



R. CLINICA DI ODONTOIATRIA E PROTESI DENTARIA  
DELLA R. UNIVERSITA' DI ROMA  
Direttore: prof. AMEDEO PERNA

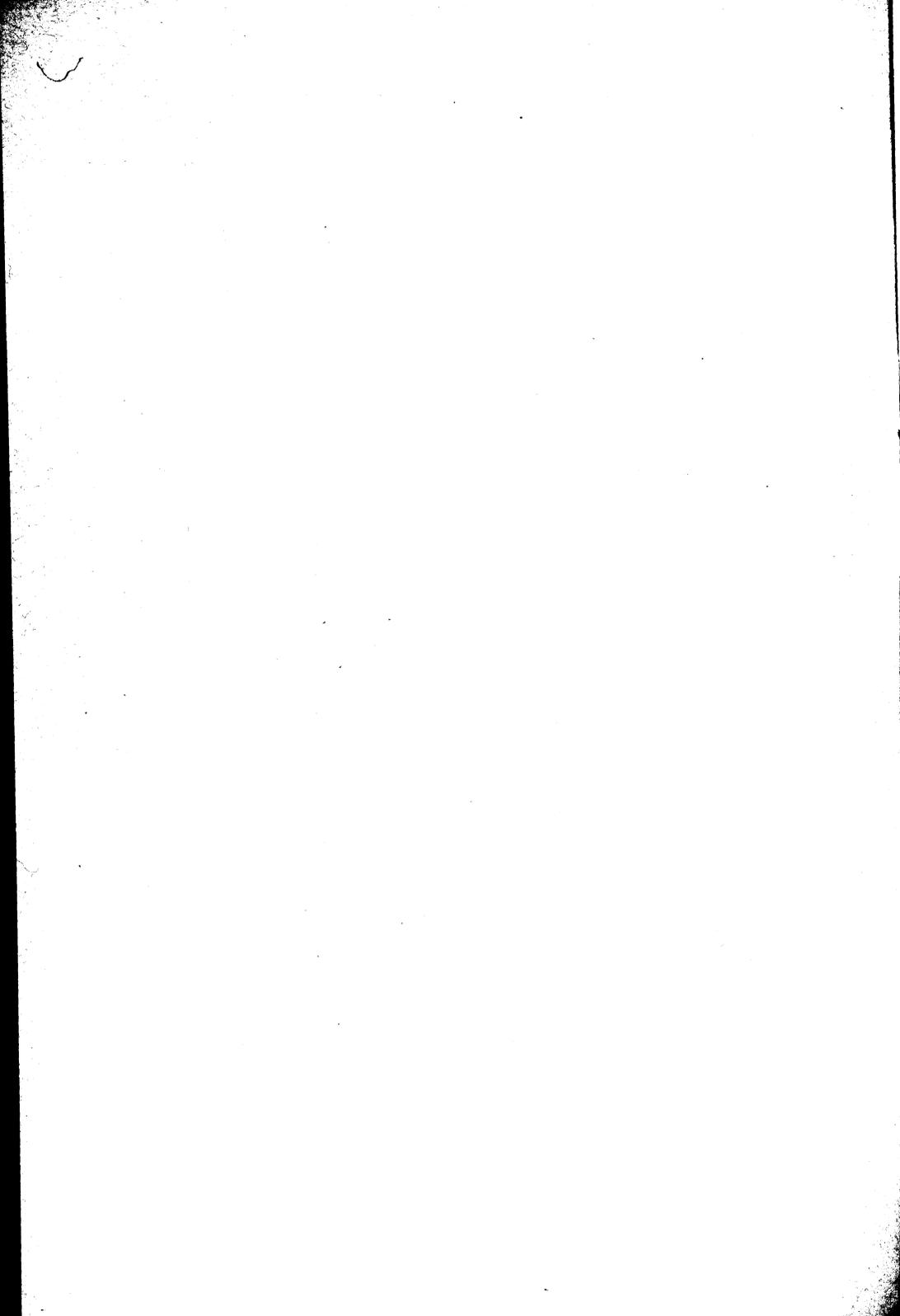
---

DOTT. ERNESTO PERNA

**Alcuni casi di difetti di struttura congeniti  
dei denti combinati ad alterazioni di altri  
organi e tessuti omologhi ai denti: cute e peli**

—————  
*(Estratto da "Le Forze Sanitarie", 1938-XVII)*  
—————





DOTT. ERNESTO PERNA

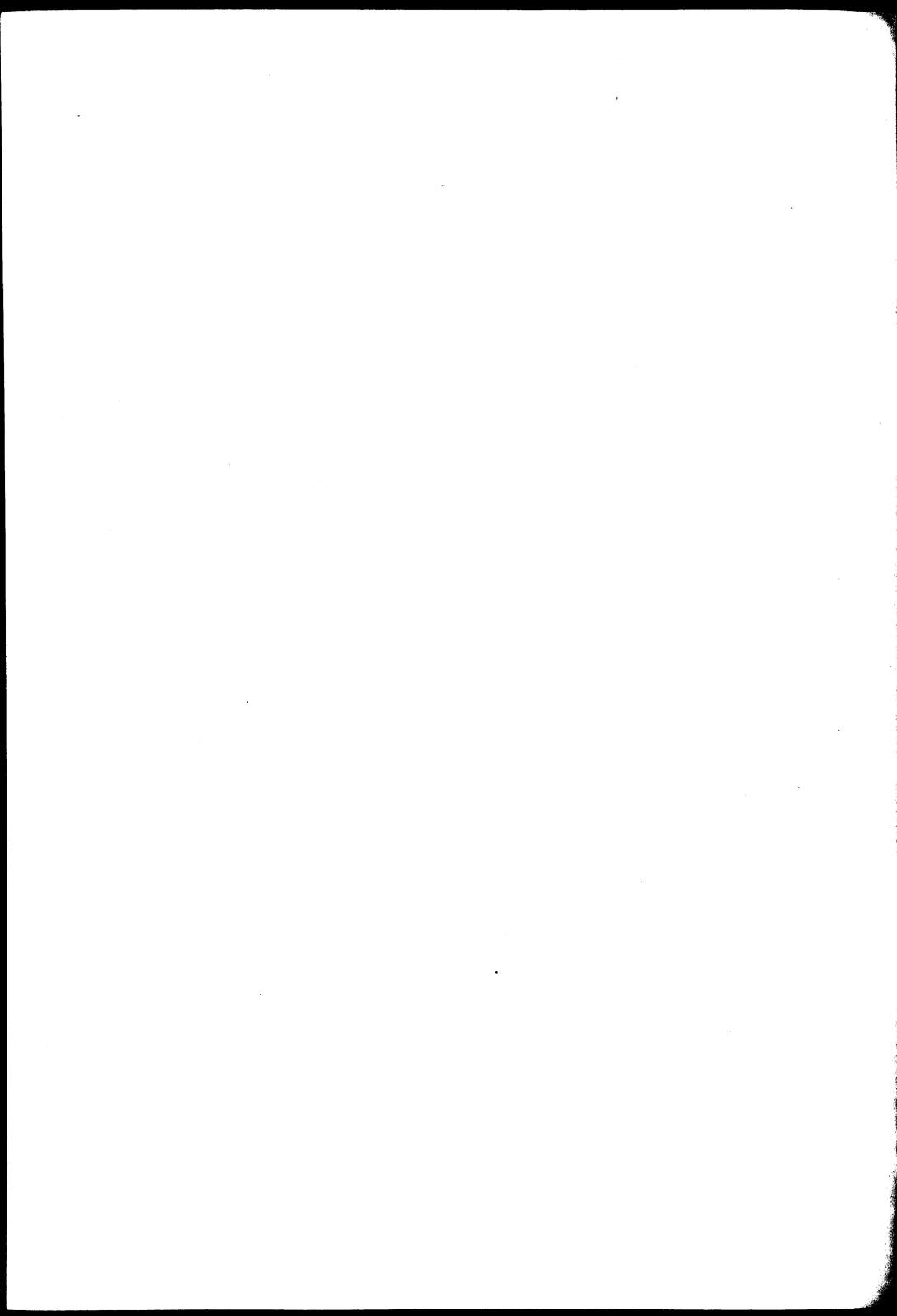
Alcuni casi di difetti di struttura congeniti  
dei denti combinati ad alterazioni di altri  
organi e tessuti omologhi ai denti: cute e peli

---

(Estratto da "Le Forze Sanitarie", 1938-XVII)

---





Per comprendere la grande frequenza del comportamento parallelo del trofismo cutaneo, e soprattutto di quello dei peli e delle unghie, con quello della porzione di origine ectodermica del dente (membrana di Nasmyth e smalto) bisogna risalire alla loro comune origine embriologica.

Noi infatti sappiamo come dall'ectoderma derivino:

1) il tessuto nervoso il cui abbozzo si separa dal tessuto epiteliale dell'ectoderma con la formazione dapprima del solco e poi del tubo midollare;

2) il tessuto epiteliale definitivo dell'epidermide e delle produzioni dipendenti (ghiaiole cutanee, unghie, peli, membrana di Nasmyth, smalto, ecc.).

Questa comune origine spiega come le alterazioni del sistema cutaneo, pilifero ed ungueale siano spesse volte accompagnate da alterazioni dei tessuti dentari summenzionati e come negli ipotiroidici, ipopituitari, ipogenitali coesistano aree alopeciche ed alterazioni dello smalto. Negli ereditari alle distrofie dentarie si associano spesso le distrofie ungueali.

Sindromi cutanee sono accompagnate a sindromi dentarie nel mixedema, nella ittiosi, nello xeroderma.

Riporto qui alcuni casi di epidermolisi bollosa, da me osservati, che mi sembrano quanto mai utili per dimostrare l'esistenza di tali rapporti.

*Caso 1°.* - Uomo di 25 anni. Nulla di notevole negli ascendenti per quel che riguarda la malattia cutanea

dalla quale è affetto. Madre morta in età media. Padre, un fratello e due sorelle viventi e apparentemente sani e robusti; non presentano nè presentarono lesioni cutanee del tipo di quelle del paziente. Dieci fra fratelli e sorelle morirono in tenera età. Nato a termine. Allattato dalla madre.

Dai due mesi in poi fu sempre affetto dalla presente malattia, iniziata alle mani sotto forma di piccole bolle e poi diffusa a tutti gli arti, soprattutto alle regioni estensorie e più in là anche sul tronco, nella zona sottoposta a frizioni e traumatismi ripetuti.

Oltre alla formazione frequentissima di piccole bolle si formano spesso, in seguito a traumatismi, bolle molto voluminose; tale processo, più volte ripetutosi alla palma delle mani, ha dato luogo alla formazione di cicatrici che, aggiunte alla posizione forzata tenuta dal paziente per tutta l'infanzia, provocarono un particolare atteggiamento definitivo di semiflessione delle dita sul palmo a tipo di mano scrivente (fig. 1).

Il soggetto appare di costituzione scheletrica regolare, ma delicata; masse muscolari pochissimo sviluppate e flaccide; colorito della cute e delle mucose pal-



FIG. 1.



FIG. 2.

lido-terreo. La cute è in totalità atrofica, in parte con carattere quasi ittiosiforme, in parte liscia, lucente, molto sottile; sempre molto mobile sui piani sottostanti, tranne che in corrispondenza del palmo delle mani dove appare diffusamente cicatriziale aderente profondamente.

Le lesioni che si osservano diffuse sulle regioni estensorie degli arti sono piccole vescicole e bolle di diverse dimensioni; in parte integre, a superficie tesa, lucente, a contenuto sieroso, o leggermente purulento, in gran parte insorte sopra cute di colorito e di aspetto normale, in parte circondate da alone arrossato; vescicole e bolle rotte, colla volta staccata, sgocciolanti sierosità citrina o torbida; abrasioni in via più o meno avanzata di riparazione, residuo delle forme bollose; cicatrici tondeggianti o irregolari, in parte biancastre, in parte brune, residui pigmentari (fig. 2).

I capelli sono in scarso numero sottili e pallidi, sparsi sul cuoio capelluto furfuraceo, qua e là occupato da cicatrici.

Le ciglia, sopracciglia, peli delle ascelle e del pube sono in quantità piuttosto scarsa, poco sviluppati, delicati.

Le dita delle mani appaiono molto affusolate, tenui, mani quasi ad artigiano appuntito, sono coperte di cute

aderente, livida, fredda; le unghie mancano completamente.

Le dita dei piedi appaiono ricoperte di cute meno alterata ma cianotica; mancano pure le unghie quasi totalmente.

Alla bocca si notano alterazioni spiccate a carico della dentatura: le arcate dentarie appaiono molto ristrette quasi appuntite in avanti, soprattutto in basso; il palato duro appare ristretto, profondamente scavato, ogivale.

All'arcata superiore, oltre la disposizione anormale dei denti, spostati per impianto a sghembo, mancano il secondo e terzo molare a destra ed il primo e secondo incisivo e secondo molare a sinistra.

All'arcata inferiore si osserva un impianto anormale, essendo i denti disposti in tre piani differenti antero-posteriori, occupati rispettivamente dai due canini, dai due incisivi mediani e dai due incisivi laterali. Lo smalto di tutti i denti in generale appare poi più o meno eroso, sia sui margini che sulla faccia anteriore (fig. 3).

L'esame radiografico delle mani dimostra una notevole rarefazione delle falangi, specialmente seconda e terza, e fenomeni spiccati di atrofia.

Nessun dato notevole si osserva a carico degli organi interni e dei vari apparati, tranne una diffusa micro-poliadenopatia; nulla di anormale nelle urine.

Introdermo alla tubercolina negativa. Wassermann negativa. Formula leucocitaria normale.

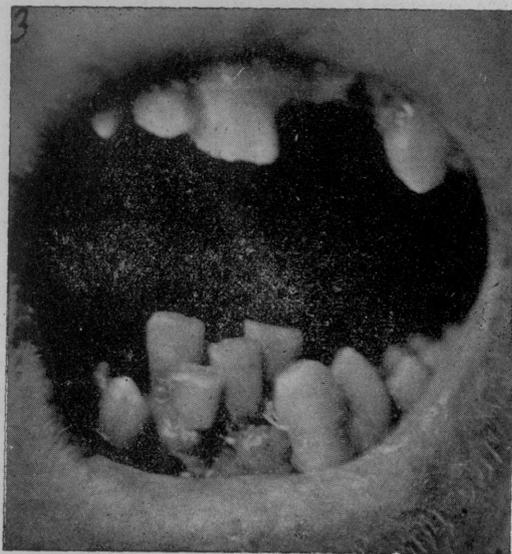


FIG. 3.

La radiografia della sella turcica dimostra un ispessimento delle pareti in genere e ripiegamento indietro della lamina quadrilatera.

L'esame della funzionalità delle ghiandole endocrine mette in evidenza uno stato ipofunzionale della tiroide e della paratiroide. La formazione delle vescicole o bolle si può provocare a volontà coi traumatismi più diversi (pizzicando, battendo, stirando).

*Caso 2<sup>o</sup>.* - Bambino di anni 10.

Il nonno, uno zio e il padre del malato soffrirono della stessa malattia. Pare che, in tutti e tre gli ascendenti, l'affezione si iniziò poco dopo la nascita per accentuarsi sempre più fino al periodo della pubertà, riducendosi un poco nell'età giovanile e virile. In tutti

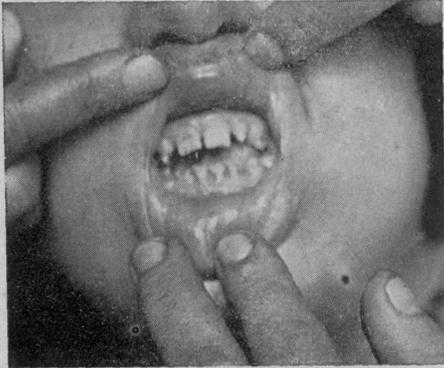


FIG. 4.

si aveva il solito fenomeno della formazione traumatica delle bolle, in parte senza atrofia nè cicatrici, in parte con atrofie e cicatrizzazioni. In tutti si ebbero distrofie ungueali e alopecia parziale.

Il malato nacque a termine; allattamento materno. Degli altri fratelli e sorelle (quattro) nessuno presenta la dermatosi in parola. La formazione in bolle cominciò a verificarsi poco dopo la nascita. Attualmente si osservano bolle traumatiche alle mani, ai gomiti, ai ginocchi, alla fronte, agli zigomi. Una parte delle bol-



FIG. 5.

le, soprattutto quelle delle mani è caratterizzata dal contenuto nettamente emorragico, sempre senza accompagnamento di reazioni infiammatorie. Vi è leggero prurito, senso di bruciore e parestesia, senza dolore. Scarse cicatrici tondeggianti, superficiali, alcune delle quali leggermente pigmentate. Cute del corpo in generale sottile, pallida, piuttosto secca, in alcuni punti atrofica.

Unghie delle mani e dei piedi mal conformate, ipertrofiche in alcuni punti, per lo più atrofiche, manca l'unghia del mignolo destro.

Capelli piuttosto scarsi, sottili, delicati; ciglia e sopracciglia normali.

Nessuna alterazione importante nell'impianto dei denti.

Lesioni molteplici dello smalto; usure marginali, striature, opacità e scabrosità. Appiattimento dei canini. Carie diffuse ai molari (fig. 4).

*Caso 3<sup>o</sup>.* - Ragazza di 16 anni.

Nulla di preciso si conosce degli ascendenti per quello che riguarda la dermatosi presente. Dei fratelli e delle sorelle (otto) un solo fratello, morto a 7 anni, presentò sicuramente dai primi tempi della vita fino alla morte (per polmonite) delle lesioni cutanee bollose dello stesso tipo e nelle stesse sedi di quelle della malata.

Nata a termine; allattamento materno. Sin dai primi mesi di vita, reazioni bollose o vescicolose ai più diversi traumatismi nelle sedi più comuni (mani, piedi, ginocchi, gomiti, fronte, dorso); alcune di queste lesioni hanno lasciato cicatrici piuttosto marcate, in parte pigmentate.

Qui e là si notano piccole formazioni cistiche miliosimili. Alopecia diffusa al cuoio capelluto; i capelli

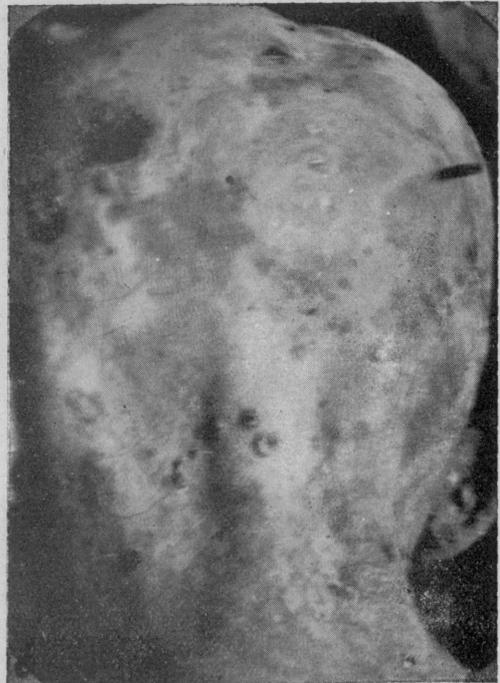


FIG. 6.

residuali sono lunghi, soffici, ben pigmentati (figure 5 e 6).

Peli alle ciglia, sopracciglia, ascelle, pube, normali (mestruada regolarmente da due anni) (fig. 7).

Unghie poco alterate alle dita delle mani (in generale

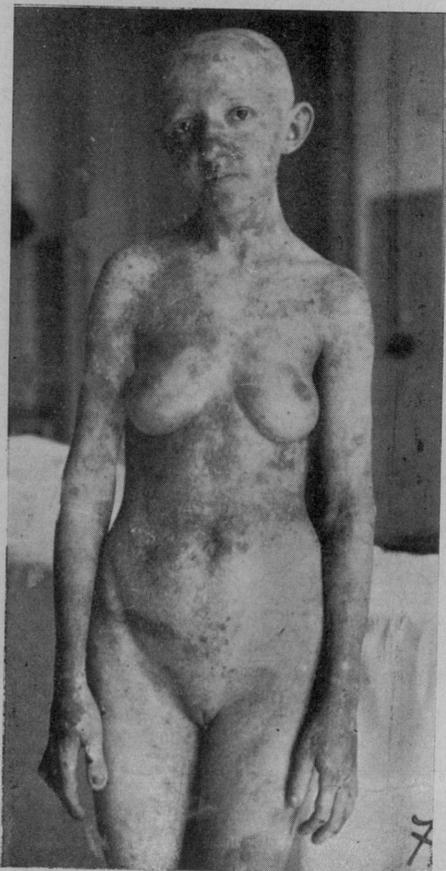


FIG. 7.

atrofiche (fig. 8) in parte atrofiche alle dita dei piedi (fig. 9).

Alterazioni dentarie. Ricordano da vicino quelle proprie della sifilide ereditaria (usure semilunari, seghettature, presenza di tubercoli marginali, striature) più spiccate a carico degli incisivi e canini superiori (fig. 10).

Wassermann negativa. Nulla di notevole a carico dei vari organi e tessuti.

Caso 4<sup>o</sup> - Ragazzo di 19 anni, operaio.

Nulla di notevole negli ascendenti, nessuno dei quali, a quanto pare, presentò mai lesioni cutanee del tipo del malato. Nato a termine, allattamento materno.

Nessuna malattia degna di nota, tranne la presente, la quale iniziò nei primi anni di vita.

Attualmente è in periodo di leggera remissione, avendo avuto il massimo sviluppo fra i 15 e i 18 anni. Si notano ora bolle nelle sedi comuni (parti estensorie de-

gli arti) e chiazze arrossate e cicatrici di varie epoche, residui di forme pregresse.

Le più comuni e importanti manifestazioni si trovano alle palme delle mani, dove affermano quasi sempre il tipo emorragico. Capelli e peli del corpo normali. Unghie poco alterate, diffusamente atrofiche, scheggiate, striate, soprattutto alle dita delle mani. Alterazioni dentarie: oltre a carie molto diffuse soprattutto a carico dei premolari e molari inferiori, si osservano lesioni svariate a carico dello smalto, usure e striature di vario grado soprattutto nell'incisivi e canini (fig. 11).

Reazione di Wassermann negativa.

SIEMENS oltre alla descrizione dettagliata di molti casi di epidermolisi bollosa tipici e atipici, con lesione degli annessi e dei denti (disposizione, stato dello smalto) discute i problemi generali relativi alla malattia e conchiude:

« Vi sono dei casi tipici di epidermolisi bollosa nei quali la produzione artificiale delle bolle cutanee mediante traumi sulla cute sana non è più facile di quello che sia nell'individuo normale. La provocazione delle bolle è più facile nelle zone già precedentemente colpite dal processo bolloso; ma l'atrofia da sola non basta a spiegare il fenomeno. In generale si osserva che la formazione di bolle profonde conduce alle cicatrici atrofiche, alle formazioni di cisti epidermiche, alle distrofie ungueali, mentre le bolle superficiali non lasciano tracce. La mancanza del tessuto elastico nel derma non è la causa, bensì l'esito del processo infiammatorio distrofico cutaneo. SIEMENS crede di dover proporre per questa malattia il termine di *Bullosis Mechnica*; ed in questa sindrome distingue due ti-



FIG. 8.



FIG. 9.

pi, differenziabili clinicamente, istologicamente, eziologicamente, cioè un tipo semplice, superficiale con carattere ereditario dominante (*Bullosis Mechnica simplex e dystrophica*)».

La ricerca delle famiglie colpite da questa malattia porta alla conclusione che il numero dei soggetti malati è di circa 185 di fronte a 1172 soggetti sani (nella famiglia con *Bullosis Mechnica simplex*). Ma in realtà il numero dei malati è superiore perchè bisogna tener conto che parecchi dei soggetti sani apparentemente sono

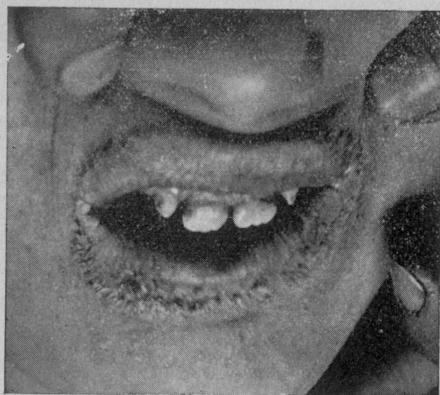


FIG. 10.

in realtà dei portatori latenti della malattia, la quale in realtà si presenta, a chi ne è affetto, con manifestazioni estremamente irregolari. Il rapporto tra malati maschi e femmine dimostra che non si può parlare di una predilezione del sesso maschile.

Non si può ancora affermare che vi siano costanti rapporti tra la malattia e determinate condizioni antropometriche.

La malattia (chiamata dal BLUMER «tendenza ereditaria alla formazione traumatica di bolle») sarebbe caratterizzata da questi elementi: 1) comparsa di bolle in seguito a stimoli meccanici anche leggeri; 2) natura ereditaria congenita; 3) prognosi favorevole nei riguardi della vita. Alle due forme, *simplex* e *dystrophica*, spesso tipiche e nettamente distinte, si debbono annettere forme miste e forme atipiche sia per la sede sia per il tempo di comparsa (*Bullosis Mechnica tarda*).

Vi sono poi forme che non sembrano in relazione con una morbilità congenita, ma che si dovrebbero considerare come acquisite, tra queste poi si debbono riconoscere, per alcuni casi, delle cause neurotico-traumatiche, per altri casi delle cause tossiche. La tendenza a queste eruzioni bollose meccaniche può trovarsi poi combinata colla presenza di altre dermatiti (dermatite erpetiforme: pemfigo, eritema polimorfo esudativo) o con atrofie disseminate (la così detta forma frustra o «terzo tipo della epidermolisi»



FIG. 11.

degli Autori francesi). Le forme di questo ultimo tipo descritte da VIDAL e da altri, sarebbero da ascrivere alla forma distrofica della *Bullosis Mechnica*, complicata però spesso da più rare manifestazioni cutanee, quali la melanodermia, l'atrofia diffusa, la formazione di impo-

nenti produzioni ipercheratosiche verrucoidi nelle sedi delle bolle riparate. Questi casi si riallacciano alle forme di *Bullosis Mechnonica* sintomatica nel decorso di dermolisi ipercheratosiche, quali i casi descritti dal BESNIER come « itiosi a "poussées" bollose ».

Nella maggior parte dei casi di tipica *Bullosis Mechnonica* mancano anomalie della corneificazione; perciò la formazione di bolle e distrofie cheratosiche non dovrebbero esser riportate alla stessa causa.

Mentre è molto netta la distinzione in generale fra la *Bullosis* spontanea, quale il pemfigo e la dermatite erpetiforme, e la *Bullosis Mechnonica* (cioè secondaria a traumatismi, e per lo più congenita) vi sono dei casi però nei quali il giudizio diventa difficile in quanto può coesistere una sindrome spontanea di formazione di bolle (tipo dermatite erpetiforme) ma con caratteri di ereditarietà (caso Zweis).

E' ben difficile anche precisare le linee di demarcazione di alcuni casi di *Bullosis Mechnonica* dal pemfigo; in questa malattia si dovrebbe trovare sempre, con caratteri fondamentali la indipendenza da fattori meccanici; l'origine non congenita; la prognosi grave; l'oscurità completa eziologica; ma spesso il solo primo carattere è evidente e sicuro, gli altri non sono accertabili, anzi talora non sicuramente contraddittori — tanto che si potrebbero raggruppare alcuni casi descritti da NICOLAS e FAVRE e dall'HOFFMANN sotto la denominazione di *Bullosis* spontanea congenita.

Riassumendo si potrebbe proporre una clas-

sificazione generale del gruppo delle dermatiti bollose, del tipo delle seguenti:

#### I. BULLOSIS MECHONICA:

- |                     |   |                                      |
|---------------------|---|--------------------------------------|
| A) B. M. essenziale | } | Tipo simplex                         |
|                     |   | Tipo dystrophico                     |
|                     |   | Tipo tardo                           |
|                     |   | Tipo nemotico e tossico              |
| B) B.M. sintomatica | } | Nella tosidermia (p. es. arsenicale) |
|                     |   | Nella dermatosi bollosa              |
|                     |   | » » atrofica                         |
|                     |   | » » ipercheratosica                  |

#### II. BULLOSIS SPONTANEA (NON MECHONICA):

- |                  |   |   |                             |
|------------------|---|---|-----------------------------|
| A) Congenita     | . | { | Tipo multiforme recidivante |
| B) Non congenita | . | { | Tipo pemfigoso vero         |

La sede delle bolle è talvolta lungo la linea dermoepidermica, talvolta in seno all'epidermide; nel derma si osservano sempre fatti infiammatori perivascolari edematosi ed infiltrativi e grande diminuzione delle fibre elastiche, che, come si disse, sembrerebbe da considerare come secondaria al processo infiammatorio.

Come si desume dai casi clinici che ho brevemente riassunti, nelle epidermolisi bollose tipiche ed atipiche il sistema dentario è gravemente alterato in quanto presenta numerose distrofie. Probabilmente le cause morbose hanno agito molto precocemente nell'epoca cioè embrionaria e più particolarmente sulla lamina dentaria e nell'organo dello smalto. Ne risulta che le stimate dentarie si possono considerare come le immagini visibili e permanenti delle alterazioni avvenute nella embriogenesi per un complesso di cause infettive, tossiche, avitaminiche, ormonali. Queste stesse cause agirebbero, diminuendone la resistenza, sulla cute, le unghie e i peli.

57681

328660



