



UNIVERSIDAD NACIONAL AUTÓNOMA DE
MÉXICO



FACULTAD DE ODONTOLOGÍA

EXFOLIACIÓN PREMATURA DE DIENTES PRIMARIOS COMO SIGNO
DIAGNÓSTICO DE ALTERACIONES SISTÉMICAS.

T E S I N A

QUE PARA OBTENER EL TÍTULO DE

CIRUJANO DENTISTA

P R E S E N T A:

DANIEL CECAIRA MANDUJANO

TUTOR: Esp. ALEJANDRO HINOJOSA AGUIRRE

Asesora: Esp. ALICIA MONTES DE OCA BASILIO

MÉXICO, Cd. Mx.

2016



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

Gracias a mis padres por apoyarme en este camino, todo lo que logre se los debo a ustedes, sin su apoyo no hubiera podido llegar hasta el fin.

Gracias mamá por ser un ejemplo a seguir entiendo el trabajo que te costó que yo llegara hasta este punto de mi vida, gracias a tu fortaleza soy ese pequeño que se convirtió en un profesional.

Para mi padre aquel hombre que es muy serio, pero con un gran corazón, sin ti tampoco hubiera podido lograr tener una profesión, gracias por enseñarme a no dejar todo al último por guiarme en todo este proceso, a ustedes dos los amo y les estaré eternamente agradecido.

A mis hermanos que me apoyaron en todo momento de mi vida, les agradezco aquellas pláticas que tuvimos y los consejos que me dan, son una parte esencial en mi vida.

A mi primo Fer que en todo momento estuviste conmigo, ayudándome a conseguir pacientes cuando no los tenía y muchas cosas más a lo largo de mi vida.

Alejandro que estuviste desde el inicio de mi carrera, apoyándome incondicionalmente. Eres una parte importante en todo este proceso, tú sabiduría y consejos han sido de gran ayuda.

A mis amigos Tacho, Rafa y Ricardo que llegaron inesperadamente y se convirtieron en lo mejores.

A la UNIVERSIDAD NACIONAL ATÓNOMA DE MÉXICO por forjar mi camino desde un inicio, a la FACULTAD DE ODONTOLOGÍA por convertirme en un profesional.

Al Dr. Alejandro por guiarme en este trabajo, apoyarme y brindarme sus conocimientos, todavía me falta aprender más de usted espero y me dé la oportunidad de seguir haciéndolo.

A la Dra. Alicia quien me acompañó en la elaboración del trabajo y que nos brindó de conocimientos y amistad le doy las gracias por todo su apoyo.

ÍNDICE

INTRODUCCIÓN

1.	Exfoliación prematura de dientes primarios	7
1.1.	Factores Etiológicos.	7
2.	Exfoliación prematura de dientes primarios por trastornos del tejido conjuntivo	10
2.1	Síndrome de Ehlers-Danlos.	10
2.2.	Diagnóstico.	11
2.3.	Manifestaciones Bucales.	17
3.	Exfoliación prematura de dientes primarios por defectos cualitativos de los neutrófilos.	18
3.1	Síndrome de Papillon-Lefèvre.	18
3.2.	Diagnóstico.	19
3.3.	Manifestaciones Bucales.	19
3.4.	Enfermedad de Chédiak-Higashi.	22
3.5.	Diagnóstico	24
3.3.	Manifestaciones Bucales	26
4.	Exfoliación prematura de dientes primarios por Neoplasias.	27
4.1.	Histiocitosis de células de Langerhans.	
4.2	Diagnóstico	28
4.3.	Manifestaciones bucales	28
		28

5. Exfoliación prematura de dientes primarios por Trastornos Metabólicos.	30
5.1. Hipofosfatasa.	30
5.2. Diagnóstico.	31
5.3. Manifestaciones Bucales.	33
6. Exfoliación prematura de dientes primarios por neutropenia	35
6.1. Neutropenia cíclica	35
6.2. Diagnóstico.	35
6.3. Manifestaciones Bucales.	36
Conclusiones	38
Referencias.	39

INTRODUCCIÓN

La exfoliación prematura de dientes primarios es un tema poco frecuente ante la sociedad, ya que como se trata de una dentición infantil los padres no prestan mucha atención a este tipo de situaciones. Por lo que esto generara problemas a corto y largo plazo, por lo que la dentición primaria es primordial para la erupción de la dentición secundaria.

Existen factores que afectan a este proceso natural como son, caries a edad temprana, traumatismos dentales y alteraciones sistémicas o síndromes.

Los padres que están más preocupados son aquellos que tienen hijos comprometidos sistémicamente como en los temas que revisaremos en este trabajo y requirieran un tratamiento con atención médico-odontológica especializada.

Este tipo de pacientes generalmente presentan alteraciones sistémicas y pueden presentar alguno de los factores que tienen consecuencia una exfoliación prematura de los dientes. El principal objetivo de este trabajo es demostrar y explicar las diferentes alteraciones y síndromes que puede ocasionar este proceso de exfoliación prematura.

A continuación abordaremos los temas más relevantes que correspondan a las alteraciones sistémicas como factor desencadenante a la exfoliación prematura.

También revisaremos generalidades de cada alteración, manifestaciones bucales, diagnóstico para poder actuar correctamente cuando se presente alguna de estas alteraciones.

1. Exfoliación de dientes primarios.

La dentición primaria debe conservarse íntegra hasta el momento del recambio, ya que mantiene el espacio para la erupción de la dentición primaria.

Los dientes pueden perderse debido a alteraciones metabólicas, enfermedad periodontal grave, trastornos del tejido conjuntivo, neoplasias.

1.1 Factores Etiológicos.

Existen múltiples razones por las cuáles se pueden perder estos dientes pero las más frecuentes son:

Caries Dental:

La caries dental es una enfermedad de los tejidos calcificados del diente provocada por los ácidos resultantes de la acción de microorganismos sobre los hidratos de carbono. La caries es una afección crónica, infecciosa y multifactorial, y corresponden al factor huésped (diente), los microorganismos (flora bacteriana) y la dieta (sustrato) la caries resulta donde se presentan los tres factores. (Figura 1.)



Figura. Presencia de caries ¹

Relación entre caries y maloclusiones:

Las caries interproximales en la dentición primaria (figura. 2), representan una de las causas más comunes de pérdida de espacio, ya que el diente vecino migra hacia la cavidad produciendo acortamiento en la longitud del arco, rompiendo el equilibrio de las fuerzas que mantienen el diente en oclusión.

Al realizar coronas de acero inoxidable en primeros molares, las cuales deben respetar el espacio libre que existe entre el canino y primer molar, ya que de lo contrario, si se establece un contacto proximal que anteriormente no existía se estaría obstaculizando el acomodo distal del canino para dar cabida a la erupción del incisivo lateral permanente, y podría ser la causa de un problema de apiñamiento.



Figura

Traumatismos:

Constituye después de la caries dental, la segunda razón que motiva las visitas de urgencia al consultorio odontológico. Por lo general afecta en la mayoría de los casos al sector anterior. (figura. 3)

En relación con el tipo de accidente la literatura refiere: caídas, deportes, y desgraciadamente la violencia intrafamiliar es la causa número uno de la pérdida dental en niños.

Enfermedad periodontal:

En algunos casos severos de periodontitis prepuberal la pérdida de hueso, movilidad dental.



Figura²

Enfermedades sistémicas:

Síndrome de Papillon Lefèvre: Se caracteriza por hiperqueratosis de palmas de manos, plantas de pies y pérdida prematura de dientes primarios y permanentes. La pérdida ósea es tan intensa, de manera que para los 3 a 5 años se han perdido todos los dientes deciduos.

Trastornos por Histiocitosis X: La histiocitosis idiopática o enfermedad de células de Langerhans, presenta lesiones en boca como primer signo de enfermedad, dado que aparece dolor, edema y movilidad de dientes en la zona de afección del alvéolo, lo que podría originar su extracción de forma prematura. Los más afectados son los molares primarios.

Neutropenia: Se caracteriza por una disminución en el número de neutrófilos circundantes o ausencia de ellos en niños de poca edad. Las manifestaciones bucales son gingivitis, pérdida ósea, recesión gingival, movilidad y pérdida temprana de dientes.

Hipofosfatasa: Se caracteriza por mineralización anormal de los tejidos óseos dentales. El 75% de los niños con este problema presentan pérdida prematura de dientes primarios, incluso desde el año y medio de vida. Esto se produce porque no hay una fijación normal de las fibras del ligamento periodontal y por lo general los dientes no presentan cemento.^{1,2}

2. Exfoliación prematura de dientes primarios por trastornos del tejido conjuntivo.

2.1 Síndrome de Ehlers-Danlos.

Es una enfermedad hereditaria, autosómico dominante, es más frecuente en hombres. La alteración fundamental es una displasia mesodérmica del tejido conectivo, en especial de las fibras elásticas de la piel, mucosas, articulaciones, órganos internos, ojos y vasos sanguíneos, que explican los fundamentales síntomas del proceso: la extensibilidad de la piel, así como fragilidad vascular. Esta caracterizado por defectos en estructura del colágeno que afecta lo ya mencionado.

La característica principal de este síndrome es la hiperextensibilidad de la piel (figura. 4) y la hipermovilidad de las articulaciones, debido a que las fibras de colágeno carecen de resistencia permitiendo contorciones.⁵

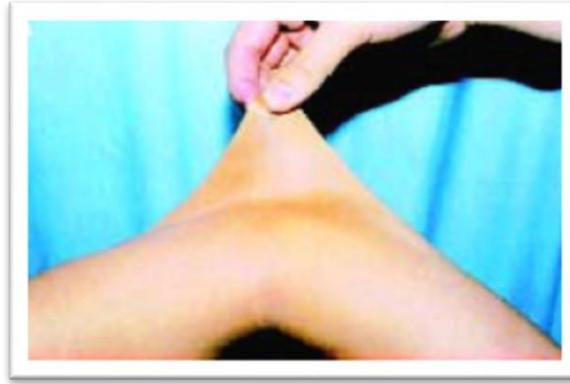


Figura 4. Hiperextensibilidad de la piel.⁶

Hay 5 características primordiales o signos cardinales que del síndrome de Ehlers-Danlos:

- Hiperextensibilidad de la piel.
- Cicatrices atróficas.
- Hipermovilidad articular.
- Tejido conectivo frágil.
- Hematomas.

2.2. Diagnóstico.

El aspecto abigarrado de las piernas y rodillas, con cicatrices y piel de cebolla, pigmentaciones, equimosis. Ofrece una fisonomía tan especial que hace pensar en dicha enfermedad.

Bastará con estirar la piel del codo, colocar en hiperextensión un dedo de la mano para hacer el diagnóstico. Histológicamente podemos observar en la piel y en la mucosa atrofia epidérmica o epitelial.

El síndrome de Ehlers-Danlos se puede adquirir de tres formas:

Autosómica dominante: si uno de los padres tiene el gen portador, el 50% de los hijos estarán afectados ya sean hombres o mujeres.

Autosómica recesiva: para que este se presente clínicamente los padres le pasan el gen al hijo. Ya que pueden ser portadores del síndrome pero sin tener manifestaciones de dicha enfermedad, por lo tanto los hijos tienen el 25% de presentar la enfermedad.

Ligado al cromosoma X: El gen lo presenta la mujer pero solo se manifiesta en hombres.

El síndrome de Ehlers-Danlos se clasifica en VIII tipos de los cuales los de importancia para este trabajo serán el tipo IV, VIII.

Tipo I o Severo: La piel es hiperelástica, presenta hipermovilidad de las articulaciones, hematomas que se producen muy fácilmente, presentan una cicatrización no adecuada por que pueden llegar a ser atróficas y pigmentadas por lo que suelen llamarse “cigarret-papper”. (Figura. 5)

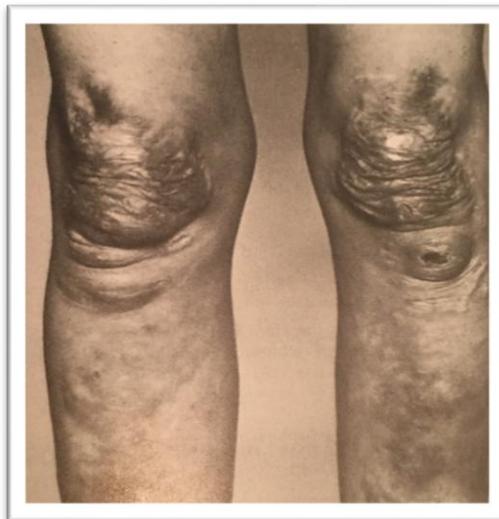


Figura 5. Cicatrización “cigarret-papper”⁷

Tipo II o Moderado: Similar al tipo I, hematomas menos frecuentes presenta hipermovilidad de las articulaciones y la formación de cicatrices es poco frecuente.

Tipo III o Hipermovilidad: se caracteriza por una piel hiperelastica suave y una laxitud de las articulaciones. Presenta dislocaciones múltiples siendo la principal característica en adolescentes y adultos afectando con frecuencia a la articulación temporomandibular. (Figura. 6)



Figura 6. Luxación de ATM.⁵

TIPO IV o Vascular: Presenta excesiva fragilidad del tejido conjuntivo, que tiene como consecuencias a ruptura de arterias, se producen hematomas y hemorragias con mayor facilidad por consecuencia de una ampliación en los vasos sanguíneos. Los recién nacidos son prematuros, tiene bajo peso al nacer, dislocación de cadera y hematomas que se generan de manera inexplicable, sus características faciales son: cara alargada, exoftalmos, nariz delgada. (figura. 7)

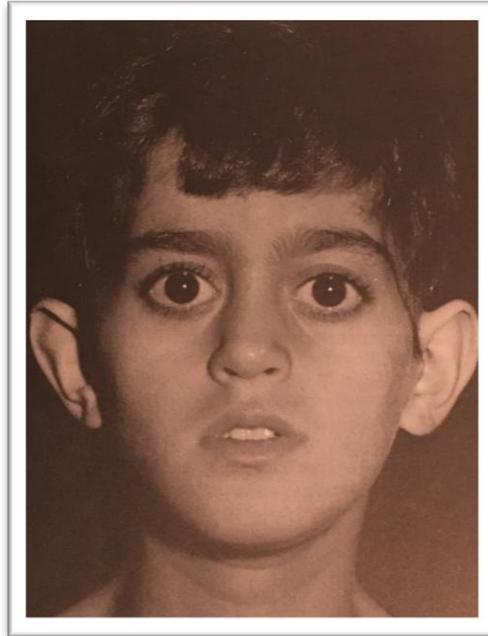


Figura 7. Ojos y nariz prominentes.¹⁰

Tipo V o Ligado al Cromosoma X: Las mujeres son las portadoras de este tipo. Se caracteriza por hiperextensibilidad de la piel, hipermovilidad de las articulaciones, siendo más evidente en manos y dedos. (figura. 8)

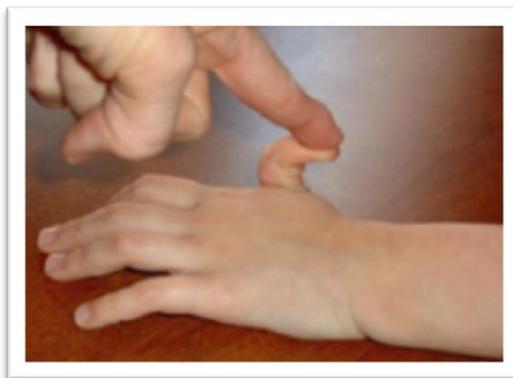


Figura 8. Hiperextensibilidad de los dedos.⁹

Tipo VI u Ocular-Escoliosis: Hay una deficiencia de lisil-hidroxilasa que afecta a la piel, hueso y tendones. Presenta fragilidad en los vasos sanguíneos, hipermovilidad de las articulaciones, escoliosis a temprana edad (figura.9), esclerótica azul y ruptura de córnea.

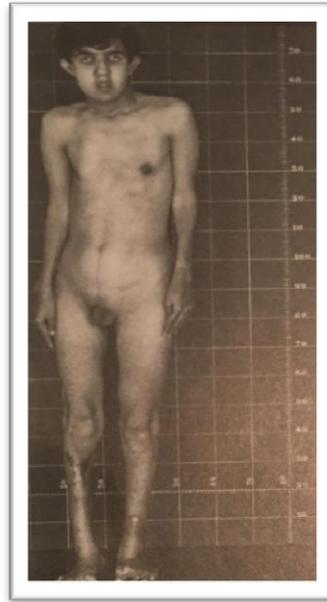


Figura 9. Escoliosis ¹³

Tipo VII o Artrolasia Congénita: Se caracteriza por la dislocación de la cadera, hipermovilidad de las articulaciones, escoliosis prematura por lo que genera una baja estatura (figura. 10), se observa una hiperelasticidad con una frágil y suave. Las facies se caracterizan por pliegues epicánticos y un puente nasal deprimido con micrognacia.⁵



Figura 10. Escoliosis severa.⁵

Tipo VIII o Periodontal: Presenta hiperelasticidad en la piel, hipermovilidad de las articulaciones, los rasgos faciales son: ensanchamiento de la base de la nariz, cara delgada.

El principal defecto de este tipo es la enfermedad periodontal que se puede presentar a temprana edad (Figura. 11) o puede aparecer después de la pubertad donde los dientes permanentes pueden perderse en la tercera década. La enfermedad gingival está asociada a la degradación del colágeno.



Figura 11. Periodontitis a temprana edad ²⁹

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 polipéptidas alfa.

El colágeno tipo I, II, III, IV, XI, son los más abundantes. El IV forma láminas y es el principal componente de la membrana basal, los otros sirven de anclaje de uniones dermoepidérmicas, cartílago y pared de vasos sanguíneos.⁵

2.3. Manifestaciones bucales.

La mucosa labial es sumamente frágil la lengua es muy móvil y puede alcanzar sitios de la cara que son inaccesibles. En algunos casos los pacientes presentan dificultad para comer abrir la boca, en la consulta dental se pueden escuchar crepitación, chasquidos trismos y dolor.

La lengua presenta una flexibilidad debido a la hiperelasticidad, se caracteriza por el signo de Gorling, que consiste en la habilidad de tocarse la punta de la nariz con la punta de la lengua.

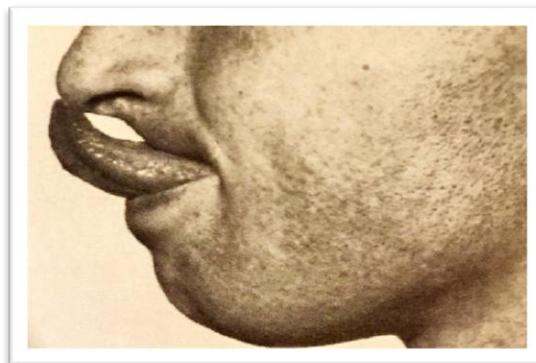


Figura.12 Hiperelasticidad de la lengua ⁵

Las características del paladar más común en este síndrome es un arco profundo y muy arqueado, también presentan anomalías dentarias, pueden presentar dientes supernumerarios, raíces con alguna mal formación o una alta incidencia de caries.

Los tejidos periodontales se ven afectados ya que el ligamento periodontal tiene una fragilidad muy notable asociada al colágeno. Por lo cual los dientes primarios llegan a una exfoliación prematura, los dientes permanentes también llegan a perderse prematuramente.⁵



Figura. 13 Pérdida prematura de dientes en una radiografía.¹⁵

3. Exfoliación prematura de dientes primarios por defectos cualitativos de neutrófilos.

3.1. Síndrome de Papillon-Lefevré.

Es una enfermedad autosómica recesiva o autosómica dominante, que pertenece al grupo queratoma palmo-plantar, fue descrita por Papillon y Lefèvre en 1924. Se presenta en 1-3 por un millón de personas.¹

3.2 Diagnóstico.

El diagnóstico es eminentemente clínico.

Radiológicamente: Las radiografías intra-oral muestran una marcada pérdida ósea de la región mandibular con formación de bolsas, la profundidad de las bolsas varía ampliamente en diferentes áreas la región anterior es la más afectada con pérdida de hueso alveolar.

Se presenta una inflamación crónica del tejido gingival presenta infiltración de células gigantes, destrucción de las capas epiteliales y degeneración de las fibras periodontales.

Se encuentra disminución de quimiotaxis y migración espontánea en los neutrófilos periféricos. Esto sugiere fuertemente que los neutrófilos pueden actuar como una causa importante en la patogénesis de la severa destrucción periodontal en pacientes con SPL.^{1,3}

3.3 Manifestaciones Bucales.

La presentación clínica es variable, se presenta desde los tres meses de edad. En algunos casos se encuentra severa queratosis palmo-plantar y en otros casos inicio temprano de periodontitis. Las dos patologías (periodontitis y afectación palmoplantar) pueden presentarse como entidades separadas inicialmente y posteriormente presentarse ambas entidades. No se ha encontrado correlación entre la severidad de la afectación de piel y periodontal. Pero sí entre las variaciones estacionales, la severidad de las lesiones empeora durante el invierno.

Queratosis palmo-plantar severa: Engrosamiento del estrato córneo de la piel en las palmas (Figura.14) y planta del pie (Figura.15). Esta condición aparece después del nacimiento y se caracteriza por enrojecimiento y descamación de las palmas y plantas seguido de agrietamiento de la piel y formación de fisuras profundas dolorosas que afectan principalmente las plantas.

Existe una demarcación entre la piel afectada por hiperqueratosis y la piel normal. También puede presentarse en rodillas, codos y muñecas, el dorso de las articulaciones interfalángicas de los dedos de las manos, el tendón de Aquiles, área lateral del maléolo interno y externo, párpados, mejillas, comisura labial y espalda.



Figura. 14 Queratosis palmar.³



Figura. 15 Queratosis Plantar³

Periodontitis: Se caracteriza por infecciones recurrentes de la boca y abscesos dentales con fuerte halitosis. Los pacientes presentan tempranamente agrandamiento, ulceración, eritema y sangrado de las encías, con supuración y pérdida prematura de los dientes. Frecuentemente los dientes primarios se pierden a la edad de 5-4 años y la pérdida de los dientes permanentes se presenta entre 13-14 años. La bacteriemia de los tejidos periodontales y la afectación de la respuesta inmune incrementa el riesgo de los abscesos hepáticos piógenos en los pacientes con SPL.¹



Figura. 16 Periodontitis en un paciente infantil²⁹



Figura. 17 Afectación de los tejidos²⁹



Figura. 18 Pérdida prematura de dientes por SPL.²⁹

Infecciones piógenas recurrentes: Se encuentran incrementadas a nivel de piel y otros órganos, que son más severas en la infancia (otitis media) y que tienden a afectar órganos internos, que pueden llevar a la muerte por drenaje espontáneo de abscesos hepáticos, pulmonares, renales y de la cavidad abdominal. En la adolescencia las infecciones son moderadas y generalmente se presentan en la piel. En la edad adulta el curso de la enfermedad es variable.³

3.4. Enfermedad de Chédiak-Higashi.

El síndrome de Chediak-Higashi (SCH) es un trastorno hereditario autosómico recesivo, caracterizado por deficiencia inmunológica severa, y la consecuente susceptibilidad a infecciones bacterianas repetidas, con alteración de la quimiotaxis de los neutrófilos y las consecuencias de las células naturales asesinas, estos pacientes tienen también albinismo oculocutáneo parcial y la presencia de gránulos intracitoplasmáticos gigantes en otros tejidos; por otra parte tienen gránulos lisosomales en los granulocitos y melanosomas en melanocitos, además de gránulos densos gigantes en las plaquetas, presentan el cabello de un color plateado y las zonas que son expuestas al sol tienden a tener una hiperpigmentación (Figura 19 y 20).^{16,7,18.}

El principal defecto de esta enfermedad está en los gránulos intracelulares en neutrófilos de la sangre periférica, de piel y mucosa. Los problemas inmunes son causados por un defecto en dichas células, desencadenando infecciones a nivel sistémico y tejidos periodontales.¹⁸

Las expectativas de vida de los pacientes con SHC son limitadas debido a que suelen presentar una fase acelerada de dicha enfermedad

caracterizada por extensos infiltrados linfoides e histiocíticos en los órganos linforeticulares.¹⁶



Figura 19. Cabello plateado.¹⁶



Figura 20. Se aprecia albinismo en el tronco¹⁶

3.5. Diagnóstico

Albinismo oculocutáneo parcial (OCA): Dilución del pigmento de la piel y el cabello se puede apreciar en el nacimiento en el examen físico. Sin embargo, el examen oftalmológico completo puede ser necesario para identificar el hallazgo diagnóstico de reducción de la pigmentación del iris se manifiestan como la transiluminación del iris. Resultados de nistagmo asociada y disminución de la pigmentación de la retina también puede estar presente. Estos hallazgos pueden ser sutiles, sobre todo en personas con iris de pigmentación oscura.

Inmunodeficiencia. Una historia significativa de infecciones, particularmente infecciones bacterianas de la piel y el tracto respiratorio, es característica. Las células asesinas naturales (NK) están generalmente presentes en números normales, pero con la función anormal (reducido).

La neutropenia y la alteración de la función de neutrófilos (en particular, la quimiotaxis y la actividad bactericida intracelular). Nota: Las inmunoglobulinas, complemento, la producción de anticuerpos y la hipersensibilidad retardada son todos normales.

La afección genética en pacientes con Síndrome de Chédiak-Higashi influye sobre la síntesis y producción de almacenamiento de gránulos secretores en varias células siendo citotóxicos para las mismas, lisosomas de leucocitos y fibroblastos por lo tanto hay una alteración de producción de colágeno a nivel periodontal.

Tendencia a la hemorragia leve: Número ausente o reducida y morfología irregular de los cuerpos de plaquetas densa (necesario para la onda secundaria de la agregación plaquetaria) en toda la microscopía electrónica de montaje es característico. (Figura 21 y 22).

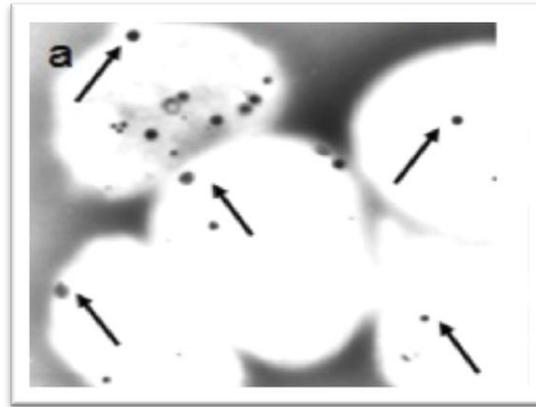


Figura. 21 Toda la microscopía electrónica de montaje de las plaquetas de control muestra varios cuerpos densos de las plaquetas por (flechas),¹⁷

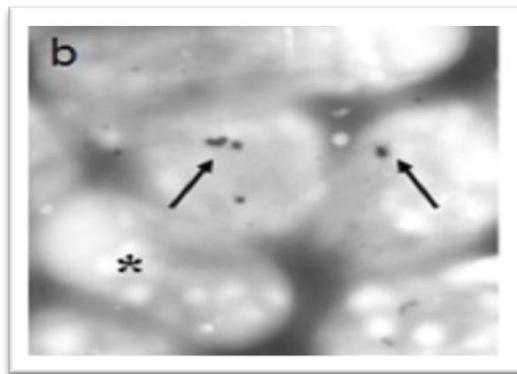


Figura. 22 Algunas plaquetas CHS no tienen cuerpos densos (asterisco) y otros tienen gránulos irregulares electrones de alta densidad (flechas).¹⁷

Características neurológicas: Las manifestaciones neurológicas son variables, pero incluyen el deterioro cognitivo, neuropatía periférica, ataxia, y párkinson. Los síntomas pueden aparecer en cualquier momento de la infancia a la edad adulta temprana.

La formación de grumos de pigmento en el pelo: El análisis del cabello microscopía de luz no es invasiva y rápida. Si un frotis de sangre

muestra gránulos agrandados, la muestra de cabello debe ser evaluado por CHS. Esta evaluación puede hacerse de forma rutinaria con microscopía de luz polarizada. (Figura 23 y 24)¹⁷



Figura. 23 Muestra de pigmento que se distribuye uniformemente a lo largo del eje.¹⁷



Figura. 24 El cabello de un individuo muestra una distribución irregular de las grandes y pequeñas acumulaciones de pigmento ¹⁷

3.6. Manifestaciones bucales

Estas lesiones son recurrentes gracias a que hay una deficiencia de adhesión leucocitaria. Se caracteriza por frecuentes ulceraciones de la mucosa que posteriormente se pueden llegar a necrosar, las zonas en donde se localizan tales lesiones son:

- Mucosa yugal
- Lengua
- Paladar duro

También podemos encontrar una severa gingivitis, lo que conlleva a una periodontitis y adenopatías cervicales.

La destrucción periodontal es la consecuencia de alteraciones de mecanismos inmunológicos, a través de constituyentes lisosomales tóxicos, alterando directamente los componentes de la matriz el tejido conectivo y epitelial del periodonto. Como consecuencia de todo este proceso podemos encontrar que:

- Hay una pérdida de hueso alveolar
- Exfoliación prematura de dientes

4. Exfoliación prematura de dientes primarios por neoplasias.

4.1. Histiocitosis de células de Langerhans.

La histiocitosis de células de Langerhans es una enfermedad poco frecuente, puede presentarse de forma localizada o diseminada. Siendo más agresivas en neonatos y durante la primera infancia. Es una enfermedad que se origina por la proliferación de células dendríticas.

Se han postulado diferentes hipótesis para determinar su agente causal, entre las cuales destacan: la probabilidad de un agente infeccioso, factores genéticos, metabólicos, asociación con inmunodeficiencias o algún proceso neoplásico.²⁰

4.2. Diagnóstico.

Existen varios criterios para realizar el diagnóstico, en donde se incluye la historia clínica del paciente, estudios de laboratorio y examen radiográfico completo; en algunos casos se requiere de estudios específicos de los órganos afectados como biopsia y tomografía axial computarizada (TAC), así como la interconsulta con especialistas.¹⁹

El signo clásico de HCL es la pérdida y exfoliación prematura de los dientes, por lo que el diagnóstico diferencial incluye la periodontitis juvenil o asociada a diabetes, hipofosfatasa, neutropenia cíclica, agranulocitosis y tumores malignos primarios metastásicos.

La pérdida dental prematura es un signo característico de Histiocitosis y puede sugerir un pronóstico desfavorable, se presenta generalmente alrededor de los 3 años, va acompañada de recambio precoz y erupción anticipada de dientes permanentes como consecuencia de la enfermedad periodontal asociada a *Actinobacillus actinomycetemcomitans*, con mayor frecuencia los molares son los dientes afectados.²⁰

4.3. Manifestaciones Bucales.

Los pacientes con HCL presentan diversas manifestaciones orales entre las más frecuentes se encuentran la inflamación de los maxilares, principalmente en mandíbula y con predilección por la zona posterior, además inflamación facial, dolor, recesiones gingivales (Figura. 25), bolsas periodontales, úlceras en mucosas, pérdida de soporte óseo, movilidad y pérdida dental.²¹



Figura. 25 Recesión Gingival ²²

A nivel óseo las lesiones líticas afectan las partes blandas contiguas en maxilar y mandíbula, radiográficamente se observan como zonas radiolúcidas asociadas a una imagen de “dientes flotantes” (Figura 26) debido a la pérdida de hueso alveolar y a la presencia de material granulomatoso.¹⁹



Figura. 26 Radiografía donde que presentan “Dientes flotantes”¹⁹

Las lesiones suelen comenzar en la región periapical de los dientes, causando erosión de la lámina dura, esto produce una disminución de la altura de la rama mandibular.²¹

Es importante considerar que durante el curso de la enfermedad, los pacientes pueden presentar otras manifestaciones orales como hiperplasias gingivales (Figura. 27), candidiasis, dolor inespecífico y tumefacción orofacial asociadas a la inmunosupresión producida por el tratamiento de la HCL.²³



Figura. 27 Hiperplasia Gingival ³⁰

5. Exfoliación prematura de dientes primarios por enfermedad metabólica.

5.1. Hipofosfatasa

Es una deficiencia hereditaria de fosfatasa alcalina, en suero o tejidos y excreción de fosfoetanolamina en orina. La hipofosfatasa es una deficiencia hereditaria de fosfatasa alcalina que es transmite con carácter autosómico recesivo; es poco frecuente pero constituye una de las principales causas de pérdida prematura en la dentición primaria.

El mecanismo de herencia de la hipofosfatasa es variable y se puede presentar como una forma autosómica recesiva o dominante, con distinta penetrancia, aun dentro de los componentes de una misma familia.

Las mutaciones genéticas se encuentran localizadas en el cromosoma 1p36.1-34, y hasta la actualidad hay más de 160 mutaciones descritas, lo que indica una fuerte heterogenicidad alélica de la enfermedad. En algunos casos, hay cierta correlación genotipo-fenotipo, como se ha descrito entre mutaciones E174K y R119H con formas moderadas de la enfermedad y en el caso de la mutación G145V, con formas graves.

Las formas más graves de presentación en edades tempranas de la vida son, en general de herencia autosómica recesiva. Las formas más tardías se asocian a un mecanismo de herencia autosómica dominante, con una importante variabilidad de penetrancia y características clínicas.

Así, la expresión clínica de la enfermedad es muy heterogénea, y puede observarse desde un raquitismo grave hasta una predisposición a fracturas, que se manifiesta ya en la edad adulta asociada a osteomalacia.^{26,27}

5.2. Diagnóstico.

Se han clasificado en 5 subtipos:

- a) Forma neonatal: variante muy grave que suele producir el fallecimiento temprano del neonato y que se caracteriza por un marcado defecto en la mineralización esquelética, hipercalcemia, hipercalciuria, craneosinostosis, extremidades cortas y deformadas e infecciones respiratorias a repetición

b) Forma del lactante: se inicia con signos y síntomas antes de los 6 meses de edad con retraso del crecimiento, arqueamiento de huesos largos de las extremidades inferiores, retraso en el desarrollo motriz, craneosinostosis, hipercalcemia, hipercalciuria y tórax inestable, que predispone a presentar neumonías. El 50% fallece durante el primer año de vida.

c) Forma infantil: se caracteriza por pérdida prematura de la primera dentición (antes de los 5 años de edad) debido a la hipoplasia o aplasia del cemento dental, talla baja, cráneo dolicocefalo con abombamiento frontal y alteraciones esqueléticas secundarias a raquitismo. En esta variedad, los signos y los síntomas pueden mejorar durante la pubertad, pero en general recurren en la edad adulta.

d) Forma del adulto: es la forma más infrecuente y se presenta habitualmente durante la edad media de la vida. Sus características principales son desmineralización ósea con osteomalacia, que predispone a fracturas de estrés recidivantes, frecuentemente en metatarsianos y fémur proximal, y pseudofracturas con curación incompleta que generan dolor persistente.

En la densitometría ósea (DXA) se pueden obtener valores de densidad mineral ósea (DMO) desde normales hasta osteoporosis franca. También puede encontrarse en estos pacientes signos de artritis por depósito de cristales de pirofosfato cálcico con calcificación periarticular y osificación de ligamentos. Las alteraciones dentales en general preceden a la enfermedad ósea y se caracterizan por pérdida temprana de dientes en la infancia, aunque la pérdida de dentición secundaria no es común.^{26,27}

5.3. Manifestaciones Bucales

Las principales características bucales que presenta la hipofosfatasa son, cámara pulpar amplia de dientes primarios, pérdida de hueso alveolar con predilección por la parte anterior de la mandíbula (Figura. 28 y 31) y maxilar por lo cual hay en exfoliación prematura de dientes primarios (Figura. 29), hipoplasia o aplasia del cemento en la superficie radicular.



Figura 28. Pérdida de hueso alveolar en el sector anterior.²⁸



Figura 29. Pérdida de un diente temporal ²⁹

El desarrollo de la de la raíz puede ser deficiente, las coronas de los dientes afectados muestran cambios similares a los observados en el raquitismo, que son caracterizados principalmente por defectos hipoplásicos del esmalte.(Figura 30)



Figura. 30 Zonas hipoplásicas en el esmalte.



Figura. 31 Se observan cámaras pulpaes muy amplias.

6. Exfoliación prematura de dientes primarios por neutropenia cíclica.

6.1. Neutropenia cíclica.

La neutropenia cíclica ocurre debido a que los niveles de producción celular por parte de las células madre de la médula ósea por lo que cambian durante su ciclo, presentan recurrentemente un número bajo de producción celular.

Los neutrófilos son granulocitos polimorfonucleares, miden de 8 a 12 micrómetros aproximadamente. De forma que la neutropenia es la disminución significativa en el número de neutrófilos en sangre periférica, causando una alteración en la producción celular, destrucción excesiva de tejidos periféricos. Estos pacientes presentan cierta susceptibilidad a infecciones.³¹

6.2. Diagnóstico.

El defecto se encuentra en el gen EIA2 posición 13.3 del brazo corto del cromosoma 19 que codifica la elastina neutrofilica. Este periodo se presenta dentro de un rango de 14 a 36 días, normalmente por el día 21, con una duración entre 3 a 6 días. Durante el periodo en el que existen pocos neutrófilos, es más común que se presenten infecciones.

La exploración física del paciente en el periodo de neutropenia es totalmente normal. Durante el periodo de neutropenia cíclica, puede presentar fiebre, leve afección al estado general, fatiga, estomatitis aftosa, impétigo, aumento de tamaño en ganglios linfáticos, gingivitis, faringitis.

Se considerará el diagnóstico de neutropenia cíclica si las infecciones ocurren aproximadamente a intervalos de tres semanas y será necesario

realizar recuentos de sangre con el objeto de buscar un patrón cíclico típico de los neutrófilos. Se deben de realizar biometría hemática 2 o 3 veces por semana durante 8 semanas para confirmar el diagnóstico.

El tratamiento es la administración vía intramuscular de factor estimulante de colonias de granulocitos (G-CSF), estimula la producción de neutrófilos y acorta la duración de la neutropenia.^{31,32}

6.3. Manifestaciones bucales.

Las pacientes con esta alteración presentan:

- Periodontitis
- Queilitis
- Estomatitis

Se puede observar en la cavidad bucal, gingivitis asociada a biofilm, tejidos blandos con adecuada coloración e hidratación, adecuada inserción y posición de frenillos y una resorción ósea

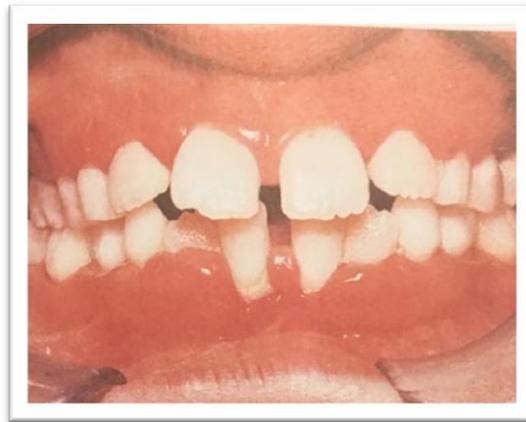


Figura 32. Gingivitis debido a neutropenia cíclica.³¹

La resorción ósea a causa de la periodontitis es el principal problema para la exfoliación prematura de los dientes. Después de varios días se presentan ulceraciones que duran entre dos y tres días las cuales pueden localizar en la mucosa. Las ulceraciones son muy dolorosas por lo que interfieren en la alimentación del paciente.^{31,32}

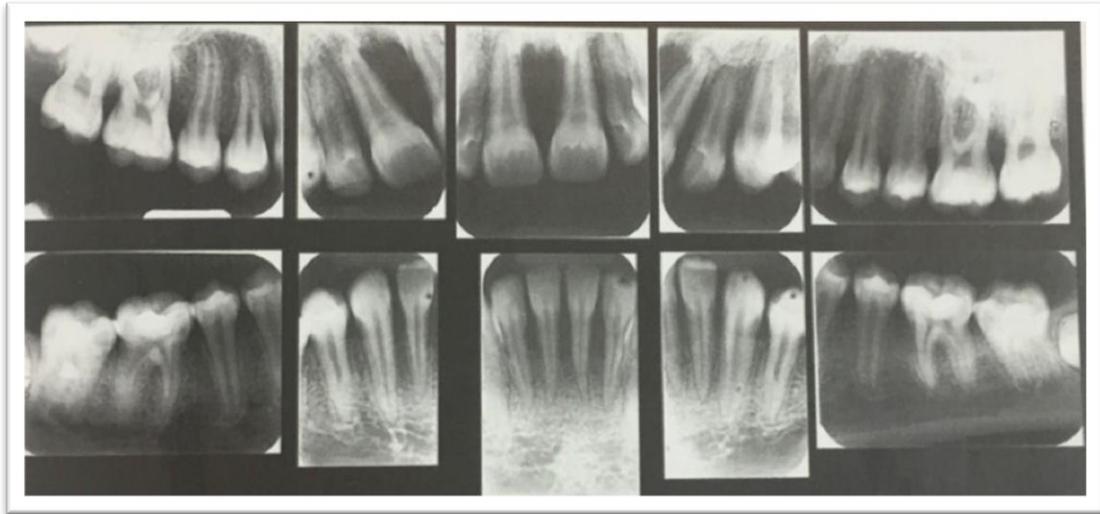


Figura. 33 Resorción ósea debido a una neutropenia cíclica.³²

Conclusiones

Gracias a esta revisión bibliográfica sabremos diagnosticar las diferentes características clínicas y manifestaciones bucales de los diferentes alteraciones ya mencionadas.

Cada alteración tiene características específicas que los hacen únicos, nuestro deber como futuros cirujanos dentistas es saber diferenciar cada signo y síntoma de cada uno de ellos para saber a lo que nos estamos enfrentando, tal vez en nuestra práctica diaria no llegaremos a ver este tipo de situaciones, pero tendremos el conocimiento necesario para identificarlo si en algún momento algún paciente presenta alguna de estas alteraciones.

La mayoría de estas alteraciones tienen manifestaciones bucales muy parecidas que pudieran llegar a confundirnos durante el diagnóstico por lo que existen las características clínicas que harán un poco más sencillo el diagnóstico de esta alteración, nos podremos ayudar de estudios de laboratorio para algunos casos, una historia clínica bien desarrollada.

Referencias

1. **Jiménez Córdoba I. Correa Bautista Y. Hernández Bautista V. Barrón Pérez R.** Síndrome de Papillon-Lefèvre. Alergias Asma e Inmunología Pediátrica. Vol. 8 Num.6 pp 170-173.
2. **Ortiz M. Farías M. Godoy S. Mata M.** Perdida prematura de dientes primarios en pacientes de 5 a 8 años de edad asistidos en la clínica de odontopediatria de la universidad de Gran Mariscal de Ortodoncia y Odontopediatria. Pp1-41
3. **Rodríguez Peralta J.L. Garrido M. Rosales Trujillo B.** Queratoma PalmoPantar. Tema 124. pp 530-533
4. **Morales Vargas M.** Síndrome de Papillón-Lefèvre. Hiperqueratosis palmo-plantar y enfermedad periodontal agresiva. Caso clínico. Publicación científica Facultad de odontología .UCR. Núm. 13. 2011.
5. **Gorlin, R., Cohen, M. and Levin, L.** (1990). *Syndromes of the head and neck*. New York: Oxford University Press.
6. **Chaung Wei.** Ehlers-Danlos Syndrome. The new England Journal of Medicine, 357;11, 2008, pág 12.
7. **Barabas GM, Barbaras AP, dent Br. Ehlers-Danlos Syndrome, type I.**Papyraceus sacs of knees with pseudotumor below left knee. J 123: 473, 1967.
8. **Yves L.** Manifestaciones Orales del Sindrome de Ehlers-Danlos. J Can Dent Assoc;2001:67 pág 339.

9. <http://www.pubmedcentral.nih.gov/artidefender.fcgi>.
10. **Steinman B**, Ehlers-Danlos Syndrome ,Helv Pediatric Acta 30:255,1975.
11. **Courtesy of P Beighton, Cape Town, South Africa**. Ehlers-Danlos Syndrome type VII. Severe Scoliosis.
12. Imagen
13. **Beighton P**, The Ehlers-Danlos Syndrome Heinemann, London,1970.
14. **Laskaris G**. Atlas de Enfermedades Orales, Masson . S,A. Travessera de Gràcia Barcelona, España.
15. [jdbjsbcfjhttps://www.dropbox.com/home/archivos?preview=premature+exfoliation+of+primary+teeth](https://www.dropbox.com/home/archivos?preview=premature+exfoliation+of+primary+teeth)
16. **Quero Hernández A, Álvarez Solís R, Sánchez Navarro LM**. Síndrome de Chédiak-Higashi, a propósito de un caso clínico, Revista Mexicana de pediatría, Vol.79 Núm.2 pp.105-108.
17. **Wendy J Introne, MD, Wendy Westbroek, PhD, Gretchen A Golas, RN, MS, CRNP, David Adams, MD, PhD**. Chédiak-Higashi Syndrome, nitial Posting: March 3, 2009; Last Update: January 15, 2015.
18. **Izzeddin R, Salas J. M Acuña A. Izzeddin R**. Síndrome de Chédiak Higashi. Reporte de un caso. Departamento de Prosthodontia y oclusión, facultad de odontología, escuela de medicina, escuela de bioanálisis, facultad de ciencias de la salud. Odous científica Vol. IX Núm. 1.

19. **Kallarakkal T, Ramanathan A, Sockalingam G, Rosnah B.** Multisystem Langerhans cell histiocytosis presenting as an oral lesion. *Oral Maxillofacial and Pathology*, 2013; 17 (1):106-109
20. **Martínez D, Villagrán U, Ajqui R, Cervantes C.** Manifestaciones orales de la histiocitosis de células de Langerhans (HCL): Revisión de literatura y reporte de un caso. *Revista Odontológica Mexicana*. 2012; 16 (2): 123-130.
21. **Hernández M, Boj J, Gallego S.** Manifestaciones orales de la Histiocitosis de células de Langerhans. A propósito de un caso de un niño de dos años. *Med Oral* 2003; 8 (19): 19-25
22. **Chaparro N, Rojas Morales T, Zambrano O, Grimán D, Paz M.** Alteraciones maxilofaciales en histiocitosis de células de Langerhans, reporte de un caso, *Acta odontológica Venezolana*, 2008;46 (1): 1-5.
23. **Minguez I, Minguez JM, Bonet J, Peñarrocha M, Sanchis JM.** Manifestaciones orales en histiocitosis crónica diseminada, Presentación de 10 casos. *Med Oral* 2004;9; 149-154
24. **Shruti G, Basavaraj N, Sandya D, Madu K, Santosh P.** Langerhans Histiocytosis in a Child-Diagnosed by Oral Manifestations, *Journal of Clinical and Diagnostic Research*. 2015; (9)4: 9-11
25. **Zolezzi R. P, Chatre M. , Bustos M., Siegmund I., Norambuena L. , Norambuena L., Bilbao T.** Síndrome de Chédiak- Higashi. Alteraciones ultraestructurales en el coágulo de médula ósea. *Revista chilena de pediatría* vol 54 núm. 5.
26. **Guillermo A, Varsvsky M, Muñoz Torres M.** Hipofosfatasa: nuevas perspectivas terapéuticas. Unidad de metabolismo óseo, servicio de endocrinología y nutrición, RETICEF, Hospital Universitario San Cecilio, Grand, España.

27. **Regezi JA, Sciubba JJ**, Patología bucal, primera edición. Ed. Nueva Editorial Inteamericana, 1991. Pp. 453-454.
28. **Koch G, Poulsen S**. Odontopediatría Abordaje Clínico, segunda edición, Amoloca, Actualidades médicas, C,A PAG. 177.
29. **Laskaris G**. Atlas de enfermedades orales. 2005 MASSON, S,A, Travessera de Gràcia 17-21, Barcelona España. Pp 19,27
30. **Yashoda V, Reddy E, Bhavani S, Krishna A, Sekhar M**. Solitary Extragnathic Langerhans cell Histiocytosis-A rare case. Journal of clinical and diagnostic research. 2015 9 (3); 252-55
31. **Gómez Contreras D,E, Guajardo Bueno T,V, Rodríguez Bonito R, Rodríguez Balderrama I**. Neutropenia Cíclica Presentación de un caso en un lactante menor. Investigación materno infantil, Vol. VI, No.2 mayo-agosto.
32. **Oliva Olvera K, Magaña Barrios V, Fragoso Ríos R, Cuairán Ruidíaz V**. Neutropenia Cíclica, Reporte de un caso. Revista Odontológica Mexicana, Vol. 19, Núm 4, pp 246-252.