



**UNIVERSIDAD NACIONAL AUTÓNOMA DE
MÉXICO**



FACULTAD DE ODONTOLOGÍA

**MANIFESTACIONES DEL SÍNDROME
DE EHLERS-DANLOS EN NIÑOS Y
ADOLESCENTES.**

T E S I N A

QUE PARA OBTENER EL TÍTULO DE

C I R U J A N A D E N T I S T A

P R E S E N T A:

ERIKA DE LA VEGA GATICA

TUTOR: C.D. ALEJANDRO HINOJOSA AGUIRRE



Universidad Nacional
Autónoma de México

Dirección General de Bibliotecas de la UNAM

Biblioteca Central



UNAM – Dirección General de Bibliotecas
Tesis Digitales
Restricciones de uso

DERECHOS RESERVADOS ©
PROHIBIDA SU REPRODUCCIÓN TOTAL O PARCIAL

Todo el material contenido en esta tesis esta protegido por la Ley Federal del Derecho de Autor (LFDA) de los Estados Unidos Mexicanos (México).

El uso de imágenes, fragmentos de videos, y demás material que sea objeto de protección de los derechos de autor, será exclusivamente para fines educativos e informativos y deberá citar la fuente donde la obtuvo mencionando el autor o autores. Cualquier uso distinto como el lucro, reproducción, edición o modificación, será perseguido y sancionado por el respectivo titular de los Derechos de Autor.

Agradecimientos

A mis padres, por su amor, cariño, comprensión, paciencia, tiempo, por compartir mis sueños, metas, objetivos y hacerlos suyos también, así como por abrirme las puertas al mundo sin limitaciones.

A mi hermano por formar parte de mi vida siempre, por su confianza y porque puedo contar con él para los logros y fracasos.

A mis amigos por alegrarme los días, brindarme cariño y lo más importante su amistad.

A mi tutor por ayudarme a concluir mi trabajo de tesina.

A la Universidad Nacional Autónoma de México por permitirme formar parte de ella y por los conocimientos obtenidos.

Índice

Introducción

1. Generalidades del síndrome de Ehlers-Danlos

1.1 Antecedentes.....	2
1.2 Definición.....	4
1.3. Clasificación.....	5
1.3.1 Tipo I o Gravis	5
1.3.2 Tipo II o Mitis.....	6
1.3.3 Tipo III o Hiper movilidad.....	6
1.3.4 Tipo IV o Vascular.....	7
1.3.5 Tipo V o Ligado al cromosoma X.....	8
1.3.6 Tipo VI u Ocular.....	8
1.3.7 Tipo VII o Artro lasias múltiple congénita.....	9
1.3.8 Tipo VIII o Periodontal.....	9

2. Etiopatogenia

2.1 Colágeno.....	10
2.2. Prevalencia.....	10
2.2.1 Herencia.....	12
2.3 Defectos en la estructura del colágeno.....	13
2.4. Manifestaciones generales.....	14
2.4.1 Articulares.....	14
2.4.2 Cardiovasculares.....	15
2.4.3 Neurológicas.....	16
2.4.4 Gastrointestinales.....	16
2.4.5 Oftalmológicas.....	17
2.4.6 Obstétricas y Ginecológicas.....	18
2.4.7 Piel.....	19
2.4.8 Auditivas.....	20
2.5 Diagnóstico.....	20
2.6. Diagnóstico diferencial.....	22
2.6.1 Síndrome de Marfan.....	22
2.6.2 Maltrato físico infantil.....	23
2.6.3 Osteogénesis imperfecta.....	23
2.7 Tratamiento médico del síndrome de Ehlers-Danlos.....	24

3. Manifestaciones Orofaciales	
3.1 Articulación temporomandibular.....	26
3.2 Signo de Metenier.....	28
3.3 Lengua.....	28
3.4 Paladar.....	29
3.5 Mucosa bucal.....	30
3.6 Tejidos periodontales.....	30
3.7 Frenillo labial y lingual.....	31
3.8 Anomalías dentarias.....	31
4. Tratamiento estomatológico	
4.1 Anestesia.....	33
4.2 Tratamiento periodontal.....	36
4.3 Cirugías.....	37
4.4 Tratamiento de ortodoncia.....	38
4.5 Procedimientos restaurativos.....	38
4.6 Procedimientos endodónticos.....	38
4.7 Tratamiento de la luxación y subluxación de la articulación temporomandibular.....	39
4.8 Profilaxis antibiótica.....	42
Conclusiones.....	44
Bibliografía.....	45

Introducción

En el año 400 a.c. Hipócrates hizo una descripción de las características que corresponden al síndrome, posteriormente en 1901 Edvard Lauritz Ehlers, da las características donde incluye articulaciones laxas, hiperextensibilidad de la piel, tendencia a contusiones y subluxaciones. En 1908 Henri Alexandre Danlos, sugirió que la extensibilidad y fragilidad eran la característica del síndrome.

Se define como un grupo heterogéneo hereditario de desordenes del tejido conjuntivo, caracterizado por defectos en la síntesis o estructura del colágeno, afecta piel, ligamentos, articulaciones y vasos sanguíneos principalmente, que puede ocasionar alteraciones significativas en diversos aparatos y sistemas del cuerpo humano, por lo que es de especial interés para la consulta odontológica ya que las estructuras de la cavidad oral se ven afectadas ya sea en su morfología o composición, principalmente van a ser la mucosa bucal, el ligamento periodontal y órganos dentales, por lo que el presente trabajo aborda las características principales que se manifiestan en los niños y adolescentes con este síndrome, así como el posible plan de tratamiento.

1. Generalidades del síndrome de Ehlers-Danlos

1.1 Antecedentes

En el año 400 a.c. Hipócrates, observo, que algunos nómadas tenían articulaciones laxas que provocaban dislocación de las mismas y múltiples cicatrices.¹

En 1657 Job Janszon van Meek'ren observa a George Albes un muchacho español, que se presenta regularmente a la academia de Leyland, donde daba demostraciones sobre la extrema extensibilidad que tenía su piel, pues poseía la habilidad de estirar la piel de su barbilla hasta alcanzar su pecho o poder cubrir sus ojos.²

En 1892 el Dr. Tschernogobow hace la presentación de un caso clínico, de un paciente de 17 años, en Moscú en la sociedad de Dermatología y Venereología, donde hace la primera descripción que agrupa laxitud y fragilidad de la piel asociada con hipermovilidad de las articulaciones largas.³

En 1901 Edvard Lauritz Ehlers (1863-1937) dermatólogo Danés reconoce el síndrome, cuando pública las características de un paciente que tenía articulaciones laxas, hiperextensibilidad de la piel, tendencia a contusiones que se formaban con relativa facilidad y subluxaciones frecuentes de la rodillas. El caso fue demostrado en la Sociedad Dermatológica de Dinamarca en 1899.⁴

¹ Liakat A. Ehlers-Danlos síndrome-a historical review. British Journal of Haematology 2008; 141, Pág.32.

² Ib.

³ Jui- Lung Yen. Clinical Features of Ehlers-Danlos Syndrome. J. Formos Med Assoc;2006 105(6) Pág.475

⁴ Liakat A. Art. Cit. Pág. 32

En 1908 Henri Alexandre Danlos (1844-1912) médico Francés, sugirió que la extensibilidad y fragilidad eran la característica del síndrome.⁵

En 1955 Jansen hace una descripción clínica detallada del paciente de Dr. Tschernogobow, donde sugiere que el defecto genético se asocia a una anomalía en el colágeno, dando como resultado un tipo en particular, que se puede asociar a características específicas en el tejido conectivo. A mediados del año 1966 se hace el reporte de 300 casos conocidos.⁶

En 1972 Pinell descubre que en la forma autosómica dominante, hay una deficiencia de lisil-hidroxilasa, que hace propensos a los pacientes a presentar escoliosis y ruptura del globo ocular.⁷

En 1988 se definen nueve subcategorías propuestas, posteriormente se hacen revisiones basadas en estudios recientes, que dan como resultado una nueva clasificación donde hay seis tipos mayores que son más frecuentes y otros menores.⁸

⁵ Ib.

⁶ Ib. Pág 33

⁷ Ib.

⁸ Beighton P. Ehlers-Danlos Syndrome: revised nosology, Villefranche. Am J. Med. Genet;1997, 77
Pág 34.

1.2 Definición

El síndrome de Ehlers-Danlos es un grupo heterogéneo hereditario de desordenes del tejido conjuntivo, caracterizado por defectos en la síntesis o estructura del colágeno, afecta piel, ligamentos, articulaciones y vasos sanguíneos principalmente.⁹

La característica principal es la hiperextensibilidad de la piel (Fig. 1) y la hipermovilidad de las articulaciones, debido a que las fibras anormales de colágeno carecen de resistencia tensil adecuada, permitiendo contorsiones.¹⁰

Los cinco elementos cardinales del síndrome de Ehlers-Danlos son:

- ❖ Hiperextensibilidad de la piel
- ❖ Cicatrices atróficas
- ❖ Hipermovilidad articular
- ❖ Tejido conectivo frágil
- ❖ Contusiones¹¹



Fig.1 Hiperextensibilidad de la piel¹²

⁹ Steiman B. The Ehlers-Danlos syndrome in: connective tissue and its inherited disorders. New York Wiley; 2002. Pág 341

¹⁰ Ib.

¹¹ Pope FM, Ehlers-Danlos syndrome has varied molecular mechanisms. J Med Genet 34:401,1997

¹² Chuang Wei. Ehlers-Danlos Syndrome. The new England Journal of Medicine,357;11,2008, Pág 12

1.3. Clasificación

En 1988 se propuso una clasificación en nueve tipos, pero recientes estudios moleculares, bioquímicos y genéticos han definido más de diez, por lo que se ha propuesto una nueva, para la cual se incluyen seis tipos mayores y otros menores que comprende a todas las demás. En todos existen formas de expresión leve, moderada y severa.¹³

1.3.1 Tipo I o Gravis

La piel es hiperelástica, presentan hipermovilidad de las articulaciones, contusiones que se producen muy fácil, la cicatrización es defectuosa, por lo que estas pueden ser atróficas y pigmentadas, también llamadas “cicatriz de papel de cigarrillo” (Fig. 2), se pueden acompañar por nódulos fibrosos causados por la transformación fibrosa de hematomas subcutáneos, tendencia anormal a la hemorragia; y tanto sus manos como sus pies son ligeramente más grandes comparado con el resto del cuerpo.¹⁴



Fig. 2 Cicatriz de papel de cigarrillo¹⁵

¹³ Beighton Art. Cit. Pág 34.

¹⁴ Gorlin RJ, Cohen MM. Syndrome of the head and neck, 3rd edition, Oxford, 1990, Pág. 515.

¹⁵ Mónica Zambrano. Síndrome de Ehlers-Danlos. Revisión a propósito de un caso. Postgrado de Dermatología. Universidad Central de Ecuador.

Los niños tienen hipermovilidad desde el nacimiento, esto puede provocar dolor, pero no se pueden medicar hasta el año, cuando comienzan a caminar debido a la poca estabilidad articular, teniendo mayor susceptibilidad a contusiones, formación de cicatrices y en adolescentes puede presentarse prolapso de la válvula mitral.¹⁶

1.3.2 Tipo II o Mitis

Similar al tipo I clínicamente, presentan hipermovilidad de las articulaciones, se encuentran nódulos fibrosos, hemorragias menos excesivas, y la formación de cicatrices es poco frecuente.¹⁷

1.3.3 Tipo III o Hipermovilidad

Se caracteriza por la hipermovilidad de las articulaciones, piel hiperelástica, suave, ausencia de cicatrices distróficas, dislocaciones múltiples siendo la principal característica en adolescentes y adultos afectando con frecuencia a la articulación temporomandibular (Fig 3). Los pacientes generalmente son altos y delgados como en el síndrome de Marfan. Los niños caminan lento debido a que las articulaciones son extremadamente hipomóviles y dolor crónico.¹⁸



Fig. 3 Luxación de la Articulación temporomandibular.¹⁹

¹⁶ Gorlin. Ob. Cit. Pág 515

¹⁷ Ib.

¹⁸ Sacheti A. Chronic pain is a manifestación of the Ehlers-Danlos syndrome. Jpain symptom manage;1997,14 Pág 88

¹⁹ Yves Létourneau, Manifestaciones orales del síndrome de Ehlers-Danlos, J Can Dent Assoc;2001:67.Pág 339

1.3.4 Tipo IV o Vascular

Presentan excesiva fragilidad del tejido conjuntivo, que predispone a una ruptura de arterias, intestino y útero principalmente, se producen equimosis, hematomas y hemorragias con mayor facilidad (Fig.4) debido a que hay una implicación de los vasos sanguíneos, estos pueden alterar todos los órganos del sistema.²⁰

Los recién nacidos son prematuros, tienen bajo peso, dislocación de las caderas y contusiones que se forman de manera inexplicable. Las características faciales son: cara alargada, ojos saltones, nariz delgada y labio inferior indefinido (Fig. 5).²¹



Fig. 4. hematomas ²²

²⁰ Hendrik Blazer. Pathology of the large intestine in patients with vascular type Ehlers-Danlos syndrome. *Virchows Arch*;2007;450. Pág 713

²¹ Atsushi W. genetic aspects of the vascular type of Ehlers-Danlos syndrome in Japan. *J. Circ*;2007,71. Pág.261

²² Dominique P Germain. Ehlers-Danlos type IV. *Orphanet Journal of Rare Diseases*;2007,2, Pág 35

1.3.5 Tipo V o Ligado al cromosoma X

Las mujeres son solamente las portadoras de este tipo. Se caracteriza por hiperextensibilidad de la piel, hipermovilidad de las articulaciones, siendo más evidente en los dedos de manos y pies (fig. 6).²³

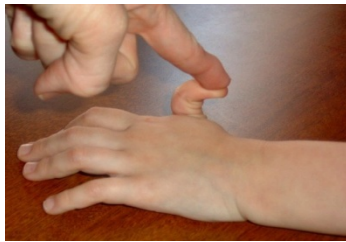


Fig. 6 hiperextensibilidad de los dedos²⁴

1.3.6 Tipo VI u Ocular

Hay una deficiencia de lisil-hidroxilasa que afecta principalmente a huesos, piel y tendones, observándose hiperextensibilidad de la piel, fragilidad de los vasos sanguíneos, hipermovilidad de las articulaciones, escoliosis a temprana edad, que sí se desarrollada en la adolescencia es progresiva, esclerótica azul (Fig. 7) y ruptura de la cornea.²⁵



Fig. 7. Esclerótica azul²⁶

²³ Gorlin. Ob. Cit. Pág.527.

²⁴ <http://www.pubmedcentral.nih.gov/artidefender.fcgi>

²⁵ Nobuhiko Chikamoto, Abnormal Retinal Blood Vessels in Ehlers-Danlos Syndrome Type VI. Jpn J Ophthalmol 2007;51:Pág.453

²⁶ Ib.pág 454

1.3.7 Tipo VII Artroplasias múltiple congénita

Caracterizado por la dislocación congénita de las caderas, hiper movilidad, de las articulaciones, escoliosis prematura, baja estura, cutis facial laxo y a veces hay hipoplasia mandibular. Se pueden subdividir a su vez en subtipos:

- ❖ A y B que son autosómico dominante
- ❖ C que es autosómico recesivo²⁷

1.3.8 Tipo VIII o Periodontal

La hiperelásticidad de la piel y la hiper movilidad de las articulaciones son moderadas. Los rasgos faciales son: ensanchamiento de la base de la nariz, cara delgada, cicatrices en frente y barbilla a causa de traumatismos.

El rasgo principal es la enfermedad periodontal generalizada con extensa destrucción (Fig. 8).²⁸



Fig.8 Enfermedad periodontal en un niño ²⁹

²⁷ Lehmann HW. Ehlers-Danlos síndrome type VII: phenotype and genotype. Arch Dermatol;1994;286 Pág 425,426.

²⁸ Nazneen Rahman, Ehlers-Danlos Síndrome with Severe Early-Onset Periodontal Disease (EDS-VIII), Am J.Hum. Genet. 2003; 73:198

²⁹ Richard R. Paediatric Dentistry. Third edición. Oxford;2005

2. Etiopatogenia

2.1 Colágeno

El colágeno es una proteína que abunda en los seres humanos e interconecta a los tejidos, cuando este se afecta hay una disminución en la cantidad y desorganización de los haces fibrosos de los mismos, está compuesto por una triple hélice de tres cadenas polipeptídicas alfa, que poseen una secuencia repetida de Gli-X-Y.³⁰

Se conocen 27 tipos diferentes codificado por 41 genes dispersos en 14 cromosomas.³¹

El colágeno de tipo I, II, III, V y XI son intersticiales o fibrilares más abundantes, el IV forma laminas y es el principal componente de la membrana basal junto con la laminina. Los otros sirven de anclaje en uniones dermoepidérmicas, cartílago y pared de vasos sanguíneos.³²

2.2. Prevalencia

La prevalencia en los pacientes con este síndrome es de 1 por cada 5 000 individuos, afectando a hombres y mujeres por igual en todo el mundo. Se puede transmitir por los tres patrones mendelianos (Cuadro1).³³

³⁰ Robbins. Ob. Cit. Pág. 198

³¹ Ib.

³² Ib.

³³ Yves Létourneau. Atr. Cit. Pág.330

Cuadro 1. Transmisión y defectos bioquímicos en el síndrome de Ehlers –Danlos.³⁴

Tipo	Transmisión	Defectos Bioquímicos	Porcentaje de casos
Tipo I Severo o clásico	AD	Anomalías en los genes que codifican el colágeno tipo V	80%
Tipo II Moderado	AD	Anomalías en los genes que codifican el colágeno tipo V	10%
Tipo III Hipermovilidad	AD	Desconocido	4%
Tipo IV vascular	AD	Deficiencia de COL.III	6%
Tipo V Ligado al cromosoma X	LX	Desconocido	
Tipo VI Ocular	AR	Deficiencia de la lisil-hidroxilasa	
Artroplasias múltiple congénito	AD	A-estructura pro alfa 1 B-Estructura pro alfa II C- déficit de procolágeno	
Tipo VIII o periodontal	AD	Desconocido	

³⁴ Ib. Pág. 336

2.2.1 Herencia

Las características físicas de todas las personas no son fruto del azar sino que por el contrario vienen regidas por las leyes de la herencia, las cuales fueron descubiertas por Mendel a mediados del siglo XIX.³⁵

El síndrome de Ehlers-Danlos se puede transmitir en tres formas:

❖ **Autosómica dominante:**

Si uno de los padres tiene el gen portador del síndrome, el 50% de los hijos estarán afectados, ya sean hombres o mujeres.³⁶

❖ **Autosómica recesiva:**

Para que esta se encuentre presente clínicamente es necesario que los padres pasen un gen al hijo. Ya que pueden ser portadores del este pero sin tener manifestaciones de la enfermedad, por lo que los hijos tienen una probabilidad del 25%.³⁷

❖ **Ligado al cromosoma X:**

La enfermedad la transmiten las mujeres pero solo la manifiestan los hombres.³⁸

³⁵ <http://www.oceanoenciclopedia.com>

³⁶ Ib.

³⁷ Ib.

³⁸ Ib.

2.3 Defectos en la estructura del colágeno

Bases moleculares en el síndrome de Ehlers-Danlos

❖ **Deficiencia de la enzima lisil-hidroxilasa:**

Hay una disminución de la actividad lisil-hidroxilasa enzima que es necesaria para la hidroxilación de las moléculas de lisina durante la síntesis del colágeno que es imprescindible para formar los enlaces cruzados de las fibras, por lo que el déficit conlleva a un colágeno que carece de la estabilidad estructural normal.³⁹

❖ **Síntesis deficiente de colágeno tipo III:**

Debido a mutaciones en el grupo pro-alfa. Esta variante se hereda como autosómica dominante y se caracteriza por la debilidad de los tejidos ricos en colágeno tipo III como vasos sanguíneos.⁴⁰

❖ **Conversión defectuosa del procolágeno tipo 1 en colágeno:**

Es el resultado de una mutación en el gen de colágeno tipo 1 que afecta principalmente a huesos.⁴¹

³⁹ Robbins. Op. Cit. Pág. 198

⁴⁰ Ib. Pág 150

⁴¹ Ib.

2.4. Manifestaciones generales

El síndrome de Ehlers-Danlos es clínicamente y genéticamente heterogéneo, caracterizado por tener una alteración en la estructura o síntesis del colágeno, afectando al tejido conjuntivo, por lo que órganos y sistemas del cuerpo humano se alteran, manifestándose complicaciones cardiovasculares, dermatológicas, articulares, gastrointestinales, músculo esquelétales y del embarazo.⁴²

2.4.1 Manifestaciones articulares

Escoliosis

Es la alteración de la columna vertebral caracterizada por una desviación o curvatura anormal en sentido lateral, en una vista anterior o posterior. En pacientes con el tipo VI es frecuente la de inicio precoz, que incluye los subtipos de idiopática infantil, que van desde el nacimiento hasta los tres años de vida y la juvenil, que se presenta en pacientes de hasta 10 años de edad,⁴³

Tienen un gran potencial de crecimiento y por ende sus curvaturas tienen el riesgo de una marcada progresión. La mayoría de los pacientes que presentan escoliosis en una edad inferior a los tres años tienen curvaturas que mejoran espontáneamente e incluso pueden desaparecer durante los meses o años siguientes. En el caso de los pacientes con idiopática juvenil muchos de ellos tendrán curvaturas con gran progresión que requerirán cirugía.⁴⁴

⁴² P. Beighton. Lethal complications of the Ehlers-Danlos Syndrome. J. Brit. Med; 1968,3. Pág.656

⁴³ Robert B. El Manual Merck. 9ª. Editorial Mosby. España, 1992. Pág 2515

⁴⁴ Ib. Pág. 2229

2.4.2 Cardiovasculares

Prolapso de la válvula mitral

Es un problema cardíaco en el cual la válvula, que separa la aurícula izquierda y ventrículo izquierdo del corazón no se cierra de forma adecuada, lo que permite que la sangre se filtre en un flujo retrograda, esto puede ocasionar un sonido anormal en el corazón, debido a las turbulencias en el flujo de sangre comúnmente llamado soplo. Generalmente es asintomático, sin embargo se puede presentar:

- ❖ Palpitaciones
- ❖ Dolor en el pecho
- ❖ Fatiga
- ❖ Dificultad para respirar.

Primario

El MVP primario se caracteriza por el engrosamiento de una o ambas aletas de la válvula. Otros efectos son fibrosis (cicatrización) de la superficie de la aleta, adelgazamiento o estiramiento de las cuerdas tendinosas y depósitos de fibrina en las aletas. La forma primaria de MVP se observa frecuentemente en personas con enfermedades del tejido conectivo.

Las válvulas mitrales que son estructuralmente anormales pueden aumentar el riesgo de infección bacteriana, por lo que en un tratamiento dental invasivo estará recomendada la profilaxis antibiótica.⁴⁵⁴⁶

⁴⁵ Larry A. Weinrauch, MD, Assistant Professor of Medicine, Harvard Medical School, and Private practice specializing in Cardiovascular Disease, Watertown, MA. Review provided by VeriMed Healthcare Network.

⁴⁶ American Heart Association: ACC/AHA 2006 guidelines for the management of patients with valvular heart disease. revise the 1998 guidelines for the Management of Patients With Valvular Heart Disease). *J Am Coll Cardiol*. 2006; 48:1-148

2.4.3 Neurológicas.

Las anomalías vasculares intracraneales no son muy frecuentes pero si muy peligrosas. Son debidas a la distensibilidad y fragilidad de las paredes vasculares, a las cuales se asocia la tendencia hemorrágica.⁴⁷

2.4.4 Gastrointestinales.

Melena

Es la evacuación de material negro y fétido, resultado de la degradación bacteriana de la hemoglobina de sangre estancada en la luz intestinal.⁴⁸

Hematemesis

Es la expulsión de sangre por la boca, que puede ser fresca o digerida acompañada de vómito, esta puede ser rojo brillante cuando es parcialmente digerida o rojo pardo cuando es completamente digerida. Puede presentarse: palpitaciones, mareo, y angustia.⁴⁹

Prolapso rectal

En los niños puede estar relacionado con un aumento de la presión intra-abdominal como vómitos. El síntoma principal en una masa rojiza que sobresale desde la abertura anal, este puede ser visible y sangrar.

Clasificación:

Parcial. Cuando solo involucra la mucosa

Completo: Cuando involucra todo la pared del recto

⁴⁷ P. Beighton. Art. Cit. Pág.658

⁴⁸ <http://es.wikipedia.org/wiki/Hematemesis>"

⁴⁹ Ib.

En los bebés a menudo mejora espontáneamente y no requiere cirugía, al igual que en niños más grandes.⁵⁰

2.4.5 Oftalmológicas.

La afectación del tejido colectivo de la esclerótica se acompaña de distorsión del globo ocular, miopía, estrabismo, pérdida de visión, desprendimiento de retina, que se atribuye a la laxitud de los tendones de los músculos extrínsecos de ojo.⁵¹

Miopía

Es un defecto refractivo, ya que la imagen se enfoca delante de la retina, por que el ojo es más largo de lo normal, los objetos cercanos se observan con claridad, no así los lejanos. Generalmente esta enfermedad es heredada y se hace más evidente entre los 7 y los 12 años, además puede aumentar con el crecimiento ocular de la adolescencia.

Tratamiento: Lentes, lentes de contacto o cirugía refractiva⁵²

Hipermetropía

Este efecto refractivo usualmente es heredado, no se logran enfocar los objetos cercanos claramente en la retina debido a que el globo ocular es más corto de lo normal.

Puede asociarse a ojos que se desvían en forma ocasional o constante hacia dentro (Estrabismo). Además provoca síntomas como dolor de cabeza, falta de interés o falta de concentración al leer.⁵³

⁵⁰ J.A. Lee, MD, Division of Surgery, UCSF, San Francisco, CA. Review provided by VeriMed Healthcare Network.

⁵¹ <http://es.wikipedia.org>

⁵² Ib.

⁵³ Ib.

Estrabismo

Se llama así a la falta de alineación de los ojos en forma notoria. Cuando los ojos están alineados transmiten una sola imagen al cerebro, y los objetos se observan en tercera dimensión. Cuando un ojo se desvía, se envían al cerebro, dos imágenes, lo que daría visión doble. Sin embargo en los niños, el cerebro puede ignorar la imagen del ojo desviado al evitar así ver doble, pero provoca que el ojo desviado no desarrolle totalmente su capacidad visual, convirtiéndolo en un ojo perezoso. El síntoma principal del estrabismo es un ojo que no se encuentra recto. Algunas veces los niños cierran un ojo en la luz brillante o colocan su cabeza en posición inusual para compensar la desviación de los ojos.⁵⁴

2.4.6 Obstétricas y Ginecológicas.

Las mujeres pueden presentar alteraciones en el embarazo que se caracterizan por hemorragias abundantes antes y después del parto, en las cuales pueden ser difícil de conseguir la hemostasia.⁵⁵

Prolapso uterino

El prolapso uterino ocurre cuando el útero se desplaza de su lugar hacia el canal vaginal. La gravedad del prolapso uterino se define de la siguiente manera:

- ❖ Primer grado - El cuello del útero sobresale dentro del tercio bajo de la vagina.

⁵⁴ <http://es.wikipedia.org>

⁵⁵ P. Beighton. Art. Cit. Pág.658

- ❖ Segundo grado - El cuello del útero sobresale más allá de la abertura vaginal.

- ❖ Tercer grado - Todo el útero sobresale más allá de la abertura vaginal

Causas

El útero normalmente se encuentra sostenido por el tejido conjuntivo de la pelvis y el músculo pubococcígeo, colocado en posición normal por ligamentos especiales. La debilidad de estos tejidos provoca que el útero se desplace al canal vaginal.

Síntomas

Podrían no existir síntomas en los casos leves de prolapso uterino. Los síntomas para los más casos severos podrían incluir:

- ❖ Sensación de llenado en la vagina
- ❖ Sensación de un tirón en la pelvis
- ❖ Dolor en la vagina, espalda baja o abdomen bajo
- ❖ Infecciones frecuentes en el tracto urinario⁵⁶

2.4.7 Piel

La piel es hiperelástica, suave, frágil por lo que se lesiona con facilidad, las heridas cicatrizan con dificultad dejando marcas atróficas y se producen hematomas de forma espontánea.⁵⁷

⁵⁶ www.wikipedia.com

⁵⁷ P. Beighton. Art. Cit. Pág.658

2.4.8 Auditivas

El síndrome puede causar un desorden en el mecanismo de conducción del sonido del oído medio, y puede provocar pérdida de audición.

Normalmente, las ondas sonoras que penetran en el oído son transmitidas del oído medio al oído interno a través de tres pequeños huesos, llamados martillo, yunque y estribo, conectados por articulaciones. Debido a esta enfermedad se produce una hiper movilidad articular, por tanto, las vibraciones sonoras no se transmiten adecuadamente del oído medio al oído interno.

Los pacientes que sufren pérdida de audición producida por el síndrome de podrán encontrar la solución más adecuada para remediar su enfermedad en el uso de audífonos.⁵⁸

2.5 Diagnóstico

El diagnóstico inicial se puede realizar por medio de las manifestaciones clínicas que presenta la persona con síndrome de Ehlers-Danlos, en los antecedentes de los familiares e historia clínica del paciente.⁵⁹

La mayoría tiene una mezcla de síntomas de todas las categorías y no entran en una claramente definida. La severidad puede variar entre los miembros de la misma familia, y cada persona puede estar afectada de manera diferente. Se puede confirmar mediante un estudio histopatológico con una biopsia de piel que nos indicara si hay anomalías en las fibras de colágeno.⁶⁰

⁵⁸ www.asedh.com

⁵⁹ Ib.

⁶⁰ Ib.

Se pueden usar criterios mayores y criterios menores propuestos por Beighton para su diagnóstico con otras patologías.

Criterios mayores

- ❖ Puntuación de Beighton mayor de 4/9 (tanto en la actualidad como en el pasado)
- ❖ Artralgias de más de tres meses de duración en cuatro o más articulares.⁶¹

Criterios menores:

- ❖ Puntuación de Beighton de 1,2 ó 3 (0,1,2 ó 3 en mayores de 50 años)
- ❖ Artralgias hasta en tres articulaciones o dolor de espalda (durante más de tres meses).
- ❖ Dislocación/Subluxación en más de una articulación, o en una sola en más de una ocasión.
- ❖ Tres o más lesiones en tejidos blandos.
- ❖ Piel anormal: estrías, hiperextensibilidad, piel delgada, frágil, cicatrices atróficas.
- ❖ Signos oculares: Párpados caídos, miopía o hendidura palpebral.
- ❖ Antimongólicas⁶²

⁶¹ Rodney Grahame Brighton Diagnosis Criteria for the Benign Joint Hypermobility Syndrome. Journal of Rheumatology ;2000; 27: 1777

⁶² Rodney Grahame Brighton. Arti. Cit. Pág. 1778

Criterios de Beighton para la laxitud articular:

- ❖ Flexión pasiva de los dedos que sobrepase los 90° (un punto por cada mano)
- ❖ Aposición pasiva de los pulgares a la cara flexora del antebrazo, un punto por cada lado.
- ❖ Hiperextensión activa de los codos que sobrepase los 10°(un punto por cada lado)
- ❖ Hiperextensión de las rodillas que sobrepase los 10° (un punto por cada lado)
- ❖ Flexión del tronco hacia adelante, con las rodillas en extensión, de modo que las palmas de las manos se apoyen sobre el suelo (un punto).⁶³

2.6. Diagnóstico diferencial

El diagnóstico diferencial de este síndrome debe ser de suma importancia en la consulta odontológica, para así proceder de forma adecuada a los tratamientos requeridos y precauciones de cada paciente.⁶⁴

2.6.1 Síndrome de Marfan

El síndrome de Marfan es un trastorno hereditario del tejido conectivo, autosómico dominante; se caracteriza por anomalías de los sistemas esquelético, cardiovascular y ocular.

Características clínicas. Los pacientes son altos, de extremidades largas, manos grandes con dedos largos y presentan laxitud articular; Boca: paladar alto, estrecho y apiñamiento dental; Cara: Larga y delgada.⁶⁵

⁶³ <http://www.hypermobility.org>

⁶⁴ Joseph A Regezzi. Patología Bucal. Ed. Interamericana Mc Graw-Hill España,1995.Pág.497

2.6.2 Maltrato físico infantil

Hay lesiones cutáneo- mucosas como: hematomas, contusiones, equimosis, laceraciones, erosiones y pinchazos, que tienen una presencia frecuente y reiterada(indicador de especial importancia en menores de tres años), se localizan en zonas no habituales y no prominentes como: áreas periorcular, peribucal, región oral (Lengua, mucosa bucal, paladar blando, duro, encías y frenillos), zonas laterales de la cara, pabellones auriculares, cuello, región proximal y postero-interna de extremidades, tórax, espalda, área genital y nalgas que ocupan zonas extensas, que adoptan una disposición asimétrica.⁶⁶

2.6.3 Osteogénesis imperfecta.

Este trastorno óseo generalmente se presenta en el nacimiento como una enfermedad hereditaria, ocasionada por defectos en la cantidad o estructura del colágeno. Los tres síntomas clásicos incluyen fragilidad ósea, pérdida temprana de la audición y escleróticas con apariencia azulosa. Caracterizado por fracturas en los huesos, sordera, cifoscoliosis, baja estatura, deformidades dentales, puente nasal bajo, laxitud de las articulaciones, hiper movilidad, tendencia a la formación de hematomas y piernas en arco.⁶⁷

⁶⁵ Ib. Pág. 497,498

⁶⁶ García-Baamonde, J.M.. Personalidad e inadaptación en menores maltratados. Revista de Psicología General y Aplicada. 2006, 59, 4: 525-544

⁶⁷ Radiol Technol. 2008 Jul-Aug;79(6): Pág. 535

2.7 Tratamiento médico del síndrome de Ehlers-Danlos

En la actualidad no hay en tratamiento para el síndrome, por lo que las complicaciones y síntomas se deberán atender de forma individual.⁶⁸

La fisioterapia está indicada en las luxaciones y subluxaciones recurriendo como última opción a la cirugía. Los analgésicos están recomendados en caso de dolor articular crónico.⁶⁹ Cuando se presentan complicaciones cardiovasculares como: prolapso de la válvula mitral, soplos y dilatación de aorta es importante controlar la presión arterial de manera regular y las exploraciones deben ser lo menos traumáticas posibles para evitar causar daños a los vasos sanguíneos.⁷⁰

⁶⁸ <http://www.asedh.org> (Asociación Síndromes de Ehlers-Danlos e Hiperlaxitud)

⁶⁹ Ib.

⁷⁰ Ib.

3. Manifestaciones orofaciales

Las características de la cara que hacen distinguible clínicamente al síndrome son: puente nasal amplio, nariz delgada, hipertelorismo, protusión de las orejas, abultamiento frontal, pliegues epicánticos, esclerótica azul, miopía, desprendimiento de retina, hiperextensibilidad de la piel (Fig.9). Presencia de cicatrices en barbilla y frente cuando sufren algún traumatismo por mínimo que este sea, especialmente en niños.⁷¹



Fig. 9 Hiperextensibilidad de las orejas⁷²

⁷¹ Gorlin. Ob. Cit. 516

⁷² Jui-Lung Yen, Art. Cit. Pág 478

3.1 Articulación temporomandibular

En algunos pacientes hay movilidad al abrir la boca, para hablar o comer, otros tienen una pobre apertura al momento de morder sus alimentos. Además es común notar en la consulta dental crepitación, chasquidos, trismus y dolor.⁷³

Se presenta hipermovilidad e hiperlaxitud, por lo que las luxaciones, subluxaciones y dislocaciones son frecuentes, estas pueden auto corregirse o repararse por medio de cirugía.⁷⁴

Hipermovilidad articular: Al abrir la boca el cóndilo sobrepasa la eminencia y se produce una translocación de la articulación, al finalizar la apertura. Se caracteriza por presentar chasquido sin dolor ante el movimiento.⁷⁵

Subluxación: Existe desplazamiento condilar, pero persiste el contacto entre las superficies articulares. Se caracteriza por presentar chasquido con dolor ante el movimiento y excesiva apertura oral, suele ser reducida por el mismo paciente.⁷⁶

Luxación: Las superficies articulares están separadas completamente. Requiere reducción por parte del cirujano maxilofacial. Se caracteriza por presentar dolor, sin chasquido ante el movimiento, excesiva apertura oral y bloqueo.⁷⁷

⁷³ M. Abel. Ehlers-Danlos syndrome: Classifications, oral manifestations and dental considerations. *Oralsurgery oral medicine oral pathology oral radiology and endodontology*;102(5) Pág 583

⁷⁴ M. Abel. Art. Cit. Pág 584

⁷⁵ J. M^a Bengas Capote. Subluxación/Luxación temporomandibular. *Semergen*;2007, 25; 11. Pág970

⁷⁶ Ib.

⁷⁷ Ib.

La luxación/ subluxación se puede deber a:

- ❖ Bruxismo
- ❖ Hiperlaxitud ligamentosa
- ❖ Traumatismos: directos o indirectos
- ❖ Espontánea
- ❖ Asociada al síndrome⁷⁸

Se clasifica en:

Por la localización del cóndilo:

- ❖ Anterior, la más frecuente, donde el cóndilo se localiza arriba y delante de la eminencia temporal (aparición de bostezo del paciente).
- ❖ Posteromedial, con fractura asociada.

Por la duración:

- ❖ Aguda, minutos u horas.
 - ❖ Mantenido, 2-3 meses.
 - ❖ Recurrente, a lo largo del tiempo.
- **Traumatismos en mentón con boca abierta.**
 - **Manipulación bajo anestesia general.**⁷⁹

⁷⁸ Ib.

⁷⁹ <http://www.nlm.nih.gov/medlineplus/spanish/ency/article/001058.htm>

3.2 Signo de Metenier

Este signo se puede desarrollar a lo largo de la vida, no es una característica congénita, consiste en que los pacientes pueden extender la piel de sus ojos de manera considerable hasta cubrirlos de forma completa (Fig 10) , esto se debe a la hiperelásticidad que posee la piel de la cara.⁸⁰



Fig.10 Niño con el signo de Metenier⁸¹

3.3 Lengua

La lengua es muy flexible debido a la hiperelásticidad que presenta la membrana de la mucosa especializada, se caracteriza por el signo de Gorlin, que consiste en la habilidad para tocarse la punta de la nariz con la punta de la lengua (Fig. 10).⁸²

⁸⁰ PC Rowe. Ehlers-Danlos syndrome, *J Pediatr* ;1999, 135 p. 513

⁸¹ Rihard R. Paediatric Dentistry. 3ª edición Editorial Oxfprd. Pág.253

⁸² Kimberly A. Picture of the Month, *Archpediatrics*;2006,106. Pág105

Aproximadamente el 50% de los pacientes con el síndrome de Ehlers-Danlos lo puede hacer, comparado al 10% de la población normal que lo tiene.⁸³



Fig. 11 Signo de Gorlin⁸⁴

3.4 Paladar

El paladar comúnmente se encuentra arqueado⁸⁵

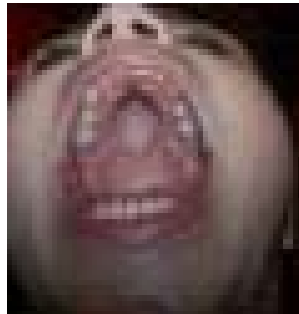


Fig. 12. Paladar profundo⁸⁶

⁸³Kimberly A. Picture of the Month, *Archpediatrics*;2006, 106. Pág105

⁸⁴lb.

⁸⁵ Melamed. Multiple supernumerary teeth and Ehlers- Danlos syndrome: a case report. *J oral pathol Med.*1 994;23. Pág.90-91

⁸⁶ www.google.imagenes.com

3.5 Mucosa bucal

La mucosa bucal generalmente es delgada y frágil por lo que, puede llegar a sufrir traumatismos cuando se realiza la exploración con los instrumentos dentales o se inicia el tratamiento, provocando contusiones, hematomas y hemorragias, a causa de una integridad vascular deficiente. Cuando es necesario colocar suturas estas deben mantenerse más tiempo de lo normal debido a que la cicatrización es más lenta y cuando no es posible mantenerla en su sitio se debe cubrir el sitio de la lesión con apósitos quirúrgicos.⁸⁷

3.6 Tejidos periodontales.

Los pacientes con el subtipo VIII de enfermedad periodontal, son más susceptibles que en los demás tipos, como se encuentra asociada a un factor sistémico es más severa, puede haber pérdida prematura de dientes temporales y permanentes, ya que hay una notable fragilidad del ligamento periodontal.⁸⁸

La encía se puede observar roja, con inflamación, resilente y con hiperplasia leve a moderada. Además puede haber destrucción del tejido periodontal.⁸⁹

⁸⁷ Fridich KI, Dental implications in Ehlers-Danlos Syndrome. A case Report. Oral Surg Oral med Oral pathol 1990;69,4 Pag 431

⁸⁸ Thomas P sollecito. Systemic conditions associated with periodontitis in childhood and adolescence. A review of diagnostic possibilities. Med oral Patol Oral cir bucal 2005;10. pág 142,143,144

⁸⁹ Ib. Pág. 145,146.

3.7 Frenillo labial y lingual

El frenillo labial y lingual generalmente no se encuentra presente en el tipo III o de hipermovilidad, cuando la alteración en el tejido conjuntivo se expresa de forma severa.⁹⁰

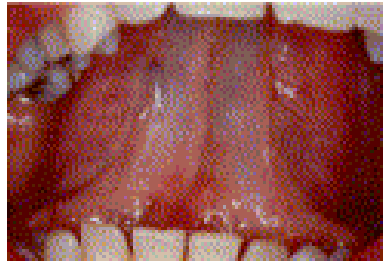


Fig. 13 Frenillo lingual ausente⁹¹

3.8 Anomalías dentarias

Las anomalías dentales más frecuentes son: coronas altas y de fisuras profundas, con incidencia alta a caries, fracturas dentales, cálculos pulpares (Fig.14), dientes supernumerarios, raíces que generalmente tienen formas anormales (atrofiadas, fusionadas o dislaceradas).⁹²

Microdoncia, uno o varios órganos dentales son más pequeños de lo normal, en la dentición secundaria es más frecuente que en la primaria. Esta anomalía afecta generalmente a los terceros molares y a los incisivos laterales superiores.⁹³

⁹⁰ . De Felice. Absence of the inferior labial and lingual frenula in Ehlers-Danlos syndrome, *Lancet* **357** (2001), Pág 1500–1502

⁹¹ Ib.

⁹² Fridich K. Art. Cit. Pág. 435

⁹³ A. Cameron. Manual de Odontología Pediátrica. Edit. Harcourt. Madrid Barcelona 20003. Pág. 191

Se puede clasificar:

- ❖ Microdoncia generalizada. Todos los dientes presentan una forma normal, pero son de menor tamaño que los dientes normales.
- ❖ Microdoncia generalizada relativa. Los dientes son pequeños en relación con los maxilares, que tienen un tamaño superior a lo normal.⁹⁴

Los dientes se mueven con mucha facilidad en respuesta a un tratamiento de ortodoncia, debido a la fragilidad del ligamento periodontal.⁹⁵

La dentina puede tener un patrón inusual y una estructura fina anormal debido a un colágeno aberrante en ella. Esto puede producir una anatomía no habitual en la corona dental.⁹⁶



Fig. 14 cálculos pulpares⁹⁷

⁹⁴ A. Cameron. Op. Cit. Pág. 192

⁹⁵ www.asdh.org.

⁹⁶ M. Hoff, Dental manifestations in Ehlers-Danlos syndrome Report of a case, Oral Surg Oral Med Oral Pathol **44** (1977), pp. 864–871

⁹⁷ George Laskaris. Patologías de la Cavidad Bucal en niños y adolescentes. Caraccas Venezuela. 1ª Edición ;2001.

4. Tratamiento estomatológico.

En el tratamiento odontológico de pacientes con síndrome de Ehlers-Danlos tanto en niños como en adolescentes se deben tomar precauciones generales para la consulta como: visitas que deben de ser de corta duración para no provocar la luxación y subluxación de la articulación temporomandibular. Se deben evitar movimientos bruscos para no causar lesiones o agravarlas en la piel de la cara o en mucosa de la cavidad bucal.⁹⁸

4.1 Anestesia

La anestesia local está indicada cuando no existan complicaciones vasculares graves, al momento de realizarla se deben tomar las precauciones necesarias para no lesionar la mucosa, músculos o nervios adyacentes, esta debe de efectuarse con agujas finas y cortas que pueden ser del número 30. En caso de haber causado una lesión se aconsejara al niño colocar una bolsa con hielo sobre el área afectada, cuando observe hinchazón o presencia de petequias, este debe llevarse inmediatamente a un hospital, ya que puede ser síntoma de hemorragia tisular profunda, que deberá ser atendida de forma inmediata en un hospital.⁹⁹

En niños pequeños que necesitan tratamiento odontológico extenso, sufren de dolor, que su conducta en el consultorio dental impide el cumplimiento satisfactorio del mismo, está indicada la anestesia general porque reduce el tiempo, disminuye trastornos físicos, emocionales así como el miedo y la ansiedad.¹⁰⁰

⁹⁸ Mk. Abel. Art. Cit. Pág. 589

⁹⁹ A. Cameron. Op. Cit. Pág. 31

¹⁰⁰ Ib.

Se debe tomar en cuenta las complicaciones frecuentes del síndrome como; hemorragias, soplos, disección de la aorta, subluxación y luxación de la articulación temporomandibular, al momento de programar la anestesia general.¹⁰¹

Deberá ser administrada exclusivamente en quirófanos, en terapia intensiva con un área de hospitalización y por un anesthesiólogo, los tratamientos odontológicos los realizará un odontólogo capacitado en el manejo de pacientes bajo anestesia general.¹⁰²

Formularios de consentimiento

❖ Formularios de consentimiento para niños menores de 14 años

Se debe hacer un formulario de **consentimiento de menores**. Los padres o tutores deben firmar y una tercera persona, el odontólogo debe ser testigo de la firma.

❖ Consentimiento para adolescentes de 14-16 años

Los adolescentes deben dar su consentimiento para el tratamiento propuesto, así como también debe hacer el padre o tutor y se debe firmar el consentimiento de menores. El odontólogo debe atestiguar el acto de la firma.

❖ Consentimiento para mayores de 16 años.

Un paciente mayor de 16 años debe autorizar su propio tratamiento para que este pueda realizarse, utilizando un consentimiento para adultos.¹⁰³

¹⁰¹ Ib. Pág. 32

¹⁰² Ib.

¹⁰³ Ib.

❖ **Tratamiento de urgencia**

En casos urgentes, se puede proceder al tratamiento odontológico sin el consentimiento del niño, padres o tutor, si en opinión del facultativo, el tratamiento es necesario y tiene carácter urgente para salvar la vida del niño o para evitar daños graves a su salud.¹⁰⁴

Valoración pre anestésica

Se requiere una valoración completa para descartar cualquier posible complicación que se pudiera producir como consecuencia de la anestesia, el anestesista se interesará principalmente por: Vómitos, reacciones alérgicas, problemas de intubación y antecedentes familiares de muerte por anestesia.¹⁰⁵

Instrucciones de ayuno

❖ **Niños menores de 6 años.**

Ningún sólido 6 horas antes de la intervención

Nada de leche materna 4 horas antes de la intervención

Nada de líquidos 2 horas antes de la intervención

❖ **Niños mayores de 6 años**

No ingerir ningún sólido o líquido 6 horas antes de la intervención¹⁰⁶

¹⁰⁴ Ib. Pág. 34

¹⁰⁵ Ib.

¹⁰⁶ Ib.

Tratamiento dental

Una vez que el niño o adolescente se encuentre en quirófano y no haya sido posible realizar la serie radiográfica con anticipación, se hará en ese momento, con el fin de planificar cuidadosamente el tratamiento, procurando siempre que la intervención sea inferior a las 2 horas.¹⁰⁷

Si es posible, los padres deben acudir a la sala de recuperación una vez que el niño haya despertado y se encuentre estable. Los niños pequeños pueden estar desorientados y trastornados mientras recuperan la conciencia.¹⁰⁸

Instrucciones postoperatorias

Las instrucciones y las notas de consulta para la ficha médica deben ser claras y legibles. Es muy importante que el personal de enfermería sepa que tratamiento se ha practicado y quien la ha llevado a cabo. También debe saber a quien tiene que acudir en caso de que surjan complicaciones.¹⁰⁹

4.2 Tratamiento periodontal.

Debe hacerse un examen oral riguroso, control, mantenimiento saludable y estable del tejido periodontal, cuando haya salud de los tejidos, las hemorragias causadas por enfermedad periodontal dejarán de ser frecuentes y poco a poco se detendrán, el manejo del hilo dental solo estará indicado en los paciente y padres que parezcan capaces de dominar la técnica. ¹¹⁰

¹⁰⁷ Ib.

¹⁰⁸ Ib.

¹⁰⁹ Ib. Pág. 36

¹¹⁰ Zacy Carola. Periodontal disease associated to systemic genetic disorders. J. Med oral patol. Cir Bucal;2007,12

El tratamiento odontológico en casos de enfermedad periodontal en niños y adolescentes, primero es estar alerta sobre el potencial riesgo de infección y la disminución de la respuesta del paciente frente a los agentes patógenos que son causantes de ella, ya que es posible que se requiera de profilaxis antibiótica ya que esta puede ser más agresiva debido a que se asocia a una enfermedad sistémica.¹¹¹

Se debe efectuar la remoción de cálculo dental, el raspado y alisado de los dientes por etapas, iniciando con el cálculo supragingival, permitiendo que la inflamación ceda y que la hemorragia no sea profusa, en niños no es común el cálculo subgingival pero si existe este debe eliminarse con sumo cuidado y por cuadrante.¹¹²

4.3 Cirugías

Se debe indicar profilaxis con antibióticos cuando pueda haber presencia de prolapso de la válvula mitral, debe de conocerse el estado de salud general del paciente.¹¹³

Para realizar cirugías se necesita una limpieza de las zonas afectadas y realizar la extracción de los dientes afectados.¹¹⁴

Las suturas deberán permanecer más tiempo del usual por la fragilidad de la mucosa oral. Se debe usar un hilo absorbible muy fino, además la zona donde se colocan los puntos se tiene que inmovilizar para evitar que los bordes se muevan y facilite la cicatrización.¹¹⁵

¹¹¹ lb

¹¹² lb.

¹¹³ lb.

¹¹⁴ lb.

¹¹⁵ Jonh K. Postural ostthostatic tachycardia síndrome Dental treatment considerations. J am Dent Assoc.;2006 137. Pág 492.

4.4 Tratamiento de ortodoncia

Los aparatos ortodónticos deben ser suaves, estar bien pulidos, sin bordes cortantes y de diseño simple, por la fragilidad de los tejidos. Debido a la fragilidad del ligamento periodontal provoca que los dientes se muevan más rápido de lo normal, como consecuencia puede haber recaída en el tratamiento por lo que será necesario mantener el retenedor en boca más tiempo del normal.¹¹⁶

4.5 Procedimientos restaurativos

La mayoría de los procedimientos de restauración, puede realizarse sin dificultad en estos niños, solo se deberán evitar lesionar tejidos blandos con instrumentos rotatorios y filosos, se puede usar el dique de hule para proteger los labios y la lengua de cualquier traumatismo, siendo recomendable el uso de grapas SS White números 22,18 y 201 que no traumatizan demasiado tejidos blandos, las restauraciones de acero- cromo deberán evitarse si es posible con el fin de prevenir laceración gingival y hemorragia.¹¹⁷

4.6 Procedimientos endodónticos.

Los procedimientos de endodoncia son recomendables, especialmente en niños ya que reducen la necesidad de extracción y se causa mínima hemorragia al realizarlos, se contemplan los métodos convencionales como: pulpotomía y pulpectomía, siempre considerando que puede haber complicaciones debido a la presencia de cálculos pulpares, calcificaciones y a la anatomía que la raíz tenga.¹¹⁸

¹¹⁶ Jonh. K. Art. Cit.492

¹¹⁷ www.asedh.com

¹¹⁸ Mark Ebel. Art. Cit. Pág 587

4.7 Tratamiento de la luxación y subluxación de la articulación temporomandibular

Para realizar el tratamiento de la articulación temporomandibular es importante como primer paso realizar una historia clínica que nos indique a que se debe la patología; ya puede asociarse propiamente al síndrome, a causa de algún traumatismo, principalmente en niños o a la manipulación bajo anestesia general.¹¹⁹

Se debe valorar la presencia de asimetrías faciales, tumefacciones y se observan los movimientos mandibulares, comparándolos con los rangos normales, que son:

Máxima apertura: 40-50mm de distancia interincisal

Lateralidad: distancia entre la línea media entre los incisivos centrales superior e inferior. Oscila de 8 a 12mm.

Protusión: de 8-10mm

En condiciones normales la excursión mandibular debe realizarse sin ningún tipo de desviación.¹²⁰

¹¹⁹ Guillermo Raspall. Cirugía Maxilofacial. Patología Quirúrgica de la cara, boca, cabeza y cuello. Editorial Médica Panamericana. España. 1997. Pág. 259-260

¹²⁰ Ib.

La exploración física debe seguir un patrón estandarizado.

Palpación de la articulación y posteriormente la de ambas solicitando al paciente que realice movimientos de apertura, cierre, y lateralidad, para hacer una comparación. Debe valorarse la presencia de dolor, tumefacción o ruidos articulares, explorando los músculos que intervienen en los movimientos mandibulares. La exploración se realiza palpando la zona anatómica del músculo.¹²¹

❖ **Músculo pterigoideo lateral**

Se explora introduciendo el índice intraoralmente, entre la rama ascendente mandibular y la tuberosidad maxilar, palpando superior y medialmente.

❖ **Músculo pterigoideo medial.**

Se explora intraoralmente, introduciendo el índice y palpando internamente la rama mandibular por detrás del trígono retromolar.

❖ **Músculo milohiideo.**

Constituye el suelo de la boca y se palpa bimanual.

❖ **Músculo Temporal:**

Se explora al palpar el recorrido del músculo en la parte lateral de la cabeza y le pide al paciente que eleve y retraiga la mandíbula mientras se le aplica resistencia con un depresor de lengua ubicado entre los dientes. El depresor de lengua se estira luego de terminado el movimiento.

¹²¹ Ib. Pág. 260

❖ **Músculo Masetero**

El examinador palpa el recorrido muscular sobre las mejillas y le pide al paciente que cierre su boca mientras se aplica resistencia en la mandíbula con un depresor de lengua.¹²²

Tratamiento

En los casos de hipermovilidad y subluxación que no se acompañen de alteración interna de la articulación y son asintomáticos se aconseja no realizar tratamiento ya que el paciente suele estar consciente del problema y lo soluciona por sí solo, además de que en la mayoría no evoluciona a una luxación.¹²³

El tratamiento de la luxación aguda consiste en la reducción de la misma mediante la maniobra de Nelaton, en la que el cirujano introduce los pulgares sobre la superficie oclusal de los segundos molares inferiores, el resto de los dedos a nivel del ángulo y realiza la fuerza en inferior, posterior y superior, para conseguir la colocación del cóndilo en la cavidad glenoidea. Cuando transcurre un periodo prolongado y existe contractura muscular puede ser necesario infiltrar con anestesia local.¹²⁴

Cuan los episodios de luxación articular aparecen de forma repetida, puede valorarse la necesidad de una solución quirúrgica.¹²⁵

¹²² lb.

¹²³ lb.

¹²⁴ lb.

¹²⁵ lb.

4.8 Profilaxis antibiótica.

Esta es recomendada cuando se van a realizar procedimientos dentales relevantes y se presente prolapso de la válvula mitral (Cuadro 2 ,3 y 4).¹²⁶

General¹²⁷

Medicamento	Vía de administración	Dosis-adulto	Dosis-niños	Tiempo
Amoxicilina	Oral	2gr	50mg/kg	1 hora antes
Ampicilina	I.M.- I.V.	2gr	50mg/kg	30min antes

¹²⁶ American College of Cardiology/American Heart Association: ACC/AHA 2006 guidelines for the management of patients with valvular heart disease. A report of the American College of Cardiology/American Heart Association *J Am Coll Cardiol.* 2006; 48:1-148.

¹²⁷ Ib.

Alérgicos a las penicilinas¹²⁸

Medicamento	Vía de administración	Dosis-adulto	Dosis-niños	Tiempo
Clindamicina	Oral	600 mg	20 mg/kg	1 hora antes
Cefalexina	Oral	2 g	50 mg/kg	1 hora antes
Cefadroxilo	Oral	2 g	50 mg/kg	1 hora antes
Azitromicina	Oral	500mg	15mg/kg	1 hora antes
Claritromicina	Oral	500mg	15mg/kg	1 hora antes

Pacientes alérgicos a la penicilina e incapacitado para recibir tratamiento por vía oral¹²⁹

Medicamento	Vía de administración	Dosis-adulto	Dosis-niño	Tiempo
Clindamicina	I.V.	600mg.	20mg/kg	30 minutos antes

¹²⁸ Ib.

¹²⁹ Ib.

Conclusiones

Por las investigaciones y descubrimientos que se han realizado a lo largo de la historia podemos concluir que en el síndrome de Ehlers-Danlos hay anomalías en la síntesis o estructura del colágeno, que afecta de forma significativa al tejido conjuntivo, manifestándose en diversas complicaciones de sistemas y órganos del cuerpo humano, por lo que la vida de los pacientes se ve modificada a diario, impidiéndoles realizar actividades comunes sin las precauciones necesarias.

En la cavidad oral, se encuentran anomalías en órganos dentarios, ligamento periodontal y mucosa bucal principalmente, por lo que los tratamientos estomatológicos como: procedimientos restaurativos, endodónticos, periodontales, ortodónticos y cirugías deben seguir un plan de tratamiento cuidadoso, teniendo en cuenta las limitaciones propias del paciente debido al síndrome y posibles complicaciones que puedan presentarse en el consultorio dental, siendo de vital importancia para el odontólogo.

La intervención del odontólogo en los pacientes pediátricos que tienen el síndrome, permitirá brindarles una atención odontológica preventiva siendo lo más importante en los casos en los que sea posible, mejorando así no solo su salud bucal sino su calidad de vida en general.

Bibliografía

American College of Cardiology/American Heart Association: ACC/AHA 2006 guidelines for the management of patients with valvular heart disease. A report of the American College of Cardiology/American Heart Association Task Force on Practice Guidelines (writing committee to revise the 1998 guidelines for the Management of Patients With Valvular Heart Disease). *J Am Coll Cardiol.* 2006; 48: Pp.1-148.

A. Cameron R Widmer. Manual de odontología pediátrica. Edit. Harcourt. Madrid Barcelona, Pp 367, 2003.

Atsushi W. Genetic aspects of the vascular type of Ehlers-Danlos syndrome in Japan. *J. Circ;*71. Pp..261-265, 2007.

Beighton P, De Paepe A, Steinmann B, Tsipouras, P, Wenstrup R. Ehlers-Danlos Syndrome: Revised Nosology, Villefranche. American Journal of Medical Genetics. 77: Pp.31-37, 1997

B. Steinmann, P.M. Royce and A. Superti-Furga, The Ehlers-Danlos syndrome. In:Connective tissue and its heritable disorders: molecular, genetic, and medical aspects (2nd Ed.)

C. De Felice, P. Toti, G. Di Maggio, S. Parrini and F. Bagnoli, Absence of the inferior labial and lingual frenula in Ehlers-Danlos syndrome, *Lancet* 357, Pp. 1500–1502, 2001.

Chuang Wei. Ehlers-Danlos Syndrome. The new England Journal of Medicine, 357;11, Pp 12. 2008

Dominique P Germain. Ehlers-Danlos type IV. *Orphanet Journal of Rare Diseases*,2:32, Pp 1-9,2007.

García-Baamonde,J.M.Personalidad e inadaptación en menores maltratados. *Revista de Psicología General y Aplicada*, 59, 4: 525-544, 2006.

George Laskaris. *Patologías de la Cavidad Bucal en niños y adolescentes*. Caracas Venezuela. 1º Edición ;Pp338, 2001.

Guillermo Raspall. *Cirugía Maxilofacial. Patología Quirúrgica de la cara, boca, cabeza y cuello*. Editorial Médica Panamericana. España, Pp 515, 1997.

Hendrik Blazer. Pathology of the large intestine in patines with vascular type Ehlers-Danlos syndrome. *Virchos Arch*;450.Pp 713-717,2007.

J. M^a Bengas Capote. Subluxación/Luxación temporomandibular. *Semergen*;25; 11. Pp.970-979, 2007.

Jonh K. Postural ostthostatic tachycardia síndrome Dental treatment considerations. *J am Dent Assoc.*;137. Pp488-493,2006.

J.R. Gorlin, M.M. Cohen Jr. and L.S. Levin, Ehlers-Danlos syndromes In: J.R. Gorlin, M.M. Cohen Jr. and L.S. Levin, Editors (3rd ed.), *Syndromes of the head and neck*, Oxford University Press, Oxford (1990), Pp. 1283.

Jui-Lung Yen, Shuan- Pei- Lin, Ming-Ren Chen, *Clinical Features ofn Ehlers-Danlos Syndrome*, *J. Formos Med Assoc* ;105(6): 475-480,2006.

J.A. Lee, MD, Division of Surgery, UCSF, San Francisco, CA. Review provided by VeriMed Healthcare Network

Joseph A Regezzi. *Patología Bucal*. Ed. Interamericana Mc Graw-Hill España,1995.

Kimberly A. Picture of the Month, *Arrchpediatrics*;106. Pp105, 2006.

K.L. Fridrich, H.H. Fridrich, K.K. Kempf and D.O. Moline, Dental implications in Ehlers-Danlos syndrome A case report, *Oral Surg Oral Med Oral Pathol* 69, Pp. 431–435, 1990.

Liakat A. Parapia and Carolyn Jackson. Ehlers-Danlos syndrome- a historical review. *British Journal of Haematology*, 141,Pp.32-35 2008.

Lehmann HW. Ehlers-Danlos syndrome type VII: phenotype and genotype. *Arch Dermatol*;1994,286 Pp. 425,426.

Larry A. Weinrauch, MD, Assistant Professor of Medicine, Harvard Medical School, and Private practice specializing in Cardiovascular Disease, Watertown, MA. Review provided by VeriMed Healthcare Network.

- Melamed. Multiple supernumerary teeth and Ehlers- Danlos syndrome: a case report. J oral pathol Med.1994;23. Pp 88-91
- Mónica Zambrana. Syndrome de Ehlers-Danlos. Revisión a propósito de un caso. Postgrado de Dermatología. Universidad central de Ecuador. <http://www.pudmed.central.nigh.gor/artiderendere.fcgi>.
- M. Hoff, Dental manifestations in Ehlers-Danlos syndrome Report of a case, Oral Surg Oral Med Oral Pathol 44 (1977), Pp. 864–871
- Nazneen Rahman, EhlersDanlos Síndrome wthi Severe Early-Onset Periodontal Disease (EDS-VIII), Am J.Hum. Genet.; 73:198, 2003.
- Nobuhiko Chikamoto, Abnormal Retinal Blood Vessels in Ehlers-Danlos Syndrome Type VI. Jpn J Ophthalmol 2007;51:Pág.453-455.
- P. Beighton, A. De Paepe, B. Steinmann, P. Tsipouras and R.J. Wenstrup, Ehlers-Danlos syndromes: revised nosology, Villefranche, 1997, Am J Med Genet 77 (1998), pp. 31–37.
- P. Beighton. Lethal complications of the Ehlers-Danlos Syndrome. J. Brit. Med; 1968,3. Pág.656
- PC Rowe. Ehlers-Danlos syndrome, *J Pediatr* ;1999, 135 Pp. 513.
- Pope FM, Ehlers-Danlos syndrome has varied molecular mechanisms. J Med Genet 34:Pp400-410,1997.
- Robbins y Contran. Patología Estructural y funcional. 6ª edición. Editorial Interamericana; 2001.
- Richard R. Paedritric Dentistry. Third edicion. Oxford; 2005
- Robert B. El Manual Merck. 9ª. Editorial Mosby. España, Pp. 2,515, 1992
- Rodney Grahame Brighton Diagnosis Criteria for the Benign Joint Hypermobility Syndrome. Journal of Rheumatogy ;2000; 27: 1777
- Radiol Technol. 2008 Jul-Aug;79(6): Pp. 53

Sacheti A. Chronic pain is a manifestación of the Ehlers-Danlos syndrome. Japan symptom manage;1997,14 Pág 88

S. Parrini, A. Bellosi, A. Barducci, G. Bianciardi, G. Latini and C. De Felice, Abnormal oral mucosal light reflectance: a new clinical sign of Ehlers-Danlos syndrome. *Oral Surg Oral Med Oral Pathol Oral Radiol Endod* 97, pp. 335–338, 2004.

Thomas P Sollecito. Systemic conditions associated with periodontitis in childhood and adolescence. A review of diagnostic possibilities. *Med oral Patol Oral cir bucal* ;10. Pp 142-150, 2005.

V. Kumar, A. Abbas and N. Fausto, Robbins and Cotran pathologic basis of disease (7th ed.), WB Saunders, Philadelphia 2004.

Wiley-Liss, New York, Pp. 431–523, 2002.

Y. Letourneau, R. Perusse and H. Buithieu, Oral manifestations of Ehlers-Danlos syndrome. *J Can Dent Assoc* 67, pp. 330–334, 2001.

<http://www.asedh.org> (Asociación Síndromes de Ehlers-Danlos e Hiperlaxitud)

<http://www.nlm.nih.gov/medlineplus/spanish/ency/article/001058.htm>

<http://www.hypermobility.org>

<http://es.wikipedia.org/wiki/Hematemesis>

<http://www.oceanoeiclopedia.com>

Zacy Carola Nualart Grollmus, Mariana Carolina Morales, Francisco Javier Silvestre, Periodontal Disease associated to systemic genetic disorders. *Med oral patol Cir. Buca*;12; Pp.211-215,2007.