible infectious origin. Psychomotor delay was also present. She was diagnosed with Noonan Syndrome with normal feminine 46,XX karyotype.

The Noonan phenotype is confirmed on physical exploration. From the dental point of view, cavitated caries were observed on 55, 54, 52, 51, 61, 62, 64, 65, 75, 71 and 81; and decalcifications on 55, 84, and 85. Some caries on 52, 51, 61, 62, 71 and 81 of atypical location stood out. Affirming previous history of caries due to existing obturation viewed on 74 and posteriorly showing new lesions on 54, 65, 84, and 85. Intraoral radiographic exploration revealed radicular form anomalies on the inferior primary first molars, 74 and 84. All the affected teeth were restored except the four superior primary incisors that should have been extracted and substituted for prosthesis.

Case 2 A boy of the age of 4 years and 10 months, from healthy parents consult our clinic for the reason that the parents see as teeth problems. Recognized from birth of Noonan phenotype with hypertrophic cardiomyopathy, unilateral pyelocalyceal ectasia and urinary infection. Normal masculine 46XY karyotype. Associated evident psychomotor delay.

Upon physical exploration the characteristic Noonan phenotype was confirmed (fig 1). From the dental point of view recognition of cavitated caries on 55, 53, 52, 51, 61, 62, 63, 65, 75, 74, 73, 83, and 85. Among them atypical caries were seen on 53, 51, 61, 62, 63, 75, 74, 73, 83, 84 and 85. Fusion of 71-72 (fig 2) and malocclusion with an anterior open bite were detected. Treatment consisted of extraction of the four superior primary incisors and restoration of all the rest of the affected teeth with the necessity of placing preformed crowns on 74 and 84 (fig 2).

Case 3 A boy of 9 years and three months, born from healthy parents, come for consultation due to multiple caries. Manifesting congenital torticollis and a peculiar phenotype. Diagnosed with Noonan syndrome associated with plagiocephaly, laryngomalasia and feeding difficulties. At one and a half month after birth vomiting and frequent regurgitation started, due to gastroesophageal reflux secondary to hiatal hernia. He suffered from urinary infections. Psychomotor delay and excessive gain-weight is presented. Karyotype is 46XY normal masculine. Evidence of the Noonan phenotype and obesity upon physical exploration (fig3). Observed to be in the second phase of the mixed dentition state. Cavitated caries detected on 16, 55, 26, 75 and 85. Lesions on the primary molars were very extensive and profound which required pulp treatment and preformed crown placement. Also the existence of an eruption cyst was spotted on 23 which spontaneously resolved with the immediate exfoliation of 63 and the emergence of the canine. Facial asymmetry from birth is

likewise regarded.

What is most striking in the analysis of these patients is the existence of severe multicaries. A feature not previously described in Noonan syndrome. For which an exhaustive interrogation was done in order to find out the determining factors of this manifestation, giving emphasis on domestic habits and the characteristics proper to the syndrome itself. The results

HABITS	Patient 1	Patient 2	Patient 3
Vomiting &/or reflux	Yes	No	Yes
Bottle-feeding	More than 2 years	6-7 months	1 year
Use of a pacifier	More than 4 years	2 years	2 ½ years
Food texture	Inadequate	Adequate	Adequate
Sweets	No	No	No
Sugary syrups	No	Yes	Yes
Fruit juices	No	Yes	No
Dental hygiene	Poor	Poor	Poor

Table 1: Domestic Habits

CHARACTERISTICS	Patient 1	Patient 2	Patient 3
Sex	Feminine	Masculine	Masculine
Age at primary consultation	4years and 3 months	4 years and 10 months	9 years and 5 months
Polyhydramnios	Yes	No	No
Feeding difficulties	Yes	No	Yes
Psychomotor development	Delayed	Delayed	Delayed
Noonan Phenotype	Yes	Yes	Yes
Multicaries	Severe	Severe	Severe
Dental &/or eruption anomalies	+	+	+
Malocclusion	-	+	+
Karyotype	46,XX	46,XY	46,XY
Systemic affection	CardiopathyPylo-ric stenosisPyelocalyceal ectasiaHypoacusia secondary to sepsis	CardiopathyUro-pathy	Laryngomalasia-Hyatal HerniaObesityU-rinary Infections

Table 2: Characteristics of the patients

of these two aspects comparing all three patients are shown on tables 1 and 2.

DISCUSSION

The caries feature in the three patients is characterized by extensive and multiple profound lesions located in atypical areas of which are generally free of caries, and are of rapid progression. The major etiological factors for patient 1 are: vomiting and reflux secondary to congenital hypertrophic pyloric stenosis and feeding difficulties in the first year of life. The girl was feeding on purée until consultation where they were informed that this food texture encouraged caries (11). Patient 2 frequently ingested fruit juices throughout the day. Patient 3 also presented a history of vomiting and regurgitation secondary to hyatal hernia at least until one and half years of his life. One therefore concludes that in all three patients an abnormal exposure of the oral cavity to intrinsic and extrinsic acids have prevailed.

It is confirmed that in all three patients, muscular hypotony as part of the syndrome, which is associated to the existing impaired psychomotor development, hampers correct autoclisis and oral hygiene.

Bottle feeding in patient 1 was prolonged too much and adding cereals to the milk increased the risk of caries even more (12). In patients 2 and 3 milk bottle-feeding was adequate in time and content. Non-nutritive suction (the pacifier) was not a variant that influenced caries, although it could have repercussions on the development of malocclusions.

Other excessive and inadequate sugar contributions to take into account on the infant patient, moreover, on these type of special patients, have been grouped in: sweets and the intake of sugar supplemented medicines to facilitate their administration. None of the patients reported the ingestion of sweets in great quantities. However, in the clinical history of patients 2 and 3 abundant prescribed syrups rich in sugar was confirmed ingested (13, 14).

From the analysis of the data referring to the domestic habits as well as the cariogenic factors proper to the syndrome, it is surmised that in the three patients the initial pathology was not caries manifestation of bacterial origin, but a demineralization of chemical origin concordant to dental erosion. Upon which an immediate colonization of cariogenic microorganisms took place, accelerating the destruction of hard dental tissues (10).

Erosion is a feature that could be defined as the loss of tooth structure derived from a demineralization of chemical origin, not bacterial. It can be originated from systemic diseases that deal with vomiting or feeding behavior alterations during infancy. An example of which is the repeated intake of fruit juices dispensed in a milk bottle or bulimic vomiting (15). From the integral study of these children we can conclude that the systemic and familial conditions that patients with Noonan syndrome present favor the erosion and the establishment of caries of rapid evolution, which in turn is a potential origin of an infectious foci that may cause major systemic damage. All of these follow a nocuous circle that should be broken before

starting a therapeutic restoration, if the aim is to achieve good oral health of the patient.

Therefore the introduction of preventive measures in these children acquire a special protagonism. Since in the indicated habitual protocol of the diagnosed patients as of very high risk of caries, suitable modifications have to be added. One reason for which is so as not to provoke excessive toothbrush abrasions on eroded teeth and the other is to administer drugs that control bacterial activity and remineralize the enamel surface.

BIBLIOGRAFIA/REFERENCES

1. Jones KL. Smith's recognizable patterns of human malformation. 4a ed. Philadelphia: WB Saunders Co; 1988. p. 108-9.
2. Gorlin RJ, Cohen MM Jr, Levin LS. Syndromes of the head and neck. 3a ed. New York: Oxford University Press 1999. p. 803-5.
3. Winter RM, Baraitser M. Dymorphology and Neurogenetics. 1996. England: Oxford Medical Databases. sp ed. Versión 1.0.
4. Cremers CWRJ, Van der Burgt CJAM. Hearing Loss in Noonan Síndrome. Int J Ped Otorhinola 1992;23:81-4.
5. Mendez HMM, Opitz JM. Noonan syndrom: a review. Am J Med Genet 1985;21:493-506
6. Allanson JE, Hall JG, Hughes HE, Preus M, Witt RD. Noonan Syndrome: The changing phenotype. Am J Med Genet 1985;21:507-14.

7. Torres-Carmona MA, Arenas-Sordo ML, Saavedra-Ontiveros D, Sánchez-Guerrero MC. Enfermedad periodontal en el síndrome de Noonan. Bol Med Hosp Infant Mex 1991;48:271-4.
8. Llamas R, Pastor C, Herrera M, Bonilla V, Sánchez-Barriga R. La caries, una enfermedad actual (I). Antecedentes y factores etiopatogénicos. Rev Eur Odontostomatol 2000;12:71-80.
9. Llamas R, Sánchez-Barriga R, Bonilla V, Herrera M, pastor C. La caries, una enfermedad actual (y III). Características morfológicas de la caries dentinaria. Rev Eur Odontostomatol 2000;12:191-202.
10. Barbería E. Caries dental: prevención. En: Barbería E, Boj JR, Catalá M, García C, Mendoza A eds. Odontopediatría. 2a ed. Barcelona: Masson S.A.;2001. p. 171-90.
11. Widmer RP, Mekertichian K. A contemporary approach to the art and science of caries risk assessment. Ann Roy Australas Coll Dent Surg 1996;13:119-26.
12. Castaño de Casaretto H, Cesetti M, Dricas D, Mayocchi K, Fernandez BA. Caries de Biberón. Bol As Arg Odont Niños 2000;29:7-12.
13. Mohan A, Morse DE, O'Sullivan DM, Tinanoff N. The relationship between bottle usage/ content, age, and, number of teeth with mutans streptococci colonization in 6-24-month-old children. Community Dent Oral Epidemiol 1998;26:12-20.
14. Seow WK. Biological mechanisms of early childhood caries. Community Dent Oral Epidemiol 1998;26:8-27.
15. Coogan MM, Motlekar HB. Salivary and plaque acids in caries active and caries free subjects. J Dent Ass South Africa 1996;51:823-7.

Casos clínicos on line - caso 77 (<http://www.medicinaoral.com/casos/caso77/indice.htm>)

Autora: M.A. Milián - Servicio de Estomatología del Hospital General Universitario de Valencia (Jefe de Servicio: Prof. José V. Bagán Sebastián)

CASO CLINICO: Paciente, hombre de 24 años, fumador de 1 paquete de cigarrillos al día, y no bebedor. No antecedentes generales de interés. No toma ningún tipo de medicación. El paciente acude a nuestra consulta por presentar desde hace años unas lesiones asintomáticas, blancas, homogéneas, que no se desprenden al raspado, localizadas en ambas mucosas yugales, suelo de boca y lengua. (Fig. 1-3)

DIAGNOSTICO: Nevus blanco esponjoso



Fig. 1



Fig. 2



Fig. 3