



UNIVERSIDAD NACIONAL AUTÓNOMA DE
MÉXICO



FACULTAD DE ODONTOLOGÍA

RAQUITISMO HIPOFOSFATÉMICO EN EL PACIENTE
ODONTOPEDIÁTRICO.

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:

ADRIANA SOLEDAD GAMINIO REYES

TUTOR: Esp. ROBERTO DE JESÚS MORA VERA



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.

Gracias infinitas a mis padres Javier y Esperanza, que fueron el pilar más importante para que yo pudiera llegar hasta aquí, por hacer tantos sacrificios para que yo pudiera tener la mejor educación, por todos los valores que me han inculcado a lo largo de mi vida para poder ser la mujer que soy, por ser mi mayor fortaleza en mis momentos de debilidad, mis más grandes impulsores para lograr mis sueños y lo más importante, por ser un gran ejemplo a seguir. Este no es mi logro, es nuestro logro, uno más de todos los que aún nos faltan.

A mis hermanos, Javier y Fernanda por ser el regalo más bonito que me dio la vida y mi más grande tesoro, por aceptarme con mis defectos y virtudes, por impulsarme día a día a ser un ejemplo de vida para ustedes y por llenar mi vida de alegrías y amor.

A mi Helen, por tanto amor que me diste mientras pudiste, porque sé que desde el cielo me acompañas día con día y eres cómplice de todas mis alegrías y logros.

A la Universidad Nacional Autónoma de México, por abrirme las puertas y regalarme una de las mejores etapas de mi vida, poniendo en mi camino a personas que me impulsan a querer ser mejor cada día.

A mi novio Paco por ser un apoyo incondicional a lo largo de mi carrera y en el tiempo que hemos compartido, por estar a mi lado para poder compartir un logro más y por impulsarme a crecer como ser humano y como profesionalista, así como a la familia Franco Zamora por tanto cariño, por apoyarme y alentarme a seguir adelante.

A mi mejor amiga Brenda, este sueño lo iniciamos juntas, gracias por caminar a mi lado durante estos 5 años, por no dejarme sola y no dejarme caer y por levantarme en cada tropiezo, por estar presente en los momentos más difíciles de mi vida y por enseñarme el significado de la verdadera amistad.

A Dzoara, estoy tan agradecida con la vida por ponerte en mi camino, gracias por llenar mi vida de energía positiva y de alegría, por tu apoyo y amor incondicional, por tu lealtad, gracias por tu amistad.

A mi gran amiga y socia Ana Luisa, no podía terminar la carrera sin haberte conocido, gracias por hacer de mi último año uno de los mejores años de mi carrera, por tener el mismo nivel de locura que yo, por hacerme crecer como persona y como profesional, por este sueño que acabamos de empezar, por este y por los tantos logros que nos esperan juntas.

A Laura, por tantos años de amistad, por caminar a mi lado en cada etapa de la vida, porque jamás imaginamos que el lazo que empezamos cuando teníamos 4 años cada año se volvería más fuerte.

A Maribel, por brindarme tu amistad sin condiciones, por la confianza que me tuviste desde un principio, por ser uno de mis más grandes apoyos en la periférica.

A Emanuel, Gabriel y Kenji por formar parte importante en mi vida personal y profesional, por regalarme su amistad incondicional y por estar ahí cada vez que necesite una palabra de aliento para seguir.

A los que fueron mis pacientes durante estos 5 años, los cuales me dieron su confianza absoluta a pesar de saber que solo era estudiante.

A todos mis maestros, por regalarme un poco de su conocimiento, pero en especial al Dr. Roberto Mora a quien le tengo gran respeto, aprecio y admiración, gracias por el tiempo y la dedicación que me brindó para poder realizar mi trabajo de titulación, por ser definitivamente uno de los mejores maestros que he tenido, gracias por sus exigencias y apoyo.

Al Dr. Jorge, gracias por ser un gran apoyo y ayudarme a tener confianza en mi misma, por ser un excelente maestro y ahora amigo, por enseñarme que, si realmente se quiere, se pueden realizar grandes cosas, te tengo muchísima admiración por el gran profesionalista y el gran ser humano que eres.



ÍNDICE

INTRODUCCIÓN	5
1. DEFINICIÓN	6
2. GENÉTICA	9
3. CRITERIOS DE DIAGNÓSTICO	11
3.1 Estudios de laboratorio	11
3.2 Estudios de gabinete	13
4. MANIFESTACIONES CLÍNICAS	20
5. TRATAMIENTO	25
6. CARACTERÍSTICAS DENTALES	27
6.1. Clasificación de las características dentales	33
7. HISTOLOGÍA DE LAS CARACTERÍSTICAS DENTALES	34
7.1. Clasificación de las características histológicas	39
8. OPCIONES DE TRATAMIENTO ODONTOLÓGICO	44
CONCLUSIONES	51
REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS	53



INTRODUCCIÓN

El raquitismo hipofosfatémico es el tipo de raquitismo más común dentro de los síndromes hipofosfatémicos.

Esta enfermedad ocurre desde la vida intrauterina, ya que cuenta con una transmisión dominante ligada al cromosoma X causando una mutación en el gen PHEX, cuyo sustrato es desconocido, pero se sabe que se expresa en células como osteoblastos, osteocitos, odontoblastos, músculos, pulmones y ovarios.

Se caracteriza principalmente por un disturbio metabólico de calcio y fosfato, lo que ocasiona un defecto en la calcificación de todas las estructuras mineralizadas tales como los huesos, cartílago y dientes.

Dentro de las manifestaciones clínicas que podemos encontrar en los pacientes que cursan con esta enfermedad se encuentran las deformidades en las extremidades inferiores, dolor óseo, baja estatura, osteoartritis, abombamiento del hueso frontal y agrandamiento de la articulación costocondral.

También existen manifestaciones en la cavidad oral, tales como abscesos espontáneos, cámaras pulpares alargadas, en algunos casos hipoplasia del esmalte y en otros el esmalte tendrá una dureza normal, sin embargo, será muy delgado, una pobre mineralización de la dentina (por lo que estos pacientes son más propensos a caries), retardo en la erupción dental y pérdidas dentarias prematuras.

El manejo odontológico que se le da a estos pacientes, será según el grado de severidad que presenten, los tratamientos a elegir serán desde



tratamientos preventivos para los de menor grado, hasta pulpectomías profilácticas y extracciones para los de mayor grado de severidad.

En cuanto al tratamiento médico, va a consistir en la administración de fosfato de manera oral en forma de solución de fosfato neutro y vitamina D en forma de calcitrol. Pero esta responsabilidad corresponde al médico tratante.

1. DEFINICIÓN

El raquitismo hipofosfatémico (RH) el cual también es conocido como raquitismo resistente a la vitamina D, hipofosfatemia familiar o hereditaria, diabetes fosfato o raquitismo refractario, es una rara enfermedad hereditaria la cual se encuentra ligada al cromosoma X (XLHR), fue descrito por primera vez por Albright y colaboradores en el año de 1937, al darse cuenta de que los pacientes que estaban afectados con esta enfermedad (raquitismo) no estaban respondiendo al tratamiento con vitamina D la cual es imprescindible para la correcta mineralización de la matriz ósea que es sintetizada por los osteoblastos.^{1,3}

Esta enfermedad se presenta durante los primeros años de vida y su característica principal es que genera un disturbio metabólico de calcio y fosfato, ocasionando una calcificación defectuosa en todas las estructuras mineralizadas del cuerpo, como lo son los huesos, cartílagos y los dientes, causando deformidades corporales graves, siendo éste el tipo de raquitismo más común en los países desarrollados.^{1,2}

El 85% de los cerca de 600 g. de fósforo corporal se encuentran en el mineral óseo, el fósforo también funciona como un componente intracelular importante, como anión libre y como componente de múltiples compuestos



organofosforados, como las proteínas estructurales, las enzimas, los factores de transcripción, los intermediarios de carbohidratos y de lípidos, las reservas de alta energía (trifosfato de adenosina [adenosine triphosphate, ATP], fosfato de creatina) y los ácidos nucleicos.²⁴

El órgano encargado de la regulación del balance del fósforo corporal es el riñón, la fisiopatología de esta enfermedad consiste principalmente en la disminución en la reabsorción del fosfato a nivel del túbulo proximal del riñón, ocasionando la pérdida de fosfato en la orina y por lo tanto una hipofosfatemia persistente junto con una anomalía en la reabsorción intestinal de calcio y fosfato, por lo tanto, los niveles de fosfato en sangre se encuentran disminuidos.⁵

En un paciente sano, en los túbulos renales de la nefrona se absorben un aproximado de 80 a 97% del fósforo que es filtrado, en un paciente con XLHR la absorción se reduce considerablemente a un 40 a 70%. Entre el 70 y 80% del fósforo se reabsorbe en el túbulo proximal, en el túbulo distal 5 a 10% y de 2 a 3% reabsorbe en el túbulo colector.⁵

La reabsorción tubular normal de fosfato en niños es del 80 al 90%, en pacientes que presentan XLHR la reabsorción se reduce considerablemente de 40 a 70%.⁸

El transporte del fósforo se encuentra acoplado al del sodio en el túbulo proximal. En esta parte de la nefrona, el transporte del fósforo se encuentra mediado por los cotransportadores de sodio-fosfato. Existen tres tipos de cotransportadores de sodio-fosfato (NaPi), los cuales se denominan como tipo I, tipo II y tipo III. El cotransportador tipo IIa sodio-fosfato se considera como el más importante ya que se encarga de la mayor cantidad de reabsorción del fosfato en el túbulo proximal de la nefrona (aproximadamente



70%). Los cotransportadores sodio-fosfato mediante un ión de fósforo y unido con tres iones de sodio, se liberan en el citoplasma de las células del túbulo proximal; de aquí, el fósforo sale del interior de la célula gracias a la acción de la bomba $\text{Na}^+ -\text{K}^+ -\text{ATPasa}$ en concentraciones cercanas a las del líquido extracelular (p.ej, 1 a 2 mmol/L).^{4-5, 24}

La absorción intestinal también forma parte importante de la homeostasis del fosfato.⁵

La absorción diaria neta del fosfato a través del intestino, varía según la composición de la dieta, pero por lo general es del orden de 500-1000mg/día. La mayor cantidad de absorción intestinal del fosfato ingerido se da en el duodeno y en el yeyuno, a través de los espacios paracelulares, por medio de difusión pasiva. Si la concentración de fósforo en la luz intestinal se encuentra baja (gradiente electroquímico desfavorable), podrá ser absorbido de forma activa por medio de un proceso transcelular que dependerá del cotransportador sodio-fosfato tipo IIb.^{5, 24}

La cantidad de fosfato absorbido en el intestino tiene que ser semejante a la cantidad excretada en la orina, de esta manera se mantendrá el balance natural del fosfato.⁵

Gracias a otras hormonas como la paratiroidea, a factores como el de crecimiento fibroblástico-23 (FGB-23) y la forma activa de la vitamina D, este balance es mantenido y regulado.⁵

El FGB-23 puede alterar en grado considerable la absorción de fosfato, las mutaciones activadoras de FGB-23 producen el trastorno conocido como raquitismo hipofosfatémico.²⁴



Si se tiene conocimiento de la existencia de esta enfermedad en la familia, el diagnóstico se puede hacer incluso durante el primer año de vida, de no ser así, se diagnosticará hasta el segundo o tercer año de vida y las manifestaciones clínicas serán más severas.^{15,8}

2. GENÉTICA

El RHLX, se presenta como una alteración ligada al cromosoma X, localizada en la parte distal del brazo más corto del cromosoma X y representa el tipo de hipofosfatemia más común, siendo éste el 80% de los casos.^{5, 3, 8}

Al ser una enfermedad hereditaria cuya transmisión dominante es ligada al cromosoma sexual X, el hombre afectado transmitirá el gen que porta la enfermedad a todas sus hijas y a ninguno de sus hijos, una mujer afectada, transmitirá el gen en un 50% a sus hijos y 50% a sus hijas, cada uno de ellos tendrá un 50% de probabilidad de recibir el gen portador del raquitismo hipofosfatémico.¹

El gen PHEX (por sus siglas en inglés Phosphate regulating gene with Homologies to Endopeptidases on the X chromosome), fue identificado por primera vez en el año de 1995, se han encontrado diferentes tipos de mutaciones en este gen en los pacientes que presentan RHLX.^{5, 25}

El gen PHEX se encarga de codificar una metaloproteinasa zinc M13 la cual se expresa principalmente en el linaje de las células óseas tales como los osteoblastos, osteocitos y odontoblastos, aunque también se presenta pero en menor grado en pulmones, ovarios y testículos, a pesar de esto no se encuentra en el riñón.^{5, 6,8}



PHEX se encarga de codificar una peptidasa, la cual se encuentra unida a membranas, cuyo sustrato es un factor fosfatúrico humoral, el FGF-23.⁵

FGF-23, es producido en los osteocitos del hueso y se encarga de inducir la pérdida renal de fosfato gracias a la supresión de la expresión de los cotransportadores sodio-fosfato tipos IIa y IIc en la parte apical del túbulo proximal, permitiendo el desarrollo de hiperfosfaturia. FGF-23 también induce a que haya una menor producción del metabolito activo de la vitamina D, por lo cual se disminuye la absorción del fosfato en intestino y hueso.⁵

En una condición normal, PHEX se encarga de degradar el FGF-23 en fragmentos inactivos, con esto se evita el aumento excesivo de la excreción de fosfatos y el desarrollo de hipofosfatemia. Cuando existe alguna mutación en PHEX en pacientes con RHLX, los niveles de FGF-23 se mantienen elevados, con lo que se producen alteraciones en la reabsorción tubular renal de fosfatos y se produce la hipofosfatemia. Se ha sugerido que la acción de PHEX es realizada gracias a un metabolito que actúa como intermediario, la proteína de matriz extracelular (MEPE), la cual se encarga de controlar los niveles de FGF-23 que circulan. La acción del FGF-23 se mide a través de los receptores del FGF-23 subtipos 1,2,3, y 4 junto con el correceptor transmembranal Klotho.⁵

Además del defecto en la reabsorción tubular renal del fosfato y una menor producción de vitamina D por el riñón, después del tratamiento puede desarrollarse hiperparatiroidismo secundario y terciario a largo plazo.⁵

Esta enfermedad es más común en las mujeres, sin embargo, es mucho más severa en hombres.⁵



La hipofosfatemia ocurre como consecuencia de una reabsorción tubular renal de fósforo inorgánico disminuida; el máximo tubular para el fosfato en relación con la tasa de filtración glomerular (TmP/GFR) se encuentra reducido. La hipofosfatemia se clasifica en cuatro grados, según la intensidad en la que presenten las características clínicas y bioquímicas. En el primer grado, la hipofosfatemia es asintomática, con poca o nada evidencia de la presencia de defectos metabólicos, este tipo de hipofosfatemia es más común encontrarla en mujeres. En el segundo grado, existe una hipofosfatemia en el adulto, con deformidades postraquíticas, sin embargo, estas se encuentran inactivas. En el tercer grado se observa una hipofosfatemia acompañada de una osteomalacia activa. El cuarto grado es el más severo de las hipofosfatemias y es la más común en los pacientes que presentan RHLX, afecta en mayor proporción a los niños que a las niñas, expresando con mayor severidad tanto las características físicas como bioquímicas, siendo el tipo más común de raquitismo en los países desarrollados, tiene una incidencia de 1:20,000 individuos.^{1, 3,7}

3. CRITERIOS DE DIAGNÓSTICO

3.1 Estudios de laboratorio

La principal alteración bioquímica básica presente en los niños con RHLX consiste en la presencia de hipofosfatemia, aumento de la fosfatasa alcalina y fosfaturia.⁵

En los pacientes afectados, existe una variación en la edad de aparición de la hipofosfatemia, pudiendo ser desde la etapa neonatal, hasta los primeros seis meses de vida.⁵



En los niños con evidencia de raquitismo, los niveles de concentración sérica de fosfatasa alcalina se encontrarán elevados.⁵

Así que la concentración de calcio en el suero, puede encontrarse normal o reducida; el magnesio sérico puede ser normal al igual que la creatinina.⁵

Los niveles del metabolito activo de la vitamina D, se pueden encontrar dentro de los niveles normales, o ligeramente más bajos, dependiendo del grado de la hipofosfatemia que presenten, en algunos pacientes, podremos encontrar niveles disminuidos en el suero.⁵

Es muy raro encontrar acidosis metabólica en niños que presentan RHLX, sin embargo, ésta se puede corregir con fosfatos y vitamina D, se considera, que esta alteración puede ser a consecuencia de la disminución de la acidez titulable o de la depleción de fosfatos que afectan la producción de adenosina 5-trifosfatasa y la reabsorción de bicarbonato en el túbulo de la nefrona.⁵

La excreción urinaria de calcio, puede ser normal o baja en los pacientes que no están bajo tratamiento, normalmente, estos pacientes no presentan aminoaciduria ni glucosuria, esto permite realizar un diagnóstico diferencial con los pacientes que presentan síndrome de Fanconi, quienes van a presentar, además de la hipofosfatemia grave, la tríada urinaria: fosfaturia, glucosuria y aminoaciduria (Figura 1).⁵



	VALORES NORMALES
CONCENTRACION DE CALCIO EN SUERO	8.5 a 10.2 mg/dL
CONCENTRACION DE FOSFATAS ALACALINA	3.3-5.4 mg/Dl
MAGNESIO SÉRICO	En adultos 1,3 a 2,1 mEq/l En niños 1,4 a 1,8 mEq/l
CREATININA	Hombres 0,84-1,44 mg/dl Mujeres 0,66-1,09 mg/dl Niños 1-30 días: 0,5-1,2 mg/dl 1-12 meses: 0,4-0,7 mg/dl 1-3 años: 0,4-0,7 mg/dl 4-6 años: 0,5-0,8 mg/dl 7-9 años: 0,6-0,9 mg/dl 10-12 años: 0,6-1 mg/dl 13-15 años: 0,6-1,2 mg/dl 16-18 años: 0,8-1,4 mg/dl
25-hidroxivitamina D	20-50 ng/mL (50-125 nmol/L)
EXCRECIÓN URINARIA DE CALCIO	100 a 300 miligramos por día (mg/día)

Figura 1. Valores normales.^{1, 26-30}

3.2 Estudios de gabinete

En niños con RHLX, es muy común el hallazgo de lesiones raquíticas, incluso en algunos casos graves se observan diversos grados de desmineralización ósea.⁵



Por medio de las radiografías se detectan los defectos en la calcificación del cartílago epifisiario, principalmente en las terminaciones distales de los huesos largos. Normalmente existe una ampliación del espacio y las metafisis, así como la línea metafisaria de calcificación tendrá una apariencia irregular y “deshilachada”, conformando así la imagen “en copa” con una concavidad hacia el lado epifisiario (Figura 2 y 3).⁵

Histológicamente, la lesión esquelética se encuentra generalizada y se caracteriza por la presencia de proporciones aumentadas de osteoide no mineralizado (colágeno) y defectos de mineralización.⁵



Figura 2. Rx columna lumbosacra que muestra puentes óseos en los aspectos laterales de los cuerpos vertebrales, en articulación sacroilíaca se observa disminución del espacio con esclerosis del lado derecho y esclerosis en la articulación.³



Figura 3. Rx de pelvis que muestra osteopenia generalizada, fracturas antiguas de Looser a nivel de ambos fémures. Hay deformaciones en varo de la cabeza femoral del lado derecho y deformación en varo difisiaria izquierda.³

En la ortopantomografía se puede observar una disminución en la densidad de la cortical ósea tanto del hueso maxilar como de la mandíbula, con un adelgazamiento de la cortical inferior del borde de la mandíbula. Ambas denticiones presentan taurodontismo con una disminución en la lámina dura (Figura 4).⁴

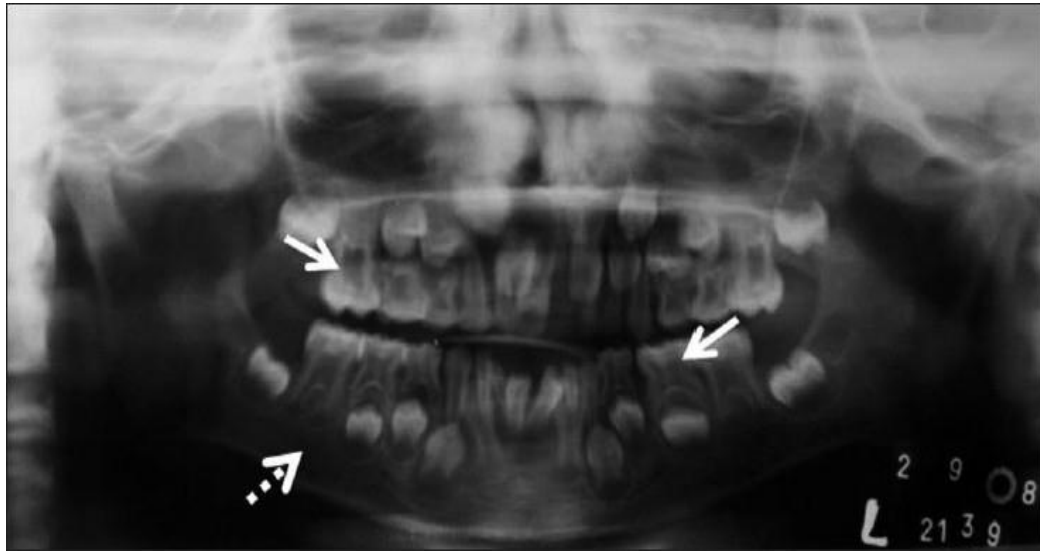


Figura 4. Disminución en la densidad ósea tanto en la cortical del hueso maxilar como mandibular, ambas denticiones presentan taurodontismo y una disminución en la lámina dura. Se observa una densidad reducida en el dentina y esmalte.⁴

En la radiografía PA y lateral se muestra un cierre prematuro de las suturas y apariencia de “copper beaten” (Figura 5 y 6).⁴

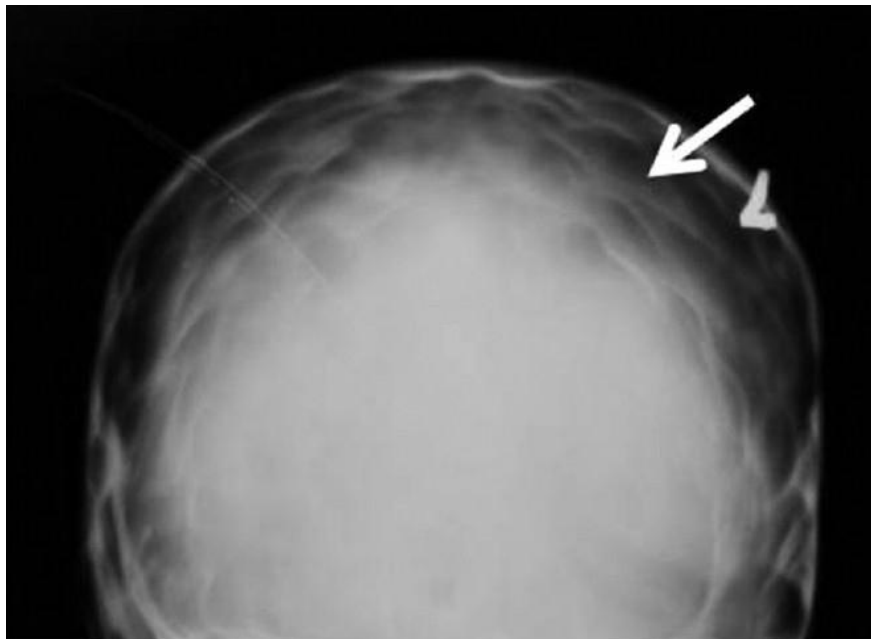


Figura 5. Cierre prematuro de las suturas y apariencia de “copper beaten”.⁴



Figura 6. Cierre prematuro de la suturas y apariencia de "copper beaten".⁴

La radiografía carpal mostró osteopenia difusa en forma de trabéculas medulares gruesas y resorción endosteal (Figura 7)⁴.



Figura 7. Osteopenia difusa y resorción endosteal.⁴

El extremo distal del radio y la ulna, mostraron la extensión metafisiaria con el ensanchamiento de las placas de crecimiento. Un hallazgo similar se observó bilateralmente en el extremo distal del femoral proximal y la metáfisis distal de la tibia y la fibula (Figura 8 b]). El fémur mostró la deformidad de tipo coxavara (Figura 9 c]).⁴



Figura 8. Ensanchamiento de las placas de crecimiento.⁴



Figura 9. Deformidad de tipo coxavara.⁴

La radiografía de tórax reveló una leve expansión de los extremos cartilagosos de las costillas. Todos los huesos largos mostraron deformidad de inclinación (Figura 10).⁴

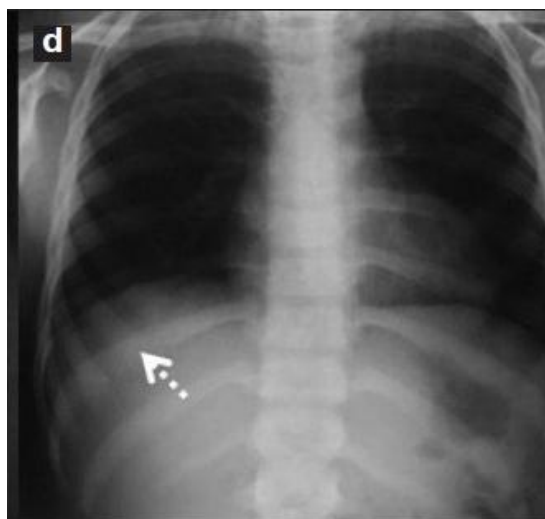


Figura 10. Expansión de los extremos cartilagosos de las costillas.⁴

4. MANIFESTACIONES CLÍNICAS

En el RHLX, la manifestación clínica más común es el retardo de crecimiento corporal, lo cual ocasiona una talla baja, obteniendo en la adultez, una estatura máxima de 1.40 a 1.50 m, deformidad en las extremidades inferiores (Figura 11), dolor óseo, fracturas o pseudofracturas y esesopatía (calcificación de tendones, ligamentos y cápsulas articulares).^{5,3}



Figura 11. Fenotipo paciente masculino y paciente femenino.³

A diferencia del raquitismo dependiente o deficiente de Vitamina D, estos pacientes no presentan hipotonía o debilidad muscular, tetania, ni crisis convulsivas.⁵

Es posible que los pacientes que presentan RHLX desarrollen osteoartritis (Figura 12) y sufran de la compresión de la médula espinal, en la vida adulta si no fueron tratados.³



Figura 12. Manos de paciente con cambios de osteoartritis.³

La función intelectual y la expectativa de vida en ningún momento se ven afectados.⁵

La hipofosfatemia, que es la alteración bioquímica fundamental en esta enfermedad, puede estar presente incluso desde el nacimiento o puede desarrollarse en los primeros 6 a 12 meses de vida, lo cual retrasará el crecimiento esquelético, la edad ósea también se puede ver afectada.⁵

Normalmente las lesiones raquílicas que puede presentar el niño, comienzan a manifestarse en el primer año de vida, en el momento que el niño empieza a caminar es cuando se reconocen estas lesiones, ya que sus huesos empiezan a soportar la carga de su peso corporal, sin embargo, esta condición se puede detectar antes, mediante un examen radiográfico, en el cual se observarán las lesiones esqueléticas iniciales propias de la enfermedad.⁵

Conforme el crecimiento corporal de los niños avanza y no se ha atendido, ocurren deformaciones más severas, los miembros inferiores se



ven más afectados ya que comienza el desarrollo de genu valgum o genu varum. Genu varum (Figura 13) es una deformidad en las rodillas, en donde estas articulaciones se encuentran totalmente separadas, lo que le da las piernas un aspecto de arco, se observan las características contrarias a genu valgum asimismo los pacientes tendrán dificultad para caminar y mucho dolor. Esta deformidad, va destruyendo de manera gradual el cartílago de la articulación de las rodillas como resultado de la presión que se ejerce de forma desigual, en los compartimientos medial y distal de la rodilla. Genu valgum (Figura 14) es una condición ortopédica que se caracteriza por presentar angulaciones mediales en las articulaciones de las rodillas y desviaciones laterales del fémur y tibia, los pacientes que presentan esta condición, tienen dificultad para mantener los pies juntos estando de pie y debido a la desalineación de las rótulas y el dolor que presentan, se les dificultan actividades como mantenerse de pie, caminar, correr y subir escaleras.^{5,10-11}



Figura 13. Arqueamiento extremidades inferiores.¹²

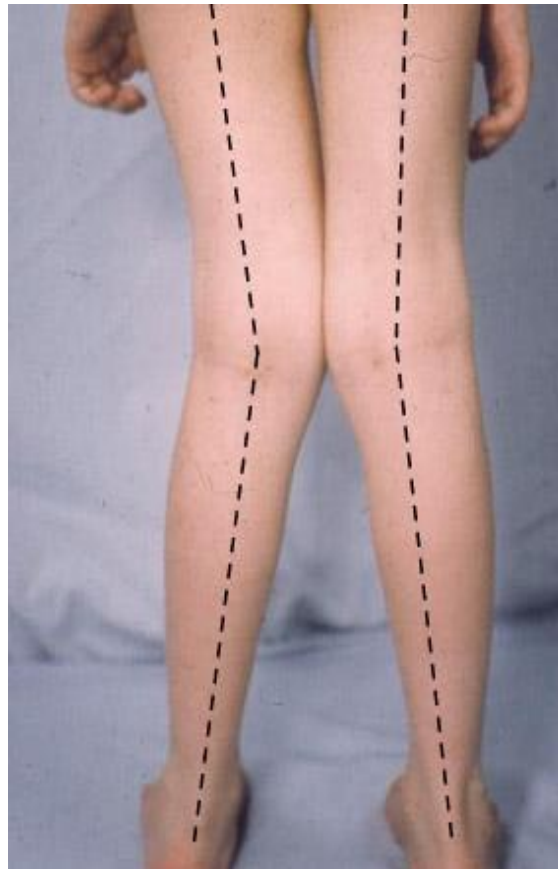


Figura 14. Rótulas totalmente juntas.¹²

En casos más graves, pueden presentarse deformaciones óseas como coxa vara o tibias en forma de sable. Coxa vara es una deformidad en la cadera, en donde el ángulo del cuello del fémur es menor a 120° , por lo que se produce una concentración focal de estrés mecánico en el cuello femoral, causando fracturas por estrés, principalmente en los adultos afectados.⁵

La longitud del tórax no se ve afectada, la talla baja se debe principalmente al acortamiento de las extremidades inferiores, así como por las deformidades antes mencionadas, sin embargo, pueden desarrollar deformidades torácicas, principalmente “tórax en quilla” que es una protrusión del tórax sobre el esternón.⁵



Los pacientes que presentan las formas más graves de RHLX también pueden presentar deformaciones en la región maxilofacial, como es el abombamiento del hueso frontal por sinostosis de la sutura sagital y agrandamiento de la articulación costocondral (Figura 15), además de retardo en el desarrollo dental, fracturas, absceso y pérdidas dentarias prematuras.^{1, 5}



Figura 15. Abombamiento de hueso frontal por sinostosis de la sutura sagital.¹

A pesar de que las manifestaciones clínicas del raquitismo se aprecian menos en las mujeres que en los hombres de la misma familia, las mujeres también pueden presentar deformaciones óseas graves y se pueden observar variaciones en el compromiso óseo y en el retardo del crecimiento en los miembros de una misma familia, aun siendo del mismo sexo y con diferentes grados de hipofosfatemia.⁵



5. TRATAMIENTO

Aún no se encuentra un tratamiento específico para esta enfermedad, ya que la función del gen PHEX no ha sido aclarada por completo, sin embargo, el tratamiento a seguir continúa siendo la combinación de fosfato con la forma activa de la vitamina D, en los niños que inician el tratamiento antes de cumplir el primer año de edad, su crecimiento no se ve tan afectado, que en aquellos que lo inician más tarde. En los últimos años, se ha sugerido acompañar el tratamiento con la hormona del crecimiento.⁵

La dosis recomendada de fosfato consiste en diluir 136 g de fosfato sódico dibásico y 58.5 g de ácido fosfórico (N.F 85%) en un litro de agua, cada mililitro de esta solución contiene 30 mg de fósforo elemental.⁵

La dosis de fosfato que se recomienda, va desde 30 a 90 mg/kg/día la cual se repartirá en cuatro tomas. Aunque otros autores recomiendan dosis iniciales de 20 a 40 mg/kg/día.⁵

Se puede utilizar una solución de fosfatos, con tomas de 5 ml (o sea 150 mg) cuatro veces al día, dando una dosis final de 600mg/día para después incrementar la dosis a 10 ml que serían 300 mg o 15 ml (450 mg), cuatro veces al día.⁵

Las primeras semanas de administración, pueden ir acompañadas de cuadros diarreicos. Este tratamiento deberá de continuarse hasta que el crecimiento se haya concluido, para después, en la edad adulta, hacer un reajuste.⁵

La administración de la forma activa de la Vitamina D será de manera simultánea al tratamiento con la solución de fosfatos. Al inicio, se recomienda usar dosis bajas de la Vitamina D activa, para después, ir la aumentando de



manera progresiva. La dosis que se recomienda es de 0.02 a 0.03 $\mu\text{g}/\text{kg}/\text{día}$.

5

El uso de calcimiméticos como el cinacalcet pueden ser utilizados como tratamiento coadyudante en pacientes con RHLX.⁵

Las concentraciones de calcio, fosfato y creatinina en sangre, deberán de ser vigilados mensualmente, así como la excreción de calcio en la orina, para evitar el posible desarrollo de hipercalcemia o hipercalciuria.⁵

El inicio del tratamiento a una temprana edad, mejorará la velocidad del crecimiento, mejorará las alteraciones bioquímicas y disminuirá los signos radiográficos de la desmineralización propias del raquitismo, se ha observado que los pacientes bajo tratamiento han presentado un incremento en la densidad volumétrica mineral ósea, sin embargo, se ha comprobado que a pesar del tratamiento, no se corrige del todo este defecto de mineralización.⁵

Durante el tratamiento con la solución de fosfatos y la forma activa de la Vitamina D, pueden presentarse cuadros de hipercalcemia e hipercalciuria lo que conlleva al desarrollo de nefrocalcinosis.⁵

Al desarrollarse la hipercalciuria (relación calcio/creatinina en una muestra de orina mayor de 0.3 o más de 4 $\text{mg}/\text{kg}/24$ horas en colección de orina) durante el tratamiento, se recomienda el uso de una solución de citrato de potasio, la cual ayudará a la alcalinización de la orina evitando la precipitación del calcio en los túbulos renales.⁵

Para saber la actividad esquelética que se está teniendo durante el tratamiento, es importante evaluar la actividad de la fosfatasa alcalina, la cual se encuentra elevada antes del tratamiento y va disminuyendo



progresivamente al iniciarlo, por lo que es un indicador útil para evaluar la mejoría de las lesiones óseas.⁵

En algunas ocasiones, los niños que presentan deformaciones óseas importantes, requieren de intervenciones quirúrgicas como osteotomías en los miembros inferiores.⁵

Una complicación en el tratamiento, como se ha mencionado anteriormente, es el desarrollo de hiperparatiroidismo terciario, por lo que, en ocasiones, se indica la paratiroidectomía de algunos pacientes.⁵

El uso de la hormona de crecimiento como tratamiento adjunto, deberá de ser evaluado durante el curso de la enfermedad, después de haberse controlado por completo las manifestaciones clínicas, bioquímicas y radiológicas del raquitismo; en especial, en aquellos pacientes que, a pesar de estar bajo tratamiento, aun presentan anomalías en su crecimiento o en quienes hubo un diagnóstico tardío de la enfermedad.⁵

6. CARACTERÍSTICAS DENTALES

Las características dentales del raquitismo hipofosfatémico, fueron descritas por primera vez en el año de 1960 por Harris y Sullivan, mencionando cuales podían ser los signos de esta enfermedad antes que cualquier otro.¹

La característica dental principal del raquitismo hipofosfatémico son las alteraciones periapicales, relacionadas con la aparición espontánea de abscesos periapicales, fístulas, afectando múltiples dientes tanto de la dentición primaria como de la dentición permanente, incluso cuando no existe la presencia de lesiones cariosas ni traumatismos, es decir en dientes aparentemente sanos, debido a los procesos infecciosos puede haber o no movilidad dental. (Figura 16 y 17).^{4, 13,16}



Entre más jóvenes se den las manifestaciones dentales, la severidad de éstas serán mayores.⁶



Figura 16. Lateral derecha. Fístula a nivel del órgano dentario 5.4.¹



Figura 17. Lateral izquierda. Fístula a nivel del órgano dentario 6.4.¹



La hipofosfatemia está asociada con una dentina displásica y con una pobre mineralización, con una matriz no calcificada la cual recibe el nombre de dentina interglobular produciendo una hipomineralización.^{16, 1,17}

La estructura del esmalte, normalmente no se ve afectada, sin embargo, suele ser una capa de esmalte muy delgada, por lo que el riesgo a fracturas es muy alto, en ocasiones pueden tener alteraciones como hipoplasia, hipocalcificación e hipomineralización.^{8,17}

Durante el proceso de formación del esmalte, los ameloblastos se vuelven susceptibles a factores externos que pueden reflejarse en los dientes erupcionados. La formación del esmalte ocurre en dos fases: depósito de la matriz del esmalte y calcificación de ésta.^{18, 20}

Las lesiones metabólicas, dependiendo de la gravedad y prolongación, pueden provocar defectos en la cantidad y en la forma del esmalte o en la calidad y el color del mismo. Los factores locales o sistémicos que interfieren con la formación normal del esmalte causando defectos cuantitativos de este, así como irregularidades en la superficie, pero su dureza es normal, producen una condición llamada hipoplasia del esmalte (Figura 18). Los factores que interfieren con la calcificación y la maduración del esmalte, causando defectos cualitativos, es decir, se produce esmalte en cantidad normal pero hipomineralizado, recibe el nombre de hipocalcificación del esmalte. En este defecto el esmalte es más blando de lo normal. El grado del defecto dependerá de tres condiciones: a) intensidad del factor causante, b) duración de la influencia del factor y c) momento en el cual el factor actúa durante el desarrollo de la corona. La última posibilidad es que la matriz se forme en cantidad normal y se calcifique bien, pero en las fases de la mineralización, la calcificación se altere gracias a la acción de noxas que van a remover el calcio de la estructura de la hidroxiapatita.^{17-18,20}



Figura 18. Hipoplasia del esmalte.¹⁸

Radiográficamente se pueden observar cámaras pulpares muy alargadas y cuernos pulpares altos que se extienden hacia la unión amelo cementaria o incluso hacia la superficie externa del diente, tanto de la dentición mixta como en la dentición permanente; como consecuencia las exposiciones pulpares serán muy comunes debido al esmalte tan delgado que presentan. Las raíces cortas y la resorción radicular también serán características durante la primera dentición (Figura 19).^{7, 14, 18}

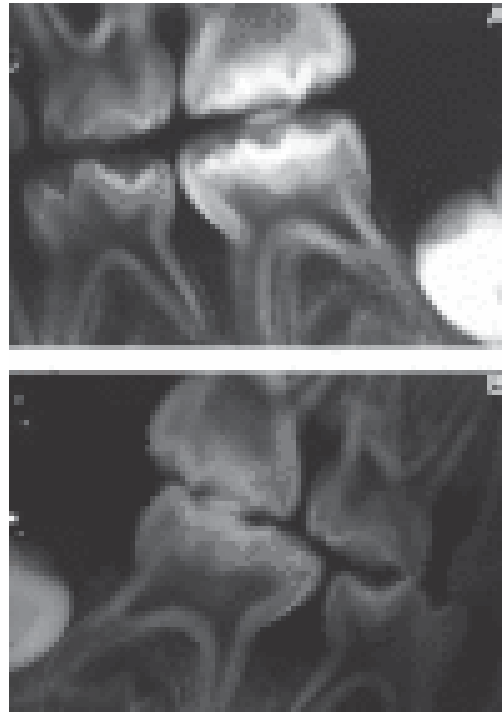


Figura 19. Radiografías dentoalveolares con cámaras pulpares alargadas y cuernos pulpares altos.²

Debido a los defectos dentinarios y la delgada capa de esmalte que presentan, estos pacientes se hacen aún más susceptibles a la caries, la cual es el factor principal en las infecciones pulpares, por lo que la higiene bucal juega un papel muy importante para la prevención de éstas.¹⁵

Estos factores también explican la susceptibilidad a los abscesos dentales espontáneos sin causa aparente, es decir, sin evidencia de lesiones cariosas ni traumatismos, esto está relacionado al defecto en la mineralización de la dentina, que únicamente puede ser determinada histológicamente, así como las alteraciones en el esmalte, cámara pulpar y cuernos pulpares, la combinación de estos factores ocasionan la formación de abscesos dentales al verse comprometida la integridad del esmalte.¹



La atrición fisiológica o las caries incipientes son los responsables de remover la delgada capa de esmalte que recubre los cuernos pulpares, al fracturarse el esmalte, se permite el paso de los microorganismos a la pulpa pasando a través de la dentina, la cual se encuentra pobremente calcificada, ocasionando la infección del tejido pulpar, formando abscesos espontáneos (Figura 20) y esto da como consecuencia la pérdida prematura de dientes en las ambas denticiones (Figura 21).¹



Figura 20. Fístula en la región periapical en dentición temporal.²



Figura 21. Pérdidas dentales prematuras.²



Las dos denticiones se ven afectadas, sin embargo, la dentición primaria tiene mayor susceptibilidad.²

Los dientes más afectados con la presencia de abscesos dentales son los incisivos y los caninos seguido de los molares y premolares, éste orden es determinado más que por la cronología de erupción por la atrición natural como resultado de la masticación.⁸

Otra característica presente en los pacientes con raquitismo hipofosfatémico, es el retardo en la erupción dental, tanto en la dentición primaria como en la permanente.^{8, 15}

6.1. Clasificación de las características dentales

En el año de 1986, Seow y Latham hicieron el primer reporte de las características dentales que pueden presentarse dentro de un espectro de manifestaciones con un rango que va de mínimo a severo, el cual se realiza con base en la cantidad de abscesos y la apariencia radiográfica de los dientes.^{1, 21}

Según las manifestaciones orales, esta clasificación será basada en tres grados:

Grado I: Este grado presenta mínimas o ninguna manifestación dental.^{1, 21}

Grado II: Se observará el agrandamiento moderado de la pulpa con pocos abscesos dentales.^{1, 21}

Grado III: Las cámaras pulpares serán extremadamente grandes y se observarán múltiples abscesos dentales.^{1, 21}

7. HISTOLOGÍA DE LAS CARACTERÍSTICAS DENTALES

Las principales proteínas implicadas en la dentinogénesis son: la proteína de matriz dentinaria -1 (DMP-1), la sialoproteína de dentina (DSP), la osteopontina (OPN), la sialoproteína ósea (BSP), la matriz de fosfoglucoproteína extracelular (MEPE), y la osteocalcina.²³

En el raquitismo hipofosfatémico, lo más común es encontrar grandes cantidades de dentina pobremente mineralizada y defectos tubulares que se extienden hasta la unión amelodentinaria. En ocasiones este problema puede ser acompañado por hipoplasias del esmalte.²³

La estructura del esmalte puede ser normal, sin embargo, se presenta como una capa muy delgada con largas fracturas (Figura 22).⁶

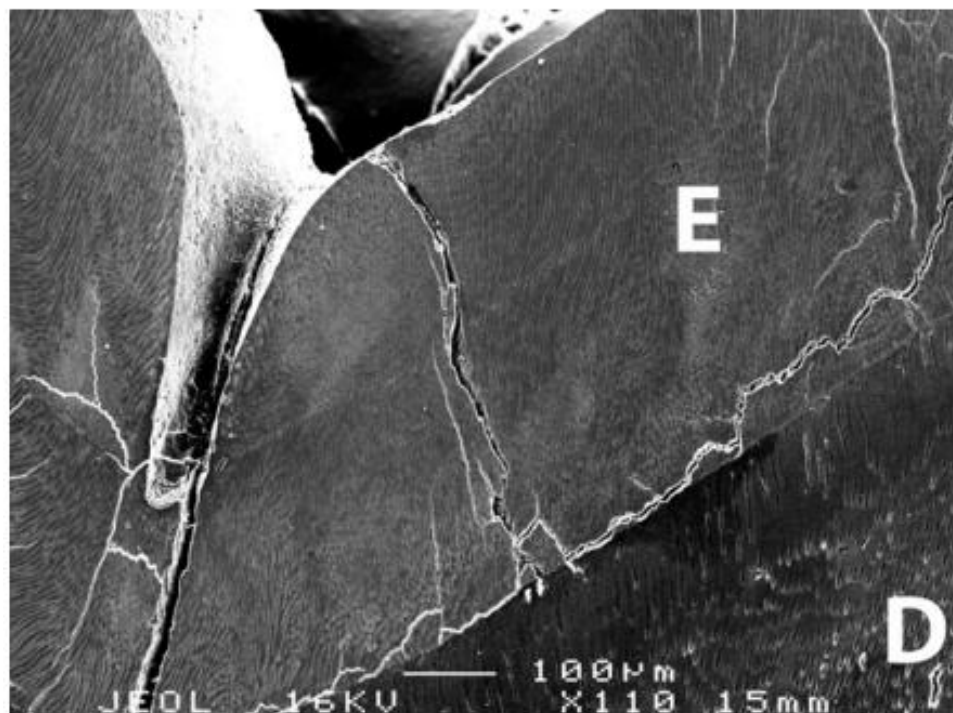


Figura 22. Vista microscópica de las fracturas en el esmalte D. dentina E. esmalte.⁶



En 1991 , Seeto y Seow reportaron que la dentina de los pacientes que sufren de raquitismo hipofosfatémico, se caracteriza por la presencia de un gran número de calcosferitas separadas por zonas irregulares de dentina interglobular. Cuando existe una mineralización normal de la dentina circumpulpar, las calcosferitas son formadas a través de focos de depósitos minerales. Mecanismos locales se encargan de promover una mayor aposición mineral alrededor de los focos de depósitos. Estas calcosferitas que se crean durante el crecimiento predentinario, van creciendo de manera uniforme hasta que hacen contacto unas con otras; por lo tanto, en una dentina normal y completamente mineralizada, la apariencia de esta será totalmente homogénea y las líneas de cada una de las calcosferitas serán indistinguibles.^{21,6}

Cuando este proceso no se lleva acabo de manera habitual y existe una fusión incompleta de las calcosferitas, se producen áreas de dentina interglobular. Con base en esto, los sitios de calcosferitas representan áreas de mineralización normal y los espacios interglobulares representan una matriz no mineralizada.^{1,6,21}

Sólo la dentina del manto no es afectada por la enfermedad, siendo su mineralización independiente de la fosforilación de proteínas no colágenas.¹

Además, el análisis inmunoquímico y bioquímico de la dentina revela una distribución anormal y expresión de proteínas no colagenosas (proteína de matriz dentinaria -1 (DMP-1), sialoproteína de dentina (DSP), osteopontina (OPN), sialoproteína ósea (BSP), matriz de fosfoglicoproteína extracelular (MEPE), y osteocalcina) que se acumulan en espacios interglobulares. La alteración del procesamiento post-tradicional de estas proteínas o la degradación parcial de algunas moléculas de matriz parece ser



un factor clave en la formación de la dentina hipofosfatémica patológica (Figura 23).^{1,6}

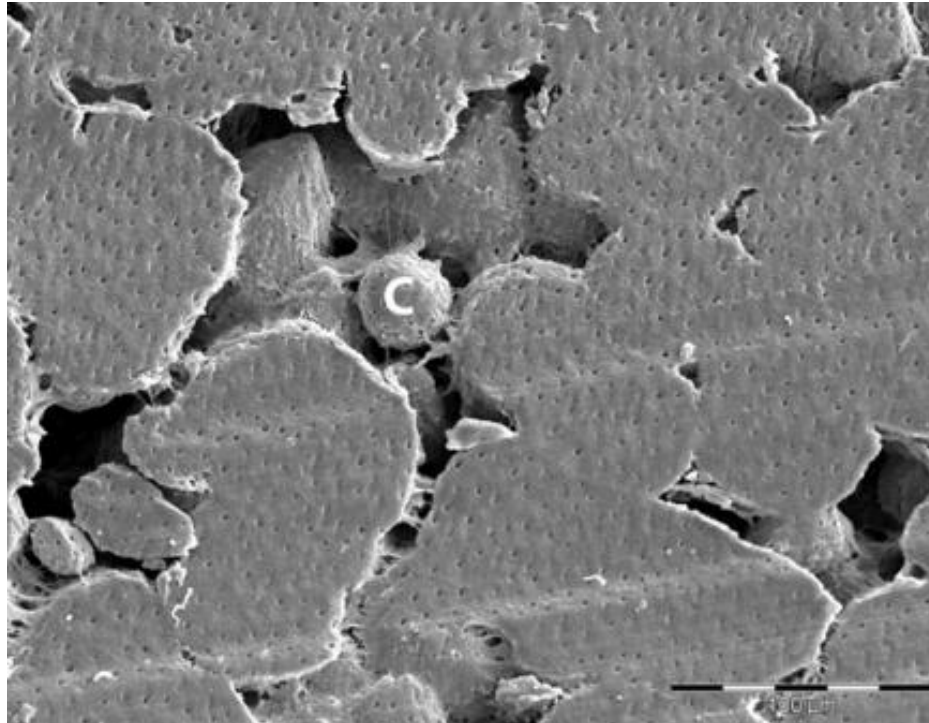


Figura 23. Vista microscópica de dentina patológica, no existe unión entre las calcosferitas C, calcosferitas.⁶

La mineralización incompleta que se da en torno a las calcosferitas, aloja microorganismos y esto impide el correcto trabajo mecánico en el proceso endodóntico.¹⁴

Debido a la presencia de dentina displásica, se ha sugerido una dentinogénesis alterada de los odontoblastos.⁶

La ausencia de formación de dentina secundaria, también es una de las principales características del raquitismo hipofosfatémico, por lo que Abe et al, sugirió que la función de los odontoblastos no se veía alterada, pero el



proceso de calcificación estaba afectado debido a la hipofosfatemia. También se presenta una alteración en la función osteoblástica.⁸

El patrón de mineralización de la dentina difiere entre los dientes de los individuos no afectados y afectados (Figura 24). Los defectos de dentina se observan junto a las cámaras pulpares como áreas con porosidades y por consiguiente menor densidad mineral. No se detectaron diferencias visuales en el espacio pulpar ni en el esmalte.¹⁶

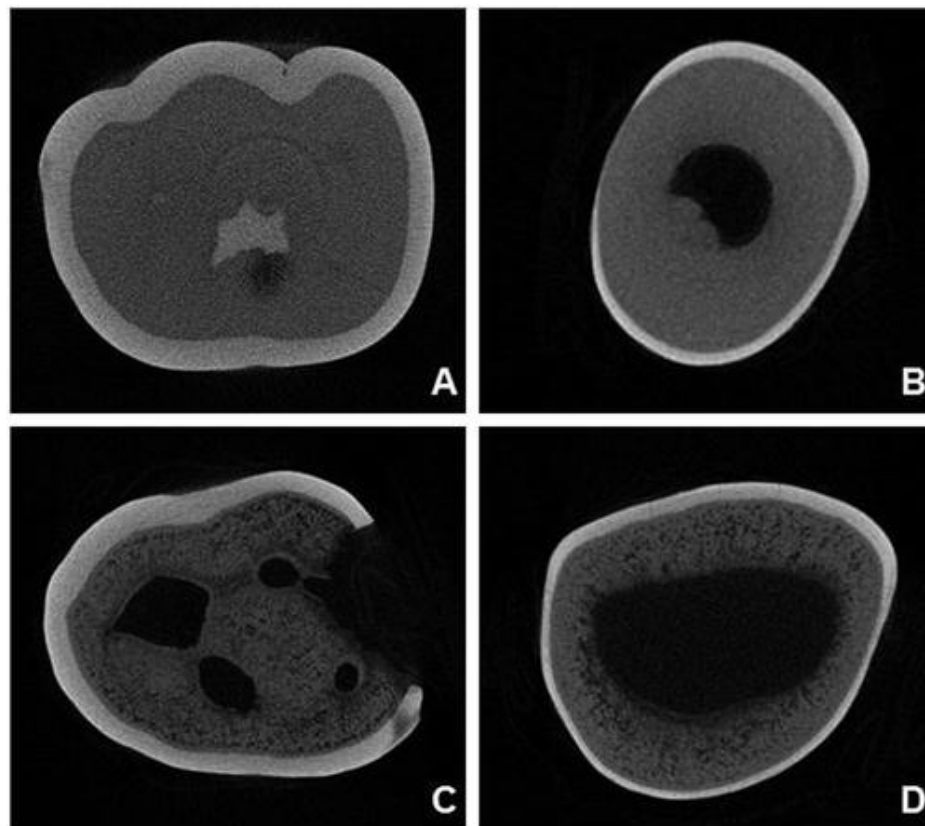


Figura 24. Imágenes con corte transversal de la parte más oclusal que muestra un patrón de mineralización en personas no afectadas [(a) molar, (b) incisivo]. Corte transversal de la parte más oclusal, mostrando una hipomineralización y defectos dentinarios en una persona afectada [(c) molar, (d) incisivo].¹⁶



Los dientes de los pacientes afectados presentan una dentina con un patrón de mineralización diferente en comparación con los dientes de las personas que no están afectadas. Los defectos de dentina se observan junto a las cámaras pulpares como áreas con porosidades, por lo que existe una menor densidad mineral. Este hecho se confirmó mediante un estudio que consistía en valorar por medio de una escala de grados dentinarios, los cuales presentaron una diferencia entre los pacientes afectados y no afectados. Un mayor número de porosidades produce una menor densidad mineral, observada numéricamente como valores reducidos de escala de grises. Las porosidades observadas reflejan la presencia de canales dentinarios, generalmente uniformes y altamente alineados, que expresan una distribución regular en dientes sanos. Debido a que la dentina es un tejido muy anisotrópico, es propenso a deformarse de manera diferente cuando se carga a lo largo de la orientación de los túbulos. Los dientes de los individuos afectados expresaron menores valores de escala de grises en la dentina en comparación con el paciente no afectado. Este hallazgo puede resultar de un mayor número y una distribución más irregular de estos túbulos dentinarios en los dientes de las personas afectadas. Aunque la función odontoblástica es normal en pacientes con XLHR, la mineralización dental es inadecuada. Por lo tanto, la hipofosfatemia, que se produce como consecuencia de XLHR, genera un tejido dentinario displásico y poco mineralizado con áreas de dentina interglobular. La dentina interglobular y los túbulos dentinarios irregulares fueron histológicamente observados por Pereira et al.¹⁶

Las mujeres afectadas por XLHR presentan una mayor densidad mineral en dentina que los hombres.⁶

Los dientes primarios expresan unos valores más altos en la escala de grises, lo que sugiere un patrón de mayor mineralización en la dentina de la dentición decidua que en la dentición permanente. Este hallazgo se refleja en



el estudio de Hirayama et al que demostró que el grosor de la dentina peritubular, que es la dentina que tiene mayor contenido mineral, fue de dos a cinco veces mayor en los dientes deciduos, (con valores entre 3 y 20 μm ,) que en los dientes permanentes. Sumikawa et al informaron que el diámetro de los túbulos dentinarios muestra un aumento en la distancia de la unión dentina-esmalte, mientras que se observa una disminución en el ancho peritubular.⁶

Los valores de escala de grises del esmalte no difieren entre las denticiones deciduas y permanentes. Wilson y Beynon midieron, mediante la microradiografía cuantitativa la mineralización, hicieron la comparación entre la mineralización del esmalte deciduo y el esmalte permanente. Como resultado, tanto la mineralización del esmalte como de la dentina en los dientes deciduos, mostraron un patrón más bajo de mineralización en comparación a los dientes permanentes.⁶

7.1 Clasificación de las características histológicas

En el año de 1989, Seow Seow y colaboradores utilizaron el término de dentina globular para la dentina que se encontraba pobremente mineralizada en los pacientes que presentaban raquitismo hipofosfatémico y realizaron un estudio histológico en donde analizaron la cantidad de dentina globular y de espacios interglobulares, para poder hacer una calificación histológica y encontrar una correlación entre la clasificación de las manifestaciones clínicas; publicadas por Seow y Latham en 1986, y una clasificación de hallazgos histológicos.^{1,21}

La clasificación histológica se estableció en tres grados:

En el grado I la dentina globular era menos del 50% del total del espesor de la dentina, los espacios interglobulares son pequeños, lo que indica que el defecto en la mineralización de la dentina es moderado. (Figura 25).^{1,2}

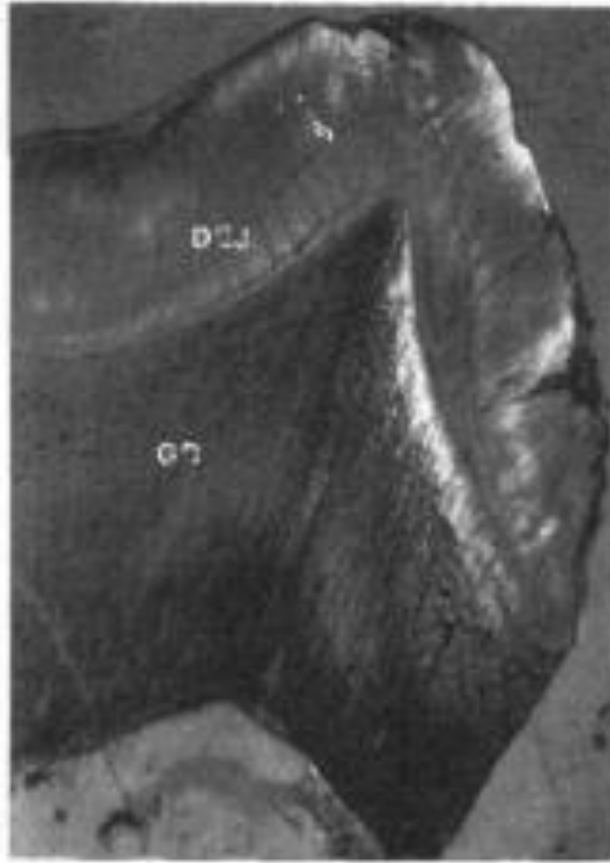


Figura 25. Corte de primer molar afectado por grado I, se muestra una mínima cantidad de dentina globular y espacios interglobulares pequeños DEJ: unión amelodentinaria GD: dentina globular.²¹

En el grado II, la cantidad de dentina globular, constituye más de la mitad del espesor total de la dentina, y los espacios interglobulares se encuentran relativamente grandes en comparación al grado I (Figura 26).^{1, 21}



Figura 26. Corte de primer molar deciduo afectado por grado II, se observa un aumento en la dentina globular y un espacio interglobular moderadamente grande nl: línea neonatal DEJ: unión amelodentinaria GD: dentina globular En: esmalte PD: dentina prenatal formada.²¹

En el grado III, la dentina globular se va a extender en casi un 100% del espesor total de la dentina y los espacios interglobulares son muy grandes; aumenta la tendencia a las fisuras dentinarias las cuales se van a extender desde la pulpa hasta la unión amelodentinaria (Figura 27).^{1, 2}

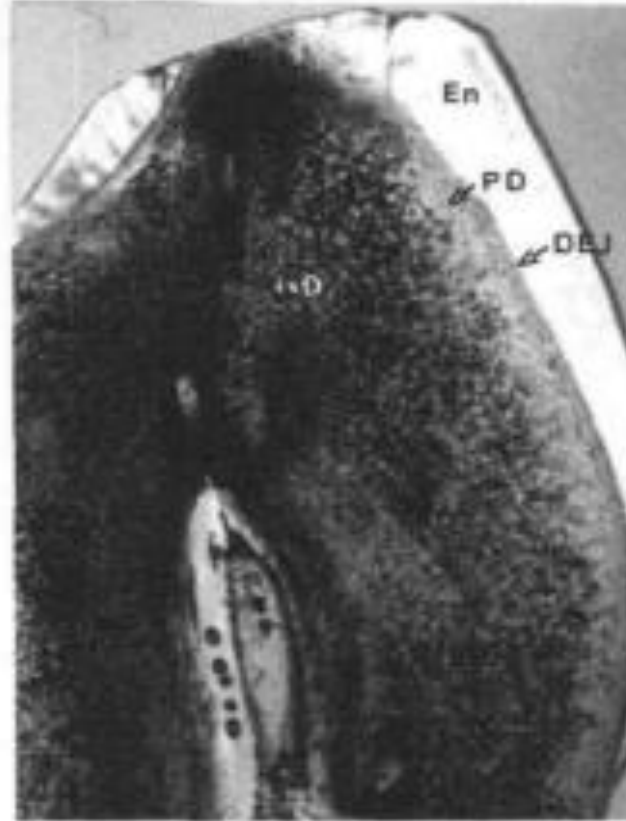


Figura 27. Corte de un canino deciduo afectado por el grado III, la dentina globular se encuentra desde la unión amelodentinaria hasta muy cerca de la pulpa, los espacios interglobulares son muy grandes y las calcosferitas se pueden observar en la dentina DEJ: unión amelodentinaria PD: formación de dentina prenatal GD: dentina globular.²¹

Seow y colaboradores, con esta investigación determinaron que la severidad del grado I, II y III, (los cuales fueron reportados anteriormente por Seown y Latham en 1986) con base en los hallazgos clínicos y radiológicos, se encontraban relacionados con el espectro de severidad con base en la formación de dentina globular encontrada en los estudios histológicos.^{1, 21}

En 1991, Seeto y Seown realizaron un estudio a través del cual determinaron que el grado de mineralización de la dentina puede ser cuantificado, examinado el tamaño y el grado de la fusión de las



calcosferitas, y que a su vez se puede relacionar con las manifestaciones clínicas e histológicas encontradas en los estudios que se realizaron previamente.^{1, 21}

Se realizó un análisis microscópico de escaneo electrónico de las calcosferitas en los pacientes afectados por raquitismo hipofosfatémico, para establecer el grado de severidad de las manifestaciones dentales.

^{1, 21}

En el grado I, la fusión de las calcosferitas es mayor al 71%, la dentina se encuentra relativamente normal y difícilmente se observa el límite de cada una de las calcosferitas, por esta razón, el tamaño no pudo ser valorado.^{1, 21}

En el grado II, la fusión de las calcosferitas varía entre un 50 y 75%, el diámetro de cada calcosferita es mayor a 50 nm.^{1, 21}

En el grado III, la fusión de las calcosferitas es menor al 50% y el diámetro de cada calcosferita es menor a 50 nm.^{1, 21}

Teniendo estos resultados, se concluyó que el espectro de severidad establecido por microscopía electrónica se encontraba estrechamente relacionado con los hallazgos clínicos e histológicos previamente realizados. Determinando que los pacientes que tenían grandes cámaras pulpares y un mayor número de abscesos dentales (grado III), mostraron las calcosferitas más pequeñas y en menor grado de fusión, por el lado contrario, los pacientes que presentaban cámaras pulpares de tamaño normal y un mínimo de abscesos dentales (grado I), mostraron calcosferitas más grandes, las cuales se encontraban bien fusionadas y con límites indistinguibles.¹

La falta de atención médica y de un tratamiento temprano en una madre que se encuentra afectada, puede ser un factor importante que conduzca a la



formación de dentina globular en el feto durante la vida intrauterina, esto indica que, si la madre tiene un tratamiento temprano, se puede evitar la formación de dentina globular en el feto.²¹

8. OPCIONES DE TRATAMIENTO ODONTOLÓGICO

En los pacientes con raquitismo hipofosfatémico, la prevención de los abscesos juega un papel muy importante, es por eso que, dependiendo el autor, se han sugerido diferentes tipos de tratamiento, según la severidad del daño.⁸

La mayoría de los autores recomiendan que todos los pacientes, sin importar el grado de severidad que presenten, deben estar sometidos a un control dental regular, utilizando pruebas de vitalidad para localizar cualquier compromiso pulpar si es que este existiera, así como un control radiográfico de todos los dientes y aplicación tópica de fluoruro.^{1, 6,8}

El tratamiento recomendado a seguir en ambas denticiones para los pacientes con severidad grado I para preservar la integridad de la pulpa, es la colocación de selladores de fosetas y fisuras para crear una barrera mecánica que impida el paso a las bacterias que puedan afectar a la pulpa (Figura 28). Otra técnica recomendada es la colocación de resina fluida en las caras oclusales de los dientes posteriores, con un sistema de autograbado, gracias a su baja viscosidad, es de fácil aplicación y tiene la capacidad de penetrar en las posibles fracturas que existan en el esmalte.^{1,6}



Figura 28. Selladores de fosetas y fisuras.³¹

Debido a la formación atípica y a los defectos en los túbulos dentinarios que presentan estos pacientes, la adhesión se verá afectada, por lo que el cuidado en la colocación de las resinas tendrá que aumentar para lograr la mejor retención posible, contando con un aislado correcto para tener un mejor control de humedad y la mayor antisepsia posible.^{8,6}

Es importante recalcar el uso de un sistema de autograbado, además de que el modo del empleo es más fácil y el tiempo de trabajo es menor, es un sistema menos agresivo para el esmalte. Está comprobado que el uso de un ácido fosfórico en un tiempo prolongado, aumenta el riesgo de dañar al esmalte y a la pulpa, por lo ancho de los túbulos dentinarios y la proximidad que existe entre la cámara pulpar y el esmalte.^{6,8}

Es necesario mantener en una revisión constante estas resinas para observar que no haya desgaste ni fracturas que faciliten el paso de los microorganismos a la cámara pulpar (Figura 29).⁶

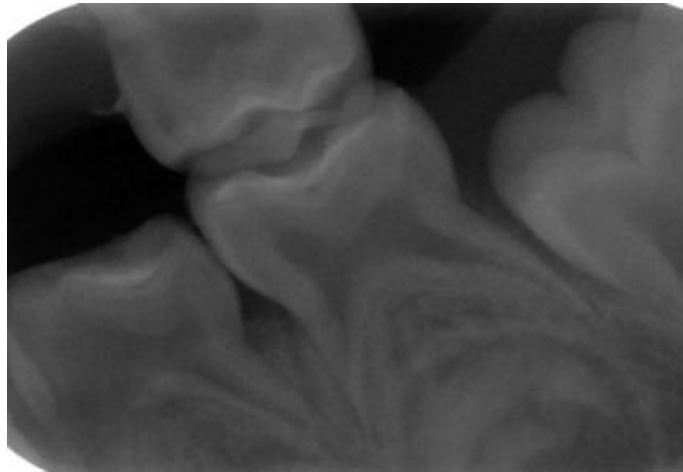


Figura 29. Radiografía interproximal que muestra la capa de resina en las caras oclusales.⁶

Para los pacientes con severidad grado II y III, los cuales ya presentan múltiples abscesos, el tratamiento propuesto es radical.^{1, 2, 6,8}

Cuando hay compromiso pulpar asociado con periodontitis apical y abscesos espontáneos, es necesario evaluar la movilidad dental que hay y el soporte del hueso alveolar que existe para determinar si el órgano dentario debe ser extraído o se debe someter a un tratamiento de pulpectomía, tomando en cuenta que el pronóstico de la pulpectomía es muy reservado en ambas denticiones ya que el trabajo mecánico se ve comprometido debido a la dentina globular (Figura 30). Los microorganismos pueden quedar atrapados entre espacios que existen entre las calcosferitas, aun cuando se cumpla con el protocolo de irrigación y obturación.^{2, 6,8}

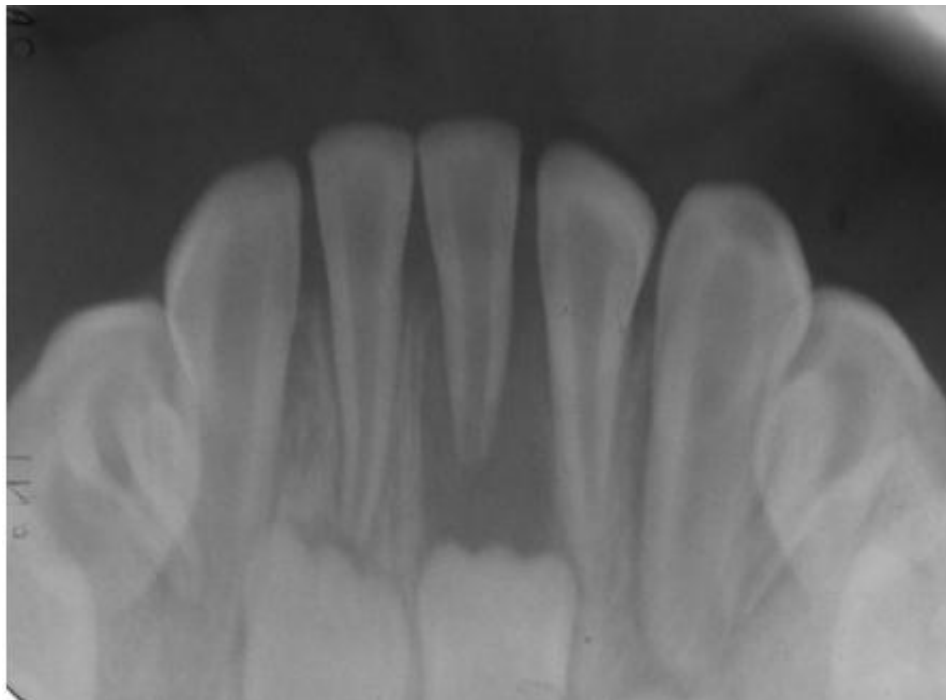


Figura 30. Se observa un proceso infeccioso con una pérdida alveolar considerable.⁶

En caso de que el órgano dental no pueda ser tratado endodóncicamente y se tenga que realizar la extracción, se debe colocar un mantenedor de espacio.²



Debido a la alta susceptibilidad y al historial de abscesos que éste tipo de pacientes presentan, se recomienda hacer pulpectomías profilácticas (Figura 31), restaurando con coronas de acero cromo los dientes posteriores, mientras que los dientes anteriores podrán ser restaurados con resinas, ionómero de vidrio modificado, coronas de acero cromo o coronas con fundas de celuloide (Figura 32) .^{2,6,8}



Figura 31. Pulpectomía profiláctica.⁶



Figura 32. Restauraciones con coronas de acero cromo y resinas.¹



Se ha cuestionado el uso de pulpotomías profilácticas, ya que se ha comprobado que tienen una mayor probabilidad de fracaso debido a que el tratamiento profiláctico se realiza en pulpas no saludables. Estos dientes pueden tener extensiones pulpares que se comunican con la cavidad oral, dando como resultado exposiciones microscópicas desde el momento de la erupción, puede no haber ninguna sintomatología y aun así las pulpotomías se están realizando en un tejido pulpar no tan sano como se pensaba y el proceso infeccioso puede progresar sin ser detectado. Es por esa razón que un enfoque de tratamiento más radical como es la pulpectomía puede ser más beneficioso.²

En los dientes permanentes de pacientes jóvenes, puede haber complicaciones a la hora de realizar el tratamiento de conductos, ya que en ocasiones el cierre apical está incompleto, por lo tanto, aparte de la preparación del conducto radicular por medio del trabajo mecánico, la irrigación apropiada y una medicación intraconducto, se va a requerir la creación de un tapón apical, utilizando agregado de trióxido mineral (MTA) antes de la obturación final.⁸

Para rehabilitar los dientes permanentes, es de suma importancia verificar que haya el tejido suficiente para soportar una corona ya que el uso de postes intrarradiculares está totalmente contraindicado debido a que la dentina es incapaz de soportar las cargas generadas por el poste ocasionando una posible fractura.⁸

Otra contraindicación es el uso de coronas de cerámica ya que requieren un mayor desgaste de tejido dental para su colocación en comparación con las coronas de metal, las cuales serían el material de primera elección para restaurar este tipo de dientes, sin embargo, ya que para los pacientes es importante la estética se propone el uso de coronas de



RAQUITISMO HIPOFOSFATÉMICO EN EL PACIENTE
ODONTOPEDIÁTRICO.



metal porcelana. Esta opción de tratamiento garantiza además de la estética, la prevención de un posible desgaste oclusal, utilizando un abordaje mínimamente invasivo. Además, se asume que la adhesión es mayor ya que no es necesario tratar al esmalte ni a la dentina para su cementación.



CONCLUSIONES

El raquitismo hipofosfatémico, es una enfermedad en la que, si no es diagnosticada a tiempo y no se da un tratamiento temprano, aumentan las probabilidades de que las características físicas y dentales propias de esta enfermedad sean de mayor severidad.

Los cirujanos dentistas como los pediatras, tenemos la obligación de saber las manifestaciones dentales, ya que un diagnóstico oportuno, será de gran ayuda para tomar medidas preventivas contra futuros abscesos, manteniendo la integridad pulpar de los órganos dentarios y así evitar la pérdida prematura de los dientes o realizar tratamientos dentales más invasivos, que por lo general se efectúan en pacientes muy pequeños, por lo que no se garantiza la cooperación del niño y puede haber dificultades durante el tratamiento.

La dentición que con mayor frecuencia manifiesta alteraciones es la primaria, ya que el tiempo de mineralización es más corto que el de la dentición permanente, sin embargo los dientes permanentes no están exentos del riesgo a padecerlas, es por eso que es de suma importancia informar a los padres sobre las características dentales que pueden aparecer y educarlos para que ellos a su vez sean cuidadosos con la higiene bucal del paciente, la cual juega un papel muy importante; así como darles un seguimiento con revisiones periódicas en el consultorio dental, aplicaciones tópicas de fluoruro y colocación de selladores de fosetas y fisuras, ya que el mejor tratamiento que se le puede ofrecer tanto a estos pacientes como a los que no están comprometidos sistémicamente, es la prevención.



RAQUITISMO HIPOFOSFATÉMICO EN EL PACIENTE ODONTOPEDIÁTRICO.



Una vez que el paciente presenta abscesos dentales y movilidad, el manejo odontológico podría ser más agresivo, recurriendo incluso a extracciones y a pulpectomías profilácticas.



REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

1. Godina G, Belmont F. Características del raquitismo hipofosfatémico. Reporte de un caso clínico. *Rev. Odont. Mex.* 2013; 17(2): 103-110
2. Souza A, Kobayashi TY, Lourenco N, Silva SMB, Machado M, Oliveira TM. Dental Manifestations of Patient with Vitamin D-Resistant Rickets. *Journal of Applied Oral Science.* 2013; 21.6: 601–60
3. Quintana L G, Restrepo J F, Sánchez A, Calvo E, Fernández A, Iglesias A. Raquitismo hipofosfatémico ligado al X (XLH): Presentación de una familia, asociado a una osteoartritis prematura y simulando además una espondiloartropatía seronegativa. *Rev.Colomb.Reumatol.* 2008; 15(2): 117-122.
4. Sattur A, Naikmasur V G, Babshet M. Familial hypophosphatemic rickets. *J Indian Soc Pedod Prev Dent* 2010; 28: 302-306.
5. Velásquez L, Medeiros M. Raquitismos hipofosfatémicos hereditarios. *Bol. Med. Hosp. Infant. Mex.* 2013; 70(6): 421-431.
6. Douyere D, Joseph C, Gaucher C, Chaussain C, Courson F. Familial Hypophosphatemic vitamin D-resistant rickets-prevention of spontaneous dental abscesses on primary teeth: A case report. 2009; 107(4): 525-530
7. Cohen S, Becker GL. Origin, diagnosis, and treatment of the dental manifestations of vitamin D-resistant rickets: review of the literature and report of case. *JADE.* 1976; 92: 120-129.
8. Sabandal, M.M.I, Robotta, P., Bürklein, S. et al. *Clin Oral Invest.* 2015 19: 759-768
9. Hallado en: <http://www.cronica.com.mx/notas/2012/621763.html>
10. B. Ganesan, K.N.K. Fong, A. Luximon, A. Al-Jumaily. Kinetic and kinematic analysis of gait pattern of 13 year old children with unilateral genu valgum *Eur Rev Med Pharmacol Sci*, 2016; 20(15); 3168-3171
11. Tabrizi, A. Soleinmanpour J. Sadighi A Jafari A. A Short Term Follow Up Comparison of Genu Varum Corrective Surgery Using Open and Closed Wedge High Tibial Osteotomy. *Malaysian Orthopaedic Journal.* 2013; 7(1): 7–12.
12. Hallado en: http://www.thionmedical.com/img/cms/thion/genu_valgum_large.jpg
13. Barconcelli GI, Angiolini MA, Ninni E, Galli V, Saggese R, Giuca MR. Prevalence and pathogenesis of dental and periodontal lesions in



- children with hypophosphatemic rickets. *European Journal of Pediatric Dentistry*. 2006; 2: 61-66.
14. Tumen EC, Yavuz I, Suer Tumen D, Atakul F. Dental and histologic findings of X-linked hypophosphatemic vitamin D-resistant rickets: A case report. *International Dental and Medical Disorders*. 2008; 1(1): 37-42.
 15. Rabbani A, Rahmani P, Ziaee V, Ghodoosi S. Dental Problems in Hypophosphatemic Rickets, a Cross Sectional Study. *Iranian Journal of Pediatrics*. 2012; 22(4): 531–534.
 16. Ribeiro, T R, Costa FWG, Soares ECS, Williams Jr JR, Fontles CSR. Enamel and Dentin Mineralization in Familial Hypophosphatemic Rickets: A Micro-CT Study. *Dentomaxillofacial Radiology*. 2015; 44(5): 20140347.
 17. Souza MA, Valente LA, Alves M, Vaisbich MH. Dental Abnormalities and Oral Health in Patients with Hypophosphatemic Rickets. *Clinics*. 2010; 65(10): 1023–1026.
 18. Dean JA, Avery DR, McDonald RE. *Odontología para el niño y el adolescente*. 9ª. ed. New York USA: Editorial El Sevier, 2014, pp 94.
 19. Regezi JA, Sciubba JJ. *Oral Pathology: clinical pathologic correlations*. 3ª. ed. Cd. México: Editorial Amolca, 2002, pp 466-467.
 20. Boj JR, Catalá M, García-Ballesta C, Mendoza A. *Odontopediatría*. Barcelona. Editorial Masson, 2004, pp 96
 21. Seow WK, Romaniuk K, Sclavos S. Micromorphologic features of dentin in vitamin D-resistant rickets: correlation with clinical grading of severity. *Pediatric Dentistry*. 1989; 11(3):203-208
 22. Chaussain-Miller, C., Sinding, C., Septier, D., Wolikow, M., Goldberg, M. and Garabedian, M. Dentin structure in familial hypophosphatemic rickets: benefits of vitamin D and phosphate treatment. *Oral Diseases*, 2007;13: 482–489.
 23. Tümen E C, Yavuzi Í, Atakul F. Types of Rickets, Dental and Histologic Findings: Review of the Literature. *Pesquisa Brasileira em Odontopediatria e Clínica Integrada*, 2009; 9(2): 241-246
 24. Fauci A, Kasper DL, Longo DL, Braunwald E, Hauser S, Jameson JL, Loscalzo J. *Harrison's Principles of Internal Medicine*. 17ª. ed. USA. Editorial Mc Graw Hill, 2009. Vol 2. Pp 2369



25. Andersen MG, Beck-Nielsen SS, Haubek H, Gjørup H. Periapical and endodontic status of permanent teeth in patients with hypophosphatemic rickets. *Journal of Oral Rehabilitation*, 2012; 39: 144-150
26. Hallado en: <https://medlineplus.gov/spanish/ency/article/003477.htm> el 4 de marzo del 2016
27. Hallado en:
http://www.tuotromedico.com/temas/magnesio_en_sangre.htm
28. Hallado en:
http://www.onmeda.es/exploracion_tratamiento/valores_rinones-valores-normales-4446-5.html el 4 de marzo del 2017
29. Hallado en: <http://lpi.oregonstate.edu/es/mic/vitaminas/vitamina-D> el 5 de marzo del 2017
30. Hallado en: <https://medlineplus.gov/spanish/ency/article/003603.htm> el 10 de marzo del 2017
31. Hallado en: <http://sites.amarillasinternet.com/ivanlucar/prevencion.html> el 10 de marzo del 2017