



## Síndrome de Adams-Oliver. Reporte de un caso

### *Adams-Oliver syndrome. Case report*

Mariana Godínez Barragán,\* Gustavo Parés Vidrio,§ Alejandro Hinojosa Aguirre,|| Adolfo Yamamoto Nagano¶

#### RESUMEN

El síndrome de Adams Oliver (SAO) es una rara alteración asociada a defectos congénitos del vértex, malformaciones en las porciones terminales de las extremidades y cutis marmorata telangiectásica, cuyo manejo requiere de un enfoque multidisciplinario para mejorar la calidad de vida. Reportamos el caso de un paciente con manifestaciones clínicas variadas del SAO que incluyen alteraciones craneofaciales en forma de hendidura facial, labio bilateral hendido y paladar fisurado grado III. El enfoque terapéutico de dicho caso fue abordado en el área estomatológica, tomando en cuenta las condiciones sistémicas del paciente. Este proceso fue dividido en cinco fases considerando la edad actual del paciente, las condiciones intrabucales y craneofaciales.

#### ABSTRACT

Adams Oliver syndrome (AOS) is a rare disease characterized by congenital scalp defects terminal transverse limbs malformations and cutis marmorata telangiectatica, whose treatment requires of a multidisciplinary focus to improve the quality of life. We report a child with varied clinical manifestations of AOS that include alterations craniofacial in form of facial fissure, cleft bilateral lip and cleft palate grade III. The therapeutic focus of this case was approached in the area estomatologica, taking into account the patient's systemic conditions. This process was divided in five phases whereas clause the patient's current age, the conditions intrabucal and craniofacial.

**Palabras clave:** Síndrome de Adams Oliver, aplasia cutis congénita, defectos de las porciones terminales de extremidades.

**Key words:** Adams Oliver syndrome, aplasia cutis congenital, defects terminal transverse limbs defects.

#### INTRODUCCIÓN

La aplasia cutis congénita (ACC) es un grupo heterogéneo de alteraciones caracterizadas por ausencia congénita de epidermis, dermis y en ocasiones hipodermis, cuyo sitio de mayor frecuencia es la piel del cuero cabelludo.<sup>1,2</sup> Cordon<sup>1-4</sup> describió el primer caso de una ACC en 1767, pero el reporte de Campbell en 1826 permitió diferenciar sus aspectos clínicos. Fueron clasificados de acuerdo a su ubicación, modo de inherencia y anomalías asociadas por Frieden<sup>1,2,4,5</sup> en 1986 en nueve grupos, dentro de los cuales se han publicado pacientes con alteraciones en forma de reducción distal de las extremidades, combinación clínica que representa una ACC del grupo II con inherencia autosómica dominante y variabilidad en la expresión clínica, denominada síndrome de Adams Oliver (SAO).<sup>6,7</sup> Fue publicado por primera vez en 1945 por Forrest H Adams y CP Oliver.<sup>8-11</sup> El SAO es una alteración poco común, cuya incidencia es de 200 casos reportados<sup>8</sup> de acuerdo con el último registro publicado en el 2004. Esto representa, de acuerdo con el Estudio Colaborativo Español de Malformaciones Congénitas realizado por Martínez-Frías,<sup>12</sup> una frecuencia de 0.44 por cada 100,000 recién nacidos vivos, con una

distribución similar entre el género masculino y femenino, de acuerdo con estudios realizados por Whitley<sup>13</sup> en 1991 en pacientes de una misma zona geográfica.

En México, el primer caso de SAO se presentó en el Congreso Nacional de Genética Humana del año 2004 por Bárcela,<sup>14</sup> pero el primer reporte en la literatura médica es del médico Luján<sup>8</sup> del Hospital Juárez de México. El SAO representa un fenotipo muy variado cuyos principales componentes incluyen ausencia congénita de piel en forma de ACC, defectos en las porciones terminales transversas de las extremidades y cutis marmorata telangiectásica congénita,

\* Cirujano Dentista, Especialista en Odontopediatría.

§ Tutor. Profesor de la especialidad de Odontopediatría. DePel FO. UNAM.

|| Asesor. Profesor de la especialidad de Odontopediatría. DePel. FO. UNAM.

¶ Asesor. Coordinador de la especialidad de Odontopediatría. DePel. FO UNAM.

Fecha de recepción: 31 de julio de 2009.

Fecha de aceptación: 2 de julio de 2010.

Este artículo puede ser consultado en versión completa en <http://www.medigraphic.com/facultadodontologiaunam>

en el 25% de los casos.<sup>15</sup> La ACC se observa en la zona posterior de la región parietal o vértex en forma de lesiones que oscilan entre 0.5 y 10 cm asociadas con dilatación de venas toruosas<sup>11</sup> y defectos en los huesos parietales. Los defectos en las porciones terminales transversas de las extremidades son malformaciones en forma de truncaciones de las falanges distales que propician ausencias o hipoplasias de las mismas. Se han descrito casos con sindactilia (ósea/cutánea) entre segundo y tercer dedo, reducción de falanges proximales y medias, polidactilia, ectrodactilia, hipoplasia de metatarsos, hipoplasia ungueal, pie equinovaro, ausencia de la parte distal del miembro, micromielia y braquipodia.

Otras anomalías poco comunes incluyen hipoplasia de nervio óptico, microftalmia,<sup>16</sup> alteraciones oculares,<sup>17</sup> malformaciones de vítreo y retina<sup>18</sup> en forma de pliegues falciformes,<sup>19</sup> cataratas congénitas bilaterales,<sup>20</sup> defectos en los pabellones auditivos, apéndices cutáneos en los dedos de los pies, ACC de la rodilla, hiperpigmentaciones focales, hemangiomas, malformaciones arteriovenosas de piel cabelluda, cabello lanoso, criptorquidia, politelia, retraso del crecimiento,<sup>20,21</sup> deficiencia mental, talla baja, esclerosis hepatoportal,<sup>22</sup> anomalías intra-hepáticas,<sup>22</sup> fibrosis portales,<sup>22</sup> dolicocefalia y paladar hendido,<sup>8,23,24</sup> que de acuerdo a los estudios de Roca representa una tasa del 0.3%.<sup>25</sup>

Se ha asociado a anomalías neurológicas y del sistema nervioso central como meningitis secundaria a infecciones por medio del defecto cutáneo, encefalocele,<sup>26</sup> quistes porencefálicos, hipoplasia asimétrica cerebelar,<sup>17</sup> epilepsia,<sup>17,21,27</sup> microcefalia,<sup>17,27</sup> hipoplasias del cuerpo calloso,<sup>18,19,28</sup> calcificaciones intracraneales del tipo de las infecciones TORCH,<sup>2</sup> displasia de la corteza cerebral,<sup>29</sup> hidrocefalia<sup>28</sup> y retraso psicomotor.<sup>12</sup>

Una incidencia de 13.4%<sup>29</sup> de malformaciones cardíacas son reportadas en los pacientes con SAO, por lo que se han mencionado cardiopatías congénitas como coartación aórtica y defectos de septo ventricular y atrial,<sup>30</sup> estenosis subaórtica y aórtica, coartación aórtica, estenosis de vena pulmonar, tetralogía de Fallot,<sup>31</sup> válvula mitral en paracaídas, válvula aórtica bicúspide y atresia pulmonar.<sup>2</sup>

Existe un caso asociado a leucemia mieloide crónica y quilotórax.<sup>32</sup>

La heterogeneidad clínica de pacientes con SAO es tan variada que pueden reportarse desde grandes malformaciones hasta mínimas alteraciones, lo que demuestra un amplio espectro de expresión.<sup>9</sup>

La inherencia autosómica dominante con marcada variabilidad es el modo más frecuente de reportes del SAO, dato apoyado por autores como Bonafede

y Beighton<sup>6</sup> en 1979, Sybert<sup>6</sup> en 1989 y Verdyck<sup>33</sup> en el 2006. Algunas publicaciones han sugerido una herencia recesiva como las de Kahn y Olmedo en 1950, Koiffmann en 1988, Klinger y Merlob en 1998, Tekin en 1999 o Temtamy<sup>17</sup> en el 2007. Sin embargo, se han descrito casos esporádicos debido a mutaciones de novo;<sup>8,9,15</sup> incompleta penetración en el modo de transmisión<sup>9</sup> o cambios genéticos espontáneos como el descrito por Narang.<sup>34</sup> Para Becker<sup>35</sup> la consanguinidad de las familias, la incompleta penetrabilidad cromosómica o el mosaicismo pueden determinar el tipo de herencia. Con base en ello investigadores como Verdyck<sup>33,36</sup> han intentado descifrar los genes implicados en el desarrollo del SAO como el ALX4,<sup>36</sup> MSX2,<sup>36</sup> MSX1,<sup>33</sup> CART1,<sup>33</sup> RUNX2,<sup>33</sup> HODXD13<sup>33</sup> y P63, pero no se ha obtenido éxito en ello. Por lo que se ha vinculado a varios procesos patofisiológicos. La hipótesis de Toriello<sup>9,23,37</sup> sugiere mecanismos disruptores vasculares en etapas tempranas embrionarias, al igual que Whitley y Gorlin<sup>13</sup> quienes sugirieron un compromiso vascular en áreas «watershed» durante periodos del desarrollo. Jaeggi,<sup>38</sup> Keymolen<sup>39</sup> y Fryns<sup>40</sup> manifiestan que este proceso es el que mejor describe al SAO. Para Swartz<sup>41</sup> las anomalías vasculares se desarrollan en etapas muy tempranas del desarrollo embrionario.

Der Kaloustian<sup>42</sup> dedujo que el SAO y la enfermedad de Poland resultaban de la interrupción del flujo sanguíneo de las arterias subclavias y por tanto la misma alteración cromosómica, pero esta posibilidad no se ha comprobado.

Otras hipótesis incluyen la ruptura de bandas amnióticas,<sup>39</sup> factores teratogénicos, infecciones intrauterinas<sup>43</sup> como virus varicela-zoster o herpes simple, exposiciones fetales a cocaína, heroína, alcohol o fármacos antitiroideos,<sup>43</sup> oligohidramnios y compresiones externas<sup>9</sup> pero no existe nada en esos sentidos.

La gran heterogeneidad clínica de los pacientes afectados por SAO ha dificultado su consejo genético a los portadores de la anomalía, por lo que representa un reto a la medicina moderna que requiere para su adecuada valoración, prevención, manejo y control de un entorno multidisciplinario.

El presente trabajo tiene como objetivo difundir un nuevo caso para la literatura mexicana con un enfoque multidisciplinario, interrelacionándolo con las distintas áreas médicas involucradas en su tratamiento, destacando la importancia de la odontopediatría en dicho proceso.

## CASO CLÍNICO

Paciente masculino de 1 año 9 meses de edad quien fue llevado a la Clínica de Odontopediatría de la

División de Estudios de Postgrado e Investigación de la Facultad de Odontología de la UNAM para mejorar su condición estomatológica.

### HISTORIA MÉDICA

La historia médica indicó que el paciente fue gesta 1 de madre de 20 años y padre de 22 con antecedentes heredofamiliares interrogados y negados. La madre presentó un embarazo normoevolutivo y controles prenatales regulares que demostraron a las 28 semanas de vida intrauterina un aumento en el contorno cefálico del feto y anomalías en el desarrollo de las extremidades superiores e inferiores.

Fue producto de 40 semanas de gestación, obtenido por cesárea con un diagnóstico de hidrocefalia. Presentó, al momento del nacimiento un peso de 3,700 g, una talla de 53 cm, un contorno cefálico de 42 cm y un grado de depresión Apgar de  $\frac{3}{4}$ . La exploración física demostró malformaciones craneofaciales de tipo labio hendido bilateral, paladar hendido, hendidura facial de comisura palpebral izquierda a ala de la nariz izquierda, anomalías oculares y dilatación de venas craneales. Malformaciones en las porciones transversas terminales de las extremidades en forma de pie equinvaro derecho e izquierdo, malformaciones dáciles de mano izquierda con sindactilia entre la segunda y tercera falange, hipoplasia ungueal, reducción de falanges proximales y medias y sindactilia de pie derecho. El paciente fue diagnosticado con SAO concordante a las características clínicas presentes en el momento del nacimiento.

El paciente permaneció hospitalizado durante los primeros días de vida y fue sometido quirúrgicamente para la colocación de una válvula unidireccional ventriculoperitoneal para el control de la hidrocefalia, se corrigió el labio hendido, hendidura facial, el pie equinvaro derecho y se separaron los dedos con sindactilia de la mano izquierda. No presentó complicación alguna.

Adicionalmente fue sometido a una escala evaluativa para determinar el desarrollo psicomotriz basándose en el test de Denver, el cual determinó al explorar la motricidad fina, gruesa, el área personal-social y el lenguaje retraso psicomotor secundario al SAO al fallar en más de dos pruebas; por lo que fue sometido desde ese momento hasta la actualidad a estimulación propioceptiva, visual, auditiva, de imagen corporal, estabilizadora para las cuatro extremidades, estableciéndose una serie de ejercicios para aumentar el control cefálico y el tono muscular.

El paciente presentó una mejoría notoria en su desarrollo.

A la edad de 1 año 18 días fue sometido a una nueva intervención quirúrgica para la corrección de pie equinvaro izquierdo, sin haber presentado complicación alguna.

El paciente siguió con controles frecuentes y valoraciones clínicas hasta la edad de 1 año 4 meses (*Figura 1*).

### EXPLORACIÓN FÍSICA

La exploración física realizada en la Clínica de Odontopediatría de la DePel demostró que el paciente es dolicocefálico con los planos superciliar, bipupilar, subnasal y comisural antiparalelos, una relación nasal vertical con horizontal de 1 a 1 con los orificios alargados y asimétricos por la presencia de la cicatriz del labio hendido bilateral y de la cirugía de la hendidura facial oblicua que proyecta el lado izquierdo facial hacia abajo. El labio superior es delgado con asimetría marcada hasta el borde del bermellón que es dirigido a la izquierda por la cicatriz del labio hendido bilateral. La fascie es hipertelórica (*Figura 2*) con implantación baja de los pabellones auriculares.

También se notan malformaciones en las porciones terminales transversas de la extremidad superior izquierda en forma de sindactilia entre el segundo y tercer falange en donde se percibe cicatriz. Las falanges de la extremidad inferior derecha son hipoplásicas y se observa ausencia de lecho ungueal. Ambos miembros inferiores presentan cicatrices por corrección de pie equinvaro (*Figura 3*).

### DIAGNÓSTICO ESTOMATOLÓGICO

El diagnóstico estomatológico fue dividido en tres secciones.



**Figura 1.** Paciente de 1 año 9 meses diagnosticado con SAO.



**Figura 2.** Fascie hipertelórica

1. Exploración intrabucal: Los labios presentaron una mucosa deshidratada con incompetencia entre ellos por cicatrización de la hendidura; el paladar duro y blando se encuentran hendidos hasta el agujero incisivo en un grado III de acuerdo a Veau (*Figura 4*); las tonsilas se encontraron inflamadas y el proceso alveolar irregular en forma de hendidura unilateral derecha en el área de la premaxila acompañada de colapso en esa zona. Además existió inflamación gingival localizada por presencia de placa dentobacteriana.
2. Análisis de la oclusión: El análisis de la oclusión no fue evaluado debido a la edad dental del paciente que es de 14 a 18 meses.
3. Análisis dental (*Cuadro I*).

**Cuadro I.** Análisis dental.

No.	Diagnóstico	No.	Diagnóstico
51	Hipocalcificación borde cervical e incisal Anomalía de forma	61	C2 Hipocalcificación de 3/3 corona Anomalía de forma
52	En proceso de erupción sobre la línea de la premaxila	62	Hipocalcificación cervical
53	Hipocalcificación cervical	63	Inflamación gingival Hipocalcificación cervical
54	En proceso de erupción Hipocalcificación de 1/3 corona	64	En proceso de erupción Hipocalcificación de 1/3 corona

No.	Diagnóstico	No.	Diagnóstico
81	Hipocalcificación cervical	71	Hipocalcificación cervical
82	Hipocalcificación cervical	72	Malposición
83	Inflamación gingival	73	Aparentemente sano

## PLANEACIÓN DEL TRATAMIENTO

Debido a que el paciente presenta diversas alteraciones asociadas al SAO y tomando en cuenta aspectos médicos, psicológicos, sociales y pedagógicos, la participación multidisciplinaria de distintas áreas médicas será el pilar para mejorar la calidad de vida del paciente. Los especialistas que deben participar en el tratamiento integral son Pediatra, Genetista, Otorrinolaringólogo, Cirujano plástico, Anestesiólogo, Neurólogo, Ortopedista, Cirujano Maxilofacial, Odontopediatra, Ortodoncista, Audiólogo y Foniatra, Psicólogo Familiar, Fisioterapeuta, Nutriólogo y Trabajador social.

El tratamiento estomatológico fue dividido en distintas fases de acuerdo a la edad actual del paciente, que incluyeron:

### Determinación de la técnica de manejo de conducta

Considerando que la edad del paciente propicia una comunicación nula y que existen anomalías asociadas al SAO como alteraciones oculares, retraso psicomotor, retraso en el crecimiento y alteraciones del SNC; por lo cual se decidió utilizar técnicas de enfoque físico como el uso de abre bocas e inmovilización pasiva que protejan la integridad del paciente y disminuyan la ansiedad de los padres; sin embargo, es necesario no descartar el empleo de anestesia general en procedimientos mayores por las condiciones sistémicas y neurológicas del paciente.

### FASE PREVENTIVA

En esta etapa se establecieron instrucciones de higiene para la fisura palatina, el proceso alveolar y la lengua por medio de una gasa o un paño limpio embebido con agua hervida o con una dilución de agua oxigenada, enfatizando la importancia que tiene sobre todo después del último alimento.

Se mostró, enseñó y reforzó la técnica de cepillado a los padres con un cepillo blando de látex o silicón sin dentífrico para ser realizada después de los alimentos. En esta etapa se resolvieron dudas sobre las instrucciones de higiene. Se estableció la importancia

de mejorar el medio bucal para contrarrestar las zonas hipocalcificadas presentes en la mayoría de los órganos dentales del paciente, intentando crear un hábito para los padres ya que las malformaciones de las porciones distales de las extremidades que presenta el paciente, en un futuro, pueden interferir con la capacidad motora para desarrollar una adecuada técnica de higiene por sí mismo.

Como instrucciones dietéticas se aconsejó disminuir los alimentos con alto contenido de carbohidrato y eliminar la alimentación nocturna.

En una cita posterior se realizó una limpieza dental profesional con previa profilaxis antibiótica ya que el paciente es de alto riesgo para desarrollar meningitis, septicemias o endocarditis por presentar válvula unidireccional ventriculoperitoneal, así que de acuerdo con la Asociación Americana del Corazón 2008<sup>44</sup> se administró amoxicilina 50 mg/kg 60 minutos antes de realizar el procedimiento. Posterior a la limpieza con pasta y copa de hule se colocó fluoruro en barniz.

### Fase restaurativa

Para la restauración de la lesión cariosa del órgano 61, se empleó la técnica restaurativa atraumática eliminando el tejido reblandecido con cucharilla y con

pieza de baja velocidad, colocando como restauración ionómero de vidrio tipo II.

### Fase interceptiva

Debido a que el paciente presenta paladar hendido grado III, se pudieran desencadenar una serie de problemas funcionales y estructurales que deben ser interceptados tempranamente, por ello se recomienda la valoración de cirugía maxilofacial para diseñar conjuntamente un aparato ortopédico prequirúrgico que disminuya los segmentos y facilite el cierre fisural, normalice la presión lingual durante la deglución-succión, conforme un paladar artificial que evite a la lengua alojarse en la fisura y permita la translación normal de los segmentos.

Durante esta fase interceptiva el paciente debe ser preparado para la cirugía del paladar hendido con previa valoración sistémica.

Una vez concluido el cierre de la hendidura será necesario reorientar y promover el crecimiento maxilomandibular para evitar efectos secundarios a las bridas cicatrizales. Se puede pensar en el empleo de expansión, disyunción y tracción esquelética con aparatos ortopédicos individualizados para lograr relaciones transversales, verticales y anteroposteriores más adecuadas.



**Figura 3.** A. Sindactilia entre segunda y tercera falange de mano izquierda. B. Hipoplasia de falanges inferiores sin lecho ungueal. C. Pie derecho e izquierdo con cicatriz por ser equinovaros.



**Figura 4.** A. Paladar hendido grado III. B y C. Condiciones de la arcada superior.

Durante esta etapa postquirúrgica la intervención del audiólogo y foniatra serán de suma importancia para evitar alteraciones auditivas y del habla.

### Fase mantenimiento

Esta fase es de suma importancia para asegurar el éxito del tratamiento estomatológico y ortopédico, en ella se evaluarán los avances en cuanto a higiene bucal, cambios dietéticos, desarrollo de la oclusión, crecimiento craneofacial y adecuadas relaciones maxilomandibulares.

## DISCUSIÓN

El SAO representa a una alteración congénita de las ACC extremadamente rara, cuyas manifestaciones clínicas y formas de herencia son tan variadas que cada reporte en la literatura demuestra la gran heterogeneidad a la que el clínico puede enfrentarse.

Los avances médicos deberán centrarse en encontrar el gen responsable de su desarrollo para así, comprender la patofisiología que ocasiona las anomalías vasculares e interrupción del flujo sanguíneo que provoca los defectos en las porciones distales de las extremidades de todos los pacientes reportados con SAO. Si es posible resolver este enigma, el diagnóstico temprano tomará un gran valor, como lo mencionó Becker<sup>35</sup> al enfatizar la importancia de la evaluación constante durante el primer trimestre del embarazo por medio de fetoscopia<sup>35</sup> para descartar éste u otro síndrome que afecte el desarrollo del feto. Hoy en día procedimientos prenatales como la amniocentesis<sup>5,23</sup> o el estudio de las vellosidades coriónicas<sup>5,23</sup> para diagnosticar SAO no están indicados ya que los resultados demostrarían un cariotipo normal<sup>5</sup> y un análisis cromosomal sin alteraciones. El clínico, por tanto debe basar el diagnóstico en los hallazgos clínicos y en el historial familiar del paciente estudiado, descartando síndromes que se acompañen de ACC del vértex como síndrome de defectos cutáneos del vértex y polidactilia postaxial, síndrome de defectos cutáneos del vértex con manos en pinza de langosta, epidermolisis ampollosa, displasias ectodérmicas, síndrome de Johansson Blizzard, embriofetopatía por varicela congénita, trisomía 13, hipoplasia dérmica focal, síndrome de constricciones anulares congénitas y amputaciones intrauterinas por ruptura de bandas amnióticas.<sup>2</sup>

El manejo del SAO es complejo ya que no existe un tratamiento específico de la enfermedad, sino aspectos para mejorar las condiciones del paciente, para

ello, la perspectiva integral, pero sobre todo multidisciplinaria es esencial; esta visión logrará cambiar las condiciones del paciente que padece SAO desde su nacimiento hasta la obtención de una mejor calidad de vida.

Es importante considerar que la mortalidad en los pacientes que cursan con SAO es rara, representando el 20%<sup>8,15</sup> de los pacientes reportados, en donde las causas principales se debieron a hemorragia en la zona de la aplasia, infecciones secundarias y meningitis.<sup>8,15,45,46</sup>

Como parte del equipo multidisciplinario que interacciona en el manejo del SAO el área odontológica juega un papel importante, que de acuerdo a la edad del paciente y a las condiciones estomatológicas establecerá programas para contrarrestar o prevenir alteraciones. Para ello, es necesario tomar en cuenta que la gran variabilidad de manifestaciones clínicas del SAO han reportado anomalías hepáticas,<sup>22</sup> neurológicas, vasculares y cardíacas en un 13.4%<sup>29</sup> por lo que la instauración de tratamientos odontológicos requieren de valoraciones médicas previas. De tal manera que en pacientes con SAO aunado a cardiopatías congénitas o aquellos que presenten ACC con defectos óseos que expongan porciones de cerebro, las medidas preventivas como el uso de profilaxis antibiótica son de suma importancia para evitar endocarditis.

El caso reportado es un nuevo hallazgo para la literatura mexicana, sus manifestaciones clínicas, al igual que las otras publicaciones son diversas, pero coincidentes en la presencia de dilatación de venas tortuosas, malformaciones de las extremidades en forma de sindactilia, reducción de falanges proximales y medias, hipoplasia ungueal, pie equinovaro, anomalías oculares, retraso del crecimiento, hidrocefalia, retraso psicomotor, hendidura facial, labio hendido bilateral y paladar hendido grado III, este último es un hallazgo poco común en los pacientes con SAO, representando el 0.3%.<sup>25</sup>

La perspectiva terapéutica del caso reportado fue enfocada estomatológicamente por lo que sus objetivos en esta etapa mejoraron la condición de higiene bucal, propiciaron un adecuado control del consumo de alimentos con alto contenido de carbohidratos para contrarrestar las zonas hipocalcificadas presentes en los órganos dentarios; obteniendo un medio bucal más favorable y con ello un menor número de factores de riesgo para desarrollar lesiones cariosas. Además, debido a la presencia de paladar hendido, una intervención temprana evitará un colapso maxilar mayor por la falta de cierre de los procesos palatinos, una posición anómala de la lengua durante la deglución-succión y relaciones craneofaciales inadecuadas.

## CONCLUSIONES

- El SAO representa una alteración congénita rara en la literatura médica por lo que se requiere de la difusión de nuevos casos.
- Para su valoración, manejo y control requiere de un enfoque multidisciplinario.
- La Odontopediatría forma parte del equipo de trabajo al brindar mejores condiciones estomatológicas, controlando factores de riesgo para evitar el desarrollo de caries, así como hábitos perniciosos o maloclusiones.
- El tratamiento odontológico del paciente con SAO requiere de valoraciones multidisciplinarias previas que consideren medidas preventivas.
- La atención integral de los pacientes que cursan con SAO es continua, desde su nacimiento hasta obtener las mejores condiciones médicas, sociales y psicológicas.

## REFERENCIAS

- Hona J, Frieden MD. Clinical review. Aplasia cutis congenital: A clinical review and proposal for classification. *J Am Acad Dermatol* 1987; 4 (4): 646-60.
- Calduch LJR. Aplasia cutis congenital de cuero cabelludo. Estudio clínico de 35 pacientes y su relación con los defectos de la línea media. (Tesis doctoral). Universitat de Valencia. *Facultad de Medicina* 2005.
- Cordon M. Extrait d' une lettre au sujet de trois enfants de la meme mere nés avec partie des extremités denuee de peau. *J Med Chir Pharmacie* 1767; 26: 556-557.
- Pérez LC, Urbina FG, Roa JA. Aplasia cutis congénita: a propósito de cuatro casos. *Rev Chil Pediatr* 2001; 72 (4).
- Jaeggi E, Kind C, Morger R. Congenital scalp and skull defects with terminal transverse limb anomalies (Adams-Oliver syndrome): report of three additional cases. *Eur J Pediatr* 1990; 149 (8): 565-6.
- National Center for Biotechnology Information. Adams-Oliver syndrome. <http://www.ncbi.nlm.nih.gov>
- Online Mendel Inheritance in Man. Adams-Oliver Syndrome; AOS. <http://www.ncbi.nlm.nih.gov/entrez/dispomim.cgi?id=100300>.
- Luján JI, Ibarra AG, Méndez FV. Síndrome de Adams-Oliver. Reporte de un caso. *Rev Hosp Jua Mex* 2004; 71 (3): 124-7.
- Mempel M, Abeck D, Lange I, Strom K. The wide spectrum of clinical expression in Adams-Oliver syndrome: a report of two cases. *British Journal of Dermatology* 1999; 140: 1157-1160.
- Adams FH, Oliver CP. Hereditary deformities in man due to arrested development. *J Hered* 1945; 36: 3-7.
- Scrubabu NMD. The syndrome of aplasia cutis congenital with terminal, transverse defect of limbs. Brief clinical and laboratory observations. *The Journal of Pediatrics* 1975; 87 (1): 79-82.
- Martínez-Frías ML, Arroyo-Carrera I, Muñoz-Delgado NJ. The Adams-Oliver syndrome in Spain: the epidemiological aspects. *An Esp Pediatr* 1996; 45 (1): 57-61.
- Whitley CB, Gorlin RJ. Adams-Oliver syndrome revisited. *Am J Med Genet* 1991; 40 (3): 319-26.
- Barcela SL. Síndrome de Adams-Oliver. Caso Clínico. Revista Salud Pública y Nutrición. Edición Especial. XXIX Congreso Nacional de Genética Humana 2004. URL: [http://www.respyn.uanl.mx/especiales/2005/ee-05-2005/carteles/genetica\\_clinic\\_a1.htm](http://www.respyn.uanl.mx/especiales/2005/ee-05-2005/carteles/genetica_clinic_a1.htm).
- Bilginer B, Onal MB, Bahadır S, Akalan N. Aplasia cutis congenital of the scalp, skull and dura associated with Adams-Oliver syndrome. *Turkish Neurosurgery* 2008; 18 (2): 191-193.
- Salvador J, Casas J. Catálogo de síndromes polimalformativos congénitos con anomalías oculares. Instituto Municipal de Salud Pública. Ayuntamiento de Barcelona. [http://www.aspb.es/quem/docs/Catal\\_sind\\_polimalformativos](http://www.aspb.es/quem/docs/Catal_sind_polimalformativos).
- Temtamy SA, Aglan MS, Ashour AM, Zaki MS. Adams-Oliver syndrome: further evidence of an autosomal recessive variant. *Clin Dysmorphol* 2007; 16 (3): 141-9.
- Ortavik KH, Strömme P, Spetalen S, Flage T, Westvik J, Vesterhus P, Skjeldad O. Aplasia cutis congenita associated with limb, eye, and brain anomalies in sibs: a variant of the Adams-Oliver syndrome? *Am J Med Genet* 1995; 59 (1): 92-5.
- Prothero J, Nicholl R, Wilson J, Wakeling EL. Aplasia cutis congenital, terminal limb defects and falciform retinal folds: confirmation of a distinct syndrome of vascular disruption. *Clin Dysmorphol* 2007; 16 (1): 39-41.
- Fayol L, Garcia P, Denis D, Philip N, Simeoni U. Adams-Oliver syndrome associated with cutis marmorata telangiectatica congenital and congenital cataract: a case report. *Am J Perinatol* 2006; 23 (39): 197-200.
- McGoey RR, Lacassie Y. Adams-Oliver syndrome in siblings with central nervous system findings, epilepsy, and developmental delay: refining the features of a severe autosomal recessive variant. *Am J Med Genet A* 2008; 146 (4): 488-91.
- Girard M, Amiel J, Fabre M, Pariente D, Lyonnet S, Jacquemin E. Adams-Oliver syndrome and hepatoportal sclerosis: occasional association or common mechanism? *Am J Med Genet A* 2005; 135 (2): 186-9.
- Sun-Young Jun, Shin Kwang Khang. An autopsy case of Adams-Oliver syndrome. *J Korean Med Set* 2000; 15: 482-4.
- Rajabian MH, Aghaei SMD. Adams-Oliver syndrome and isolated aplasia cutis congenital in two sibs. *Dermatology Online Journal* 2001; 12 (6).
- Roca OJL, Cendán MI, Alonso LF, Ferrero OME, Lantigua CA. Caracterización clínica del labio hendido con fisura palatina o sin ésta en Cuba. *Rev Cubana Pediatr* 1998; 70 (1).
- Gomes LB, Castro J, Matos M, Nunes A, Furtado J, Barrueco MC. Lesion of the central nervous system in Adams-Oliver's syndrome. *Acta Med Port* 2001; 14 (1): 89-94. *Acta Med Port* 2001; 14 (4): 455-6.
- Bamforth JS, Kaurah P, Byrne J, Ferreir P. Adams Oliver syndrome: a family with extreme variability in clinical expression. *Am J Med Genet* 1994; 49 (4): 393-6.
- Piazza AJ, Blackston D, Sola A. A case of Adams-Oliver syndrome with associated and pulmonary involvement: further evidence of vascular pathology? *Am J Med Genet A* 2004; 130A (2): 172-5.
- Zapata HH, Sletten LJ, Pierpont ME. Congenital cardiac malformations in Adams-Oliver syndrome. *Clin Genet* 1995; 47 (2): 80-4.
- Papadopoulou E, Sifakis S, Raissaki M, Germanakis I, Kalmanti M. Antenatal and postnatal evidence of periventricular leukomalacia as a further indication of vascular disruption in Adams-Oliver syndrome. *Am J Med Genet A* 2008; 146A (19): 2545-2550.
- Lin AE, Westgate MN, van der Velde ME, Lacro RV, Holmes LB. Adams-Oliver syndrome associated with cardiovascular malformations. *Clin Dysmorphol* 1998; 7 (4): 235-41.
- Farrell SA, Warda LJ, LaFlair P, Szymonowicz W. Adams-Oliver syndrome: a case with juvenile chronic myelogenous leukemia and chylothorax. *Am J Med Genet* 1993; 47 (8): 1175-9.

33. Verdyck P, Blaumeiser B, Holder-Espinasse M. Adams-Oliver syndrome: clinical description of a four-generation family and exclusion of five candidate genes. *Clin Genet* 2006; 69: 86-92.
34. Narang T, Kanwr AJ, Dogra S. Adams-Oliver syndrome: a sporadic occurrence with minimal disease expression. *Pediatr Dermatol* 2008; 25 (1): 115-6.
35. Becker R, Kunze J, Horn D, Gasiorek-Wiens. Autosomal recessive type of Adams-Oliver syndrome: prenatal diagnosis. *Ultrasound Obstet Gynecol* 2002; 20: 506-510.
36. Verdyck P, Holder-Espinasse M, Van Hull W, Wuyts W. Clinical and molecular analysis of nine families with Adams-Oliver syndrome. *European Journal of Human Genetics* 2003; 11: 457-463.
37. Toriello HV, Graff RG, Florentine MF. Scalp and limb defects with cutis marmorata telangiectatica congenital: Adams-Oliver syndrome? *Am J Med Genet* 1988; 29: 269-76.
38. Jaeggi E, Kind C, Morger R. Congenital scalp and skull with terminal transverse limb anomalies (Adams-Oliver syndrome): report of tree additional cases. *Eur J Pediatr* 1990; 149 (8): 565-6.
39. Keymolen K, De Smet L, Bracke P, Fryns JP. The concurrence of ring constrictions in Adams-Oliver syndrome: additional evidence for vascular disruption as common pathogenetic mechanism. *Genet Couns* 1999; 10 (3): 295-300.
40. Fryns JP, Legius E, Demaerel P, Van den Berghe H. Congenital scalp defect, distal limb reduction anomalies, right spastic hemiplegia and hipoplasia of the left arteria cerebro media. Further evidence that interruption of early embryonic blood supply may result in Adams-Oliver (plus) syndrome. *Clin Genet* 1996; 50 (6): 505-9.
41. Swartz EN, Sanatani S, Sandor GG, Schreiber RA. Vascular abnormalities in Adams-Oliver syndrome: a cause or effect? *Am J Med Genet* 1999; 82 (1): 49-52.
42. Der Kaloustian VM, Hoyme HE, Hogg H, Entin MA, Guttmacher AE. Possible common pathogenetic mechanisms for Poland sequence and Adams-Oliver syndrome. *Am J Med Genet* 1991; 38 (1): 69-73.
43. Suárez O, López-Gutiérrez JC, Andrés A, Barrera S, Encinas JL, Luis A, Soto-Bauregard C, Días M, Ros Z. Aplasia cutis congenital: surgical treatment and results in 36 cases. *Cir Pediatr* 2007; 20 (3): 151-5.
44. Rick A, Nishimura, Blase A, Carabello, David P, Faxon, Michael D, Freed, Bruce W Lytle, Patrick T. O'Gara, Robert A, O'Rourke. Guideline update on valvular heart disease: Focused Update on Infective Endocarditis. *JACC* 2008; 52 (8): 676-85.
45. Savarirayan R, Thompson EM, Abbott KJ, Moore MH. Cerebral cortical dysplasia and digital constriction rings in Adams-Oliver syndrome. *Am J Med Genet* 1999; 86 (1): 15-9.
46. Davis PM, Buss PW, Simpson BA, Sykes. Near fatal hemorrhage from the superior sagittal sinus in Adams-Oliver syndrome. *Archives of Disease in Childhood* 1993; 68: 433.

Dirección de correspondencia:

**Dr. Gustavo Parés Vidrio**

drgpares@yahoo.com.mx