

Historia clínica

- Masculino
- Edad:14 años
- M de C: “celulitis de origen dentaria”
- Evolución: “hace 1 mes”
- AP y F: ninguno de interés
- Examen neurológico normal
- Derivado por **Odontólogo**

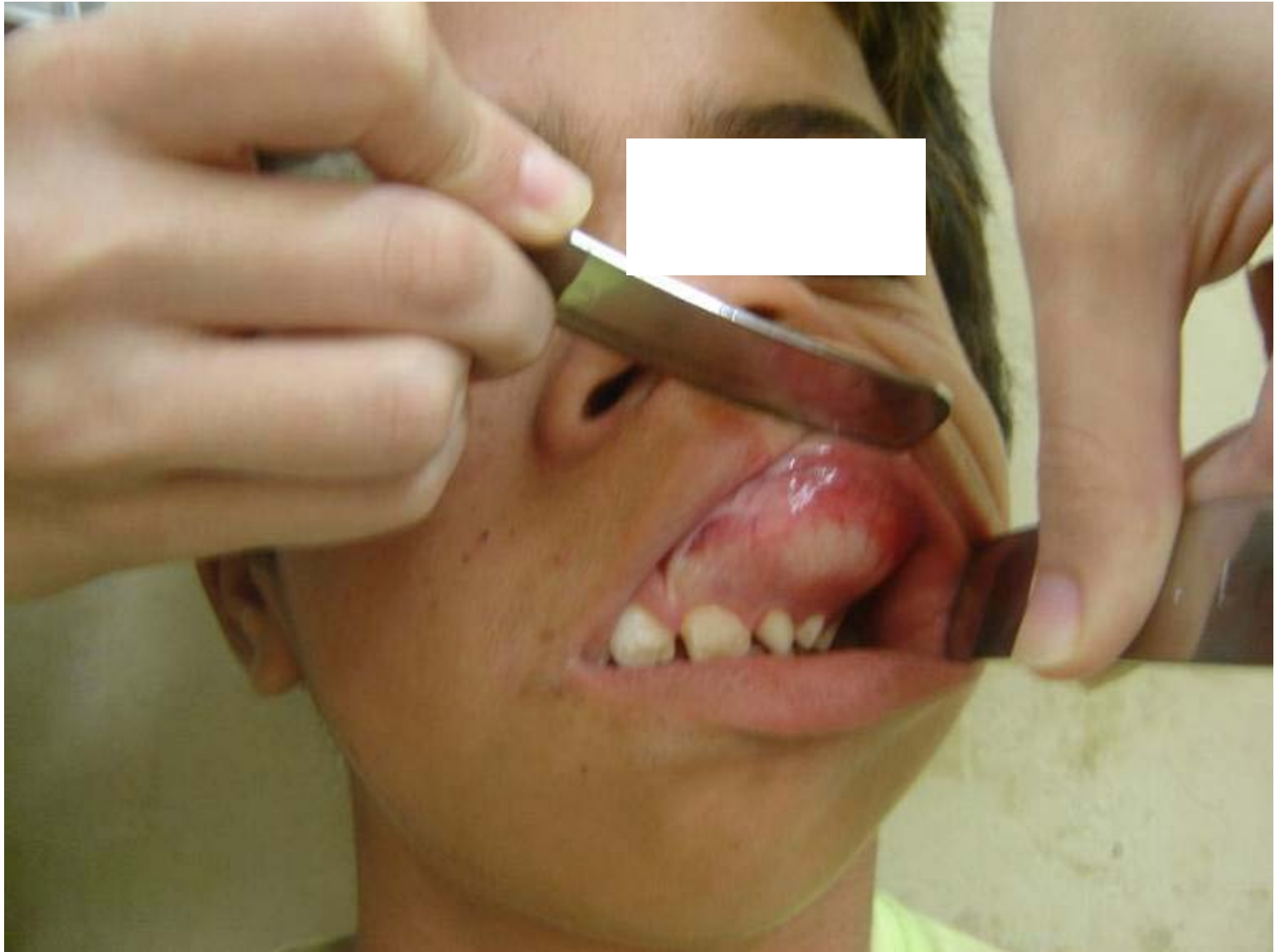
Examen Clínico

Examen Bucal de partes blandas:

Tumefacción en región maxilar superior izquierda, abarca zona de piezas dentarias 2.1 a 2.6; englobando vestíbulo y paladar, de 8 cm

Consistencia dura, inmóvil, no fluctuante, indolora a la palpación, no hay cambios de coloración mucosa y sin rubor, calor, dolor ni fluctuación









Exámenes Complementarios

- **RX Panorámica**

Tres imágenes radiolúcidas , dos ubicadas en las ramas montantes de mandíbula, con 2 molares inferiores (3.7- 4.7) y segundo molar superior izquierdo (2.7) incluidos

- **Tomografía axial computarizada del cráneo con contraste**

Prolongación de la lesión con destrucción de una porción de base de orbita y afección parcial del nervio óptico.

Calcificación de hoz del cerebelo

00W1U0026C
M01: T50H\5260
HEX: 3
LON: 55CM
ECHO: 1\ 1
M0111: 10\ 50
TE: 0.5
TI: 0
TR: 2000
LSE
0'201
M01
B



Г

CM
0
3

3.00mm
ГБ-04.
HX

052 01C

HX
LR-04°
3.00mm

GPS WFC



3
6
CM

R
H01
0.50T
FSE
TR: 5000
TI: 0
TE: 07
Multi: 10/ 20
ECHO: 1/ 1
FOV: 22cm
NEX: 3
MAT: 128H/256V
04min00sec

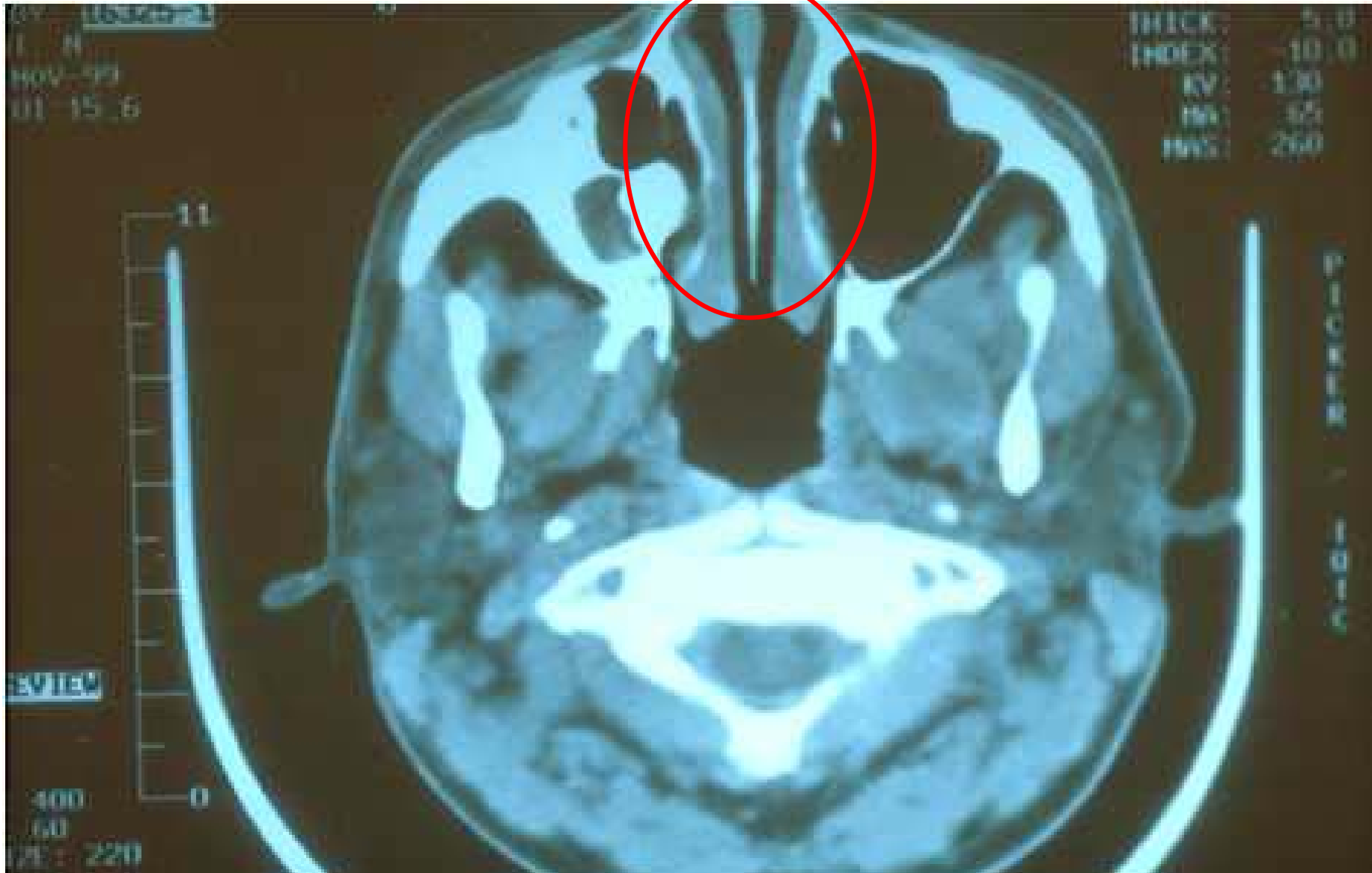
L

16547-21
L. H.
NOV-99
01-15-6

THICK: 5.0
INDEX: 10.0
KV: 130
MA: 35
PWS: 260

11
0
400
60
220

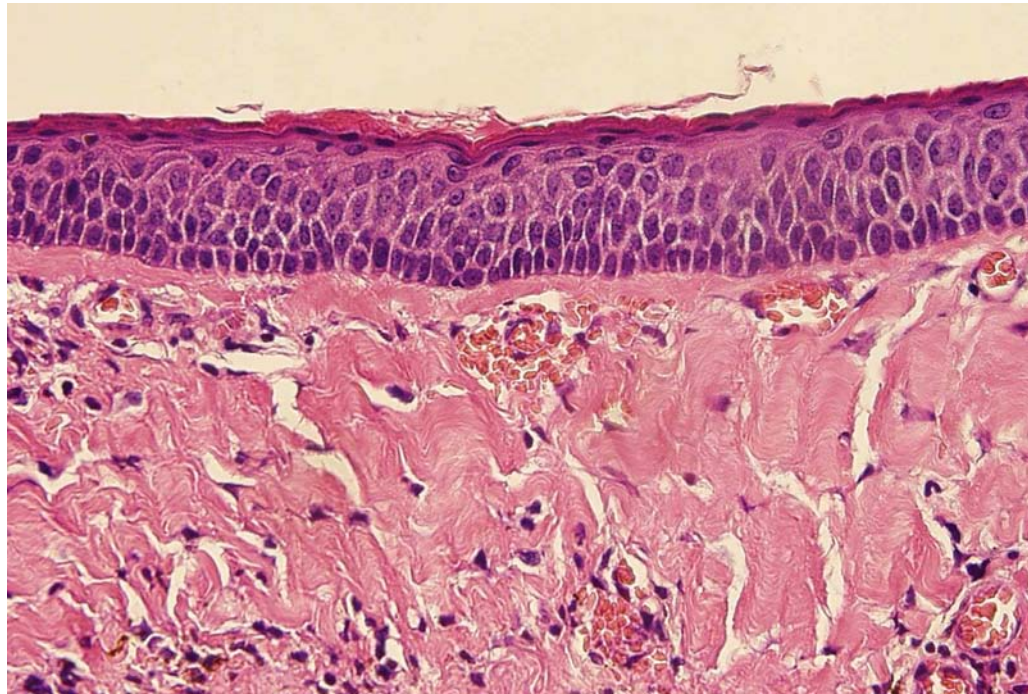
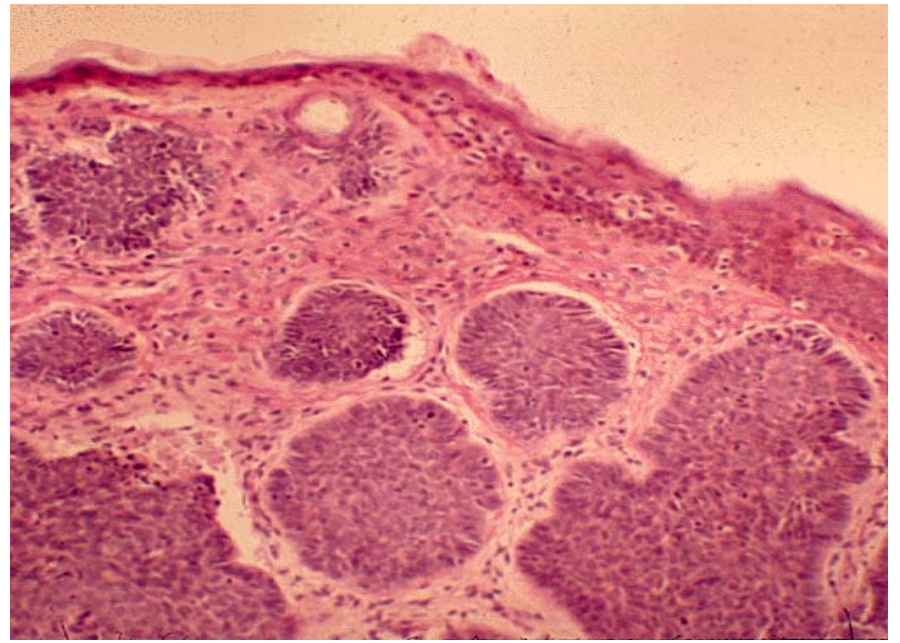
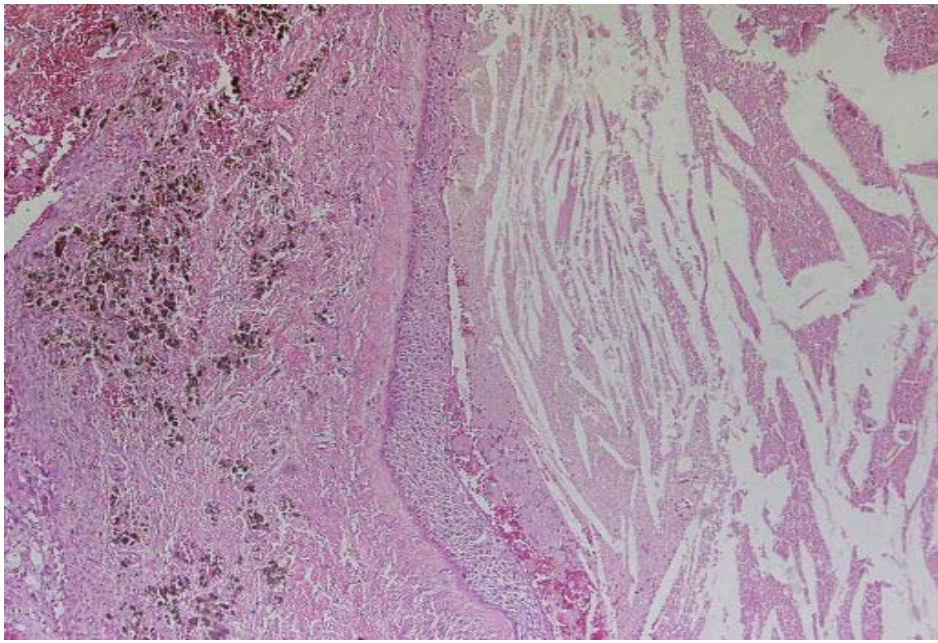
ORBITAL / ETHMOID











Diagnostico Diferencial

- **Síndrome de Bazex-Dupre-Christol (1964):**
CBC múltiples y precoces, hipotricosis, posible displasia capilar, atrofodermia y quistes epidérmicos.
Cr. Xq24-q27
- **Síndrome de Rombo:** síndrome familiar con artrofodermia vermiculata, atrofia cutánea, milium, telangiectasias, hipotricosis, tricoepiteliomas, CBC y vasodilatación periférica con cianosis (Michaelsson / 1981)
- **Síndrome familiar de CBC, milium y cabello áspero y ralo.** (Kagy – Amonette / 2000)

Sumario

- Masculino
- Depresiones palmoplantares (pits)
- Nevos basocelulares
- Queratoquistes mandibulares múltiples
- Miliun múltiples
- Macrocefalia
- Hipertelorismo, coloboma
- Pectum excavatum
- Calcificación de hoz de cerebelo

Sumario

- Autosómico dominante
- Receptor de Sonic hedgehog
- Mutación de Gen supresor *PATCHED1* o *PTCH1*, de “hedgehog protein” y “smoothened” o SMO. Cr. 9q22.3
- **Prueba de Ellsworth- Howard:**
 - Inyectar IV paratohormona y evaluar función tubular renal
 - Ausencia significativa de diuresis de fósforo

Síndrome del carcinoma
basocelular nevoide,
Síndrome del nevo
basocelular
o
Síndrome de Gorlin
(*MIM: 109400*)