



UNIVERSIDAD NACIONAL AUTÓNOMA DE
MÉXICO



FACULTAD DE ODONTOLOGÍA

MALOCLUSIÓN DENTAL EN LOS
PACIENTES CON EPIDERMÓLISIS BULLOSA
DISTRÓFICA Y SU MANEJO ORTODÓNICO.

TESINA

QUE PARA OBTENER EL TÍTULO DE

CIRUJANA DENTISTA

PRESENTA:

JESSICA ROSALES MARTÍNEZ

TUTOR: Esp. PEDRO LARA MENDIETA

Cd. Mx.

NOVIEMBRE 2019



Universidad Nacional
Autónoma de México



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.

Dedico este trabajo:

A MIS PADRES, Cristóbal Rosales García y Esperanza Martínez Carbajal, quienes me guiaron por el camino del saber, ofreciéndome de esta forma un mejor porvenir.

A MIS HERMANOS, quienes me apoyaron y comprendieron, durante las diferentes etapas de mis estudios

A MIS AMIGOS/AS, y a las personas que de alguna u otra manera estuvieron conmigo y me apoyaron en todo momento.

A MIS PROFESORES que siempre me apoyaron y compartieron conmigo sus conocimientos.

A TODOS los que me ayudaron de una u otra manera para la culminación de mi carrera profesional.

Agradezco:

A DIOS, quien con su infinito amor nos da la fortaleza necesaria para caminar erguidos y con el deseo de volar cada vez más alto.

A MIS PADRES, Cristóbal y Esperanza, quienes me apoyaron en todo momento e hicieron su mayor esfuerzo posible para que saliera adelante.

A MIS AMIGOS y extraños que de una u otra manera fueron un apoyo y una gran ayuda A la UNIVERSIDAD AUTÓNOMA DE MÉXICO Y A LA FACULTAD DE ODONTOLGÍA, a sus docentes, quienes sembraron en algunos años los conocimientos científicos impartidos en las aulas y hoy ven que pude culminar mi carrera profesional.

A todas las personas que colaboraron de una u otra forma a finalizar este trabajo.

A los pacientes que colaboraron en mis prácticas; y a todas las personas que me ayudaron incondicionalmente a lo largo de mi vida universitaria.

¡MUCHAS GRACIAS!

Índice

Dedicatoria:.....	2
Agradecimiento:.....	3
Introducción	5
Objetivo.....	6
Capítulo 1	7
Antecedentes históricos	7
Generalidades de la epidermólisis bullosa	9
Prevalencia.....	13
Características de la epidermólisis bullosa.....	14
Características estomatológicas de la epidermólisis bullosa.....	15
Clasificación de la epidermólisis bullosa.....	18
Capítulo 2	27
Diagnóstico de la epidermólisis bullosa.....	27
Diagnóstico de epidermólisis bullosa en cavidad oral.....	31
Diagnóstico para el tratamiento ortodóncico.....	33
Capítulo 3	37
Tratamiento para la epidermólisis bullosa	37
Tratamiento ortodóncico	38
Guía interceptiva de la oclusión.....	38
Extracción seriada	39
Objetivo de la extracción seriada.....	39
Caso clínico.....	44
Plan de tratamiento	45
Conclusiones	47
Bibliografía	48

Introducción

La maloclusión dental se refiere a un mal alineamiento de los dientes superiores respecto a los inferiores, o bien a la forma que estos encajan entre sí. Podemos decir que es cualquier desarreglo de contacto irregular de los dientes superiores con los inferiores, lo que incluye sobremordida y mordida cruzada, lo cual nos indica una desproporción entre el tamaño del maxilar y el diente, provocando un apiñamiento dental o patrones de mordida anormales.

Actualmente se dice que una maloclusión existe cuando un desarreglo de los dientes crea un problema para el individuo.

La epidermólisis bullosa es un grupo de enfermedades genéticas hereditarias, la cual afecta tejidos estratificados como piel, y mucosas, la cual provoca la formación de ampollas y vesículas, tras mínimos traumatismos, exposición a temperaturas altas, o de forma espontánea, esto también puede tener afección variable en otros órganos.

Debido a la facilidad con la que los pacientes con epidermólisis bullosa pueden tener ampollas y heridas ante el más mínimo roce se les conoce también como la enfermedad de piel de cristal o de mariposa.

La prevalencia de esta enfermedad es muy baja y no tiene predilección por raza o sexo, esta enfermedad puede presentarse de forma dominante o recesiva, siendo más frecuente la recesiva.

Las mal oclusiones dentales en niños con epidermólisis bullosa distrófica son muy frecuentes debido a que estos pacientes presentan un retraso generalizado del crecimiento, y a que se presentan bridas cicatrízales dentro de la boca después de las lesiones ampollosas, podemos tener como resultado un colapso de los maxilares, apiñamiento dental severo, y por ende una gran falta de espacio, por lo que el odontólogo debe estar capacitado para atender este tipo de padecimientos, aunque la prevalencia de estos casos es muy baja los odontólogos debemos tener el conocimiento y la capacidad de atender a los pacientes con epidermólisis

bullosa y poderlos ayudar a tener una mejor alimentación así como una mejor calidad de vida, por medio de tratamientos odontológicos lo cual le permita al paciente tener una mejor nutrición lo cual favorecerá a un mejor desarrollo, un peso y talla favorable y una mejoría en la cicatrización de las lesiones provocada por dicha enfermedad.

Objetivo

Describir las características de mal oclusión dental en los pacientes con epidermólisis bullosa distrófica y su tratamiento ortodóncico, conocer más acerca de esta enfermedad para poder ayudar a mejorar su alimentación y así su nutrición, y que estos pacientes puedan tener una mejor calidad de vida.

Capítulo 1

Antecedentes históricos

El término epidermólisis o epidermólisis bullosa (eb) se mencionó por primera vez en 1886 por Kobner. Sin embargo, inicialmente esta enfermedad la definió y clasificó Pearson en 1962, basándose en el estudio de enfermedades ampollosas hereditarias, mediante el uso del microscopio electrónico.^{1,2}

La epidermólisis bullosa o ampollosa, durante mucho tiempo se consideró era una erupción ampollar mecánica, no inflamatoria, de carácter cicatrizante que aparecía en la edad adulta. Los primeros casos fueron reportados en 1895 por Elliot como una enfermedad distrófica hereditaria. En 1971 Roegnigk propuso criterios de exclusión para el diagnóstico: ampollas inducidas por traumatismo o espontáneas, comienzo en el adulto, falta de antecedentes familiares, demostración que las ampollas se forman por debajo de la lámina basal con depósitos de IgG.¹

Los primeros estudios sobre epidermólisis provienen de finales del siglo XX. Se trata de un conjunto de enfermedades o trastornos de la piel transmitidas genéticamente y que se manifiestan por la aparición de ampollas, úlceras y heridas en la piel, en especial en las áreas mucosas, al más mínimo roce o golpe. También suelen aparecer heridas internas que provocan un cierre en el esófago y como consecuencia pérdida de peso al no poder digerir alimentos; pero el problema de esófago, estómago y heridas internas solamente suele ser en la epidermólisis bullosa distrófica recesiva.⁽²⁾

En cuanto a los antecedentes históricos en el tratamiento guía interceptiva de la erupción, que será el tratamiento ortodóncico de elección para pacientes con epidermólisis bullosa distrófica tenemos que, Robert Bunon, en el siglo XVII, fue el primero en hablar de extracción de dientes deciduos seguida por extracción de permanentes con el objetivo de obtener un “espacio confortable” para todos los dientes en los arcos maxilares su

trabajo fue publicado en 1743, fue seguido por otros reportes entre ellos Le Clause en 175, bourdent en 1757, Chapin Harris en 1855, entre otros, las primeras palabras de precaución y cuidado en cuanto a este procedimiento fueron expresadas por Delabarre, en 1819.⁽²⁾

En el comienzo del siglo XX este procedimiento perdió mucho auge con los ortodoncistas americanos debido a la recomendación del profesor Edwar H. Angle quien desde que inició su carrera condenó las extracciones de dientes permanentes y las etiquetó como mutilaciones, no obstante los europeos continuaron con esta práctica, con muchos partidarios a ella. ³

En 1929 Birger Kjellgren en Suecia abrió la discusión de extracciones, y en 1950 acuñó el término «extracción seriada» en una publicación en la que describió la mejoría en el apiñamiento de los incisivos, cuando se perdieron los caninos deciduos en forma espontánea y prematura. Esto produjo como resultado la extracción indiscriminada de dientes por odontólogos, que no apreciaron la necesidad de tener un conocimiento refinado para llevar a cabo, con éxito, dicho procedimiento. Definió el tratamiento mediante extracciones cuando existía falta de espacio. ^{3,8}

Rudolf Hotz en 1970 propuso el término «Guía de erupción dental mediante extracción», el cual refiere de forma más completa el principio del tratamiento. ^{3,8}

De acuerdo con Jack Dale, en 1972, describió la extracción seriada como un tratamiento temprano asociado con la extracción de dientes deciduos, seguido por la remoción de dientes permanentes, que utiliza en problemas en donde hay discrepancia entre el tamaño mesiodistal de los dientes permanentes y la cantidad de perímetro del hueso basal de los arcos dentales. ^{3,8}

Generalidades de la epidermólisis bullosa

Es una enfermedad hereditaria y crónica, incurable, cuyo rasgo característico es la formación de ampollas a partir del más leve roce o incluso sin motivo aparente. Dependiendo del tipo de epidermólisis bullosa, se forman ampollas tanto en la piel como en las membranas mucosas (boca, faringe, estómago, intestino, vías respiratorias y urinarias e interior de los párpados y córnea).¹²

La epidermis es la capa más superior o exterior de la piel, la dermis es la capa interior de la piel, lisis quiere decir ruptura y bullosa aparición de ampollas. El problema fundamental en las epidermólisis bullosas es la excesiva fragilidad cutánea ante mínimos traumatismos, es decir, las capas de la piel se separan con facilidad, con lo cual el hueco que queda entre las capas se llena de líquido rico en proteínas formándose la ampolla. ¹²

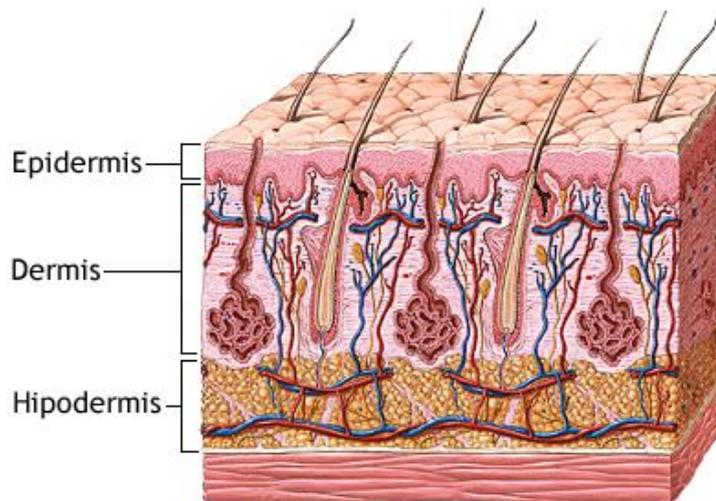


Figura 1: Esquema que muestra las capas de la piel.¹³

La membrana basal epidérmica representa una compleja red de moléculas de adhesión finamente relacionadas entre sí y con funciones específicas; cuando alguna de ellas falla, la fuerza de unión se pierde y provoca, en general, ampollas.¹²

Las epidermólisis ampollosas congénitas pueden heredarse con uno y otros patrones genéticos: recesivo y dominante, y probablemente representan

las enfermedades ampollosas genéticas más comunes en México. Todas ellas presentan, en diferente grado de afección, ampollas y úlceras en piel y mucosas al mínimo traumatismo, de ahí su nombre de enfermedades mecanobullosas. Estas han sido divididas en forma general en tres grupos: simples, de unión y distróficas. En las formas simples la separación se forma por fractura debido a mutaciones en los filamentos de citoqueratinas 5 y 14 localizadas en la porción inferior de los queratinocitos basales de la epidermis. En las formas de unión y debido a mutaciones en la lámina 5, la ampolla se localiza en la lámina lúcida de la membrana basal epidérmica. Finalmente, las formas distróficas son por mutaciones en el colágeno VII, que forma las fibrillas de anclaje de la sub-lámina densa.

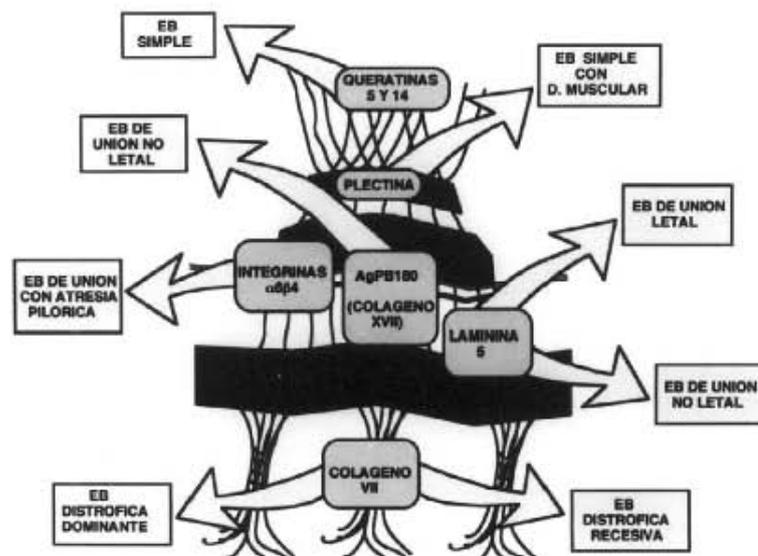
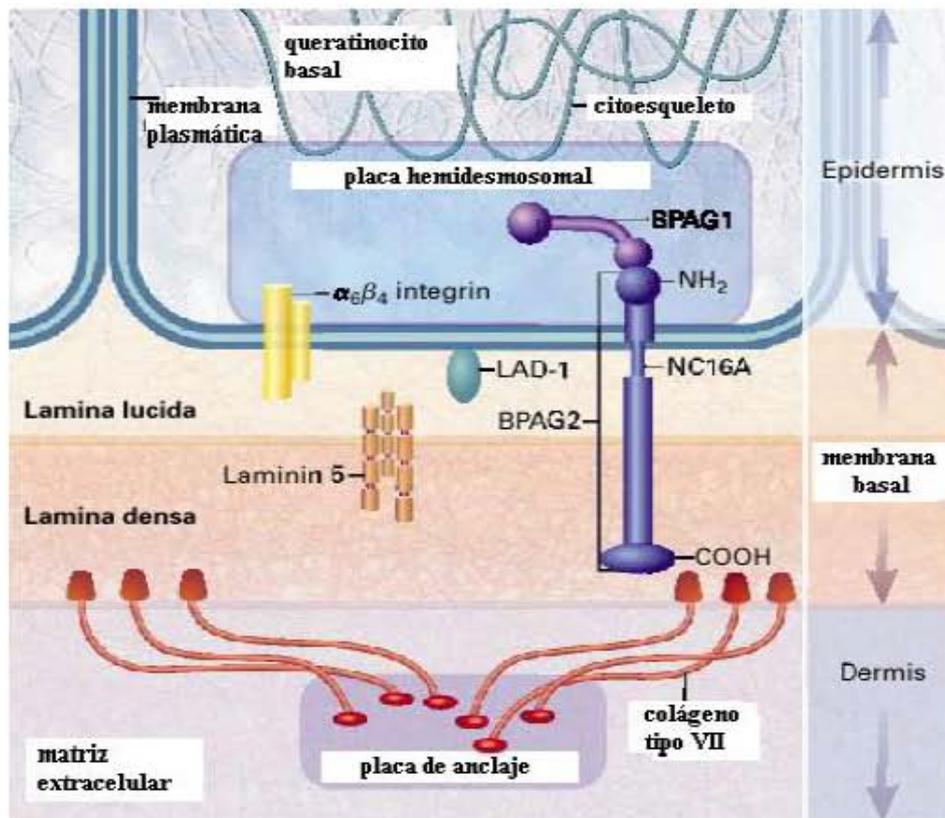
Es imposible diferenciar al nacimiento el subtipo de epidermólisis, pues las tres formas muestran las mismas características: áreas de piel denudadas, erosiones y ampollas en la piel y mucosas.

Las epidermólisis ampollosas distróficas se manifiestan por diferentes grados de afección, por ejemplo, las formas dominantes muestran pocas lesiones ampollosas y ulceraciones en la piel de las extremidades, principalmente en rodillas, pies, codos y manos; sin embargo, en las formas recesivas las lesiones pueden afectar grandes áreas del cuerpo y, con el tiempo, hasta provocar mutilaciones de dedos por cicatrización y absorción e incapacidades muy importantes.

En estos pacientes, hay lesiones en las mucosas, provocando estenosis en el esófago, fisuras y hemorragia en el tracto intestinal (recto), ya que en todas las uniones epiteliales muestran pérdida de la adhesión. En algunos pacientes con úlceras crónicas es factible observar carcinomas epiteliales espinocelulares que, en estos pacientes, pueden provocar metástasis a edades tempranas.

En la microscopía electrónica las fibrillas de anclaje formadas por colágenos VII y localizadas en la sub-lámina densa de la membrana basal

epidérmica, presentan alteración en su estructura, disminución o inclusive ausencia total, sobre todo en las formas recesivas severas.¹²



Figuras 2 y3: de algunos componentes de la unión dermo-epidérmica. Diferentes formas de epidermólisis ampollosa (EB) y moléculas que las originan al presentar mutaciones. EB = epidermólisis ampollosa; D. Muscular = distrofia muscular; AgPB 180 = antígeno del Penfigoide Buloso 180kDa.^{12, 14}

El gen del colágeno VII (COL 7 A1) parece ser el gen con más exones conocido a la fecha, 118 exones y la detección de mutaciones es sin duda una tarea consumidora de tiempo, intensiva y costosa. La primera mutación informada en el gen del colágeno VII (COL 7 A1) fue identificada en pacientes con epidermólisis bullosa distrófica recesiva en 1993.⁶ Desde entonces un sin número de mutaciones han sido publicadas alrededor del mundo y cada grupo étnico muestra en general mutaciones únicas; sin embargo, en ocasiones es factible observar mutaciones recurrentes.

Algunas correlaciones geno/fenotipo han sido establecidas. Así por ejemplo, las formas recesivas mutilantes llamadas de Hallopeau-Siemens con ausencia total de colágeno VII en las fibrillas de anclaje, son generadas por mutaciones de codón de terminación prematura en ambos alelos. En las formas autosómicas dominantes de las epidermólisis ampollosas distróficas, la mutación consiste en una substitución de glicina dentro del triple hélix del colágeno VII provocando dificultad en el ensamblaje de las fibrillas y disminución de la fuerza de la unión dermo-epidérmica. Asimismo, en las formas menos severas, existe gran diversidad de mutaciones incluyendo mutaciones por pérdida, por remoción de intrón y mutaciones de codón de terminación prematura cerca del final, entre otras.¹²

Prevalencia.

Como sabemos la epidermólisis bullosa es una enfermedad de muy baja prevalencia, por lo que existen pocos estudios epidemiológicos al respecto.

La epidermólisis bullosa afecta a 1:50 000 recién nacidos vivos. Su prevalencia es de orden de 32 casos por millón de habitantes y con variaciones que dependen más de los registros que de diferencias regionales o étnicas, ya que varía por zona geográfica; así mismo afecta a ambos sexos por igual. ⁶

En cuanto a la epidemiología por subtipos, la epidermólisis bullosa simple es la de mayor prevalencia en el norte de Irlanda, Escocia y Noruega, y probablemente a nivel mundial. Sin embargo, existe un sesgo de reporte ya que estos pacientes al no presentar mayores síntomas, tienen una calidad de vida adecuada y por tanto no acuden a los centros hospitalarios. Se observan más casos de (Eb) distrófica en los países del norte de Europa que en otros sitios, lo que puede explicarse ya sea por una mayor capacidad para detectar los casos o bien por el alto número de formas distróficas dominantes. ⁷

La prevalencia más baja reportada en todos los estudios epidemiológicos le corresponde a la ebu, incluso países con alta prevalencia de eb no tienen muchos reportes de esta variedad. La ebu ocurre en dos recién nacidos vivos por millón en Estados Unidos, pero la ebu tipo Herlitz, que es más rara, tiene una incidencia estimada en <0.41 casos nuevos por cada millón de nacimientos. La frecuencia de portadores se ha estimado en uno en 781, y en Italia en uno en 375.

En México se desconoce la prevalencia real, ya que el principal problema es la falta de recursos ampliamente disponibles para el diagnóstico por inmunomapeo o microscopía electrónica de los pacientes con eb. Debra México, la institución que apoya a estos pacientes, tiene registro de seis casos de ebs, dos de ebu, 41 de edad y 74 de ebd, además de 23 sin clasificación.

En el Instituto Nacional de Pediatría tenemos registro de 150 pacientes con los tres subtipos de eb atendidos desde el inicio de la institución. Actualmente, como pacientes activos, tenemos 44 niños; y de acuerdo con el diagnóstico clínico, hay 23 con ebd, 10 con ebd, 1 con ebu, 9 con ebs y 1 con síndrome de Kindler (datos no publicados obtenidos de la Clínica Multidisciplinaria de eb del INP).⁷

Características de la epidermólisis bullosa.

La epidermólisis bullosa es un síndrome genético dermatológico que se caracteriza por la formación de lesiones ampollosas en la piel y mucosas, la cual puede ser de distintos tipos de acuerdo con el estrato de la epidermis que se encuentre afectado, generando sintomatología diversa. Esta enfermedad compete mucho al área estomatológica, debido a las manifestaciones orales que puede presentar y a la dificultad para su tratamiento.

El manejo integral estomatológico de los pacientes con epidermólisis bullosa representa un reto, debido a la dificultad de las técnicas operatorias por el riesgo de lesiones en la mucosa oral, por la microstomía secundaria a la cicatrización de las lesiones ampollosas, por la maloclusión dental frecuente en estos pacientes y por la higiene deficiente que condiciona los procesos cariosos extensos. El estomatólogo debe realizar un tratamiento integral y transdisciplinario, no sólo restaurador o mutilatorio, con un análisis individual de riesgo y una predicción a futuro para guiar al paciente a un óptimo estado de salud bucal.

En la epidermólisis bullosa podemos encontrar un amplio espectro de características cutáneas las cuales se encuentran presentes en los pacientes con EB, estas pueden variar desde ampollas, úlceras extensas y confluentes, cicatrización extensa, alteraciones en la pigmentación, limitación de la movilidad, alopecia, fusión de pliegues en extremidades y oncodistrofia. Como también sabemos además afección a estructuras no cutáneas, tales como la conjuntiva, las mucosas gastrointestinales o el sistema musculoesquelético. En algunos casos existe afección sistémica

como la anemia, que en los pacientes con EB es multifactorial, asociada con las limitaciones en la dieta, la mala absorción de nutrientes debido a la cicatrización del tracto gastrointestinal, así como a las pérdidas crónicas de hierro por hemorragias a nivel de la mucosa gástrica. Además, algunos subtipos de EB se relacionan con retraso del crecimiento y talla baja asociada con malnutrición, y a la formación de tejido cicatrizal.

Cabe mencionar que los pacientes con EB distrófica recesiva (EBDR) las lesiones cutáneas o en las mucosas pueden evolucionar a un carcinoma epidermoide, siendo una causa frecuente de mortalidad, con un riesgo de 7.5% a los 20 años de edad y de 67.8% a los 35 años.⁽²⁾



Figura. 4 Paciente femenina de siete años de edad con EBD. ⁸

Características estomatológicas de la epidermolísis bullosa.
Como característica más común de la epidermolísis bullosa podemos encontrar ampollas localizadas dentro de la cavidad oral, sin embargo, los hallazgos de los distintos subtipos varían en grado de afección, desde pequeñas vesículas que cicatrizan sin causar alteración, hasta lesiones extensas, confluentes que causan cicatrización progresiva o aberrante con la consecuente deformidad bucal.

De acuerdo con el Registro Nacional de Epidermólisis Bullosa (EUA) el 35% de las formas localizadas de EBS y el 59% de las formas generalizadas de EBS cursan con ampollas, las cuales miden menos de un centímetro y tienden a cicatrizar sin dejar cicatriz.⁽²⁾⁽⁸⁾

En la EBJ y EBD dominante las lesiones que afectan la cavidad bucal suelen ser de mayor extensión –mayores a un centímetro– pero cicatrizan de manera adecuada sin provocar retracción severa o cicatrización progresiva. Las ampollas que se presentan en los pacientes con EBD recesiva (EBDR) son las que se asocian con mayores complicaciones en la cavidad bucal, debido a la extensión y confluencia de las mismas; al cicatrizar, ocasionan bridas extensas que obliteran el vestíbulo bucal, causan anquiloglosia severa y microstomía.

Alteraciones del crecimiento y del desarrollo craneofacial. Los pacientes con EB presentan retraso generalizado del crecimiento sin que dentro de la literatura– se haya dilucidado la causa precisa de esto. Se ha asociado con la malnutrición crónica que presentan los pacientes, debido a la malabsorción por alteraciones en la mucosa gástrica, así como por la limitación de la dieta e ingesta adecuada. Otro factor que se ha considerado como predisponente al retraso generalizado del crecimiento es la formación de cicatrices de forma extensa en la piel, en zonas de fricción, extremidades y articulaciones, que deforman y limitan el crecimiento. El retraso del crecimiento es mayor en pacientes con EBD y EBU. Los pacientes con EBS tienen poca afección, y generalmente crecen sin secuelas importantes.¹⁷⁻²⁰ Debido a la formación de bridas cicatrizales intraorales los pacientes con EBD presentan colapso maxilar, apiñamiento dental severo y falta de espacio. Las bridas en carrillos, la obliteración del vestíbulo bucal, la anquiloglosia y microstomía causan alteración de la función muscular con la consecuente alteración del crecimiento craneofacial, así como el desarrollo normal de las arcadas dentarias (figura 5).⁽²⁾⁽⁸⁾



Figura 5 A) Fotografía extraoral, B y C) microstomía y apiñamiento al momento de la valoración, D y E) fotografías de seguimiento donde se observa progresión de la microstomía, así como apiñamiento severo a la erupción de los incisivos permanentes.⁸

Clasificación de la epidermólisis bullosa

La microscopía electrónica permite clasificar este síndrome congénito en 3 grupos principales, de acuerdo con el plano de separación en que se produce la ampolla:

- Epidermólisis bullosa simple (EBS).

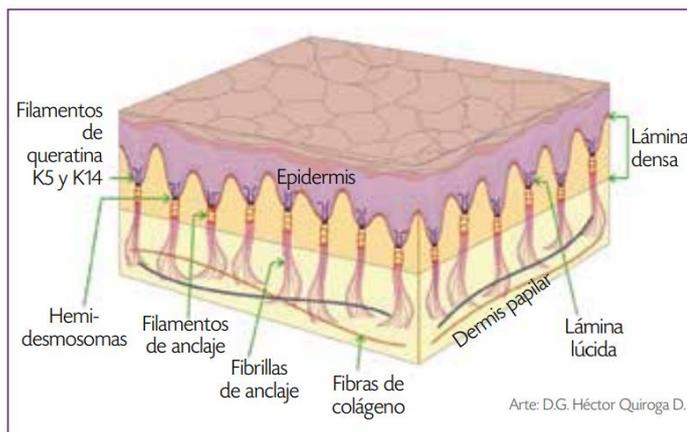


Figura. 6 Esquema de la piel normal que muestra los elementos clave de la unión dermoepidérmica afectados en los diferentes tipos de EB.⁽²⁾

Su herencia está determinada principalmente por un gen autosómico dominante. Las ampollas se forman por la desintegración de las células de las membranas basal y suprabasal y la separación es intraepidérmica, por citólisis de los queratinocitos; asimismo, tienen contenido seroso y sanan sin dejar cicatriz. El desarrollo del pelo, dientes y uñas puede ser normal.

Las ampollas aparecen durante el primer año de vida y ocasionalmente al nacimiento, son inducidas por pequeños traumas y generalmente empeoran con el calor. En los niños pequeños salen sobre todo en la espalda, en las manos y en las piernas; en los más grandes, en las manos, en los pies y en los sitios donde hay fricción por la ropa. Aunque las ampollas aparecen durante toda la vida, algunos pacientes mejoran después de la pubertad (figura 8).⁽²⁾⁸

Esta se origina por una mutación de las células basales de la epidermis que se manifiesta con lesiones en las manos y los pies. La rotura se produce

en la capa superficial de la piel (epidermis); las ampollas cicatrizan sin pérdida de tejido y los afectados suelen experimentar mejoría con el tiempo. Este tipo de EB se manifiesta en 52,5 % de los casos.²

Esta enfermedad es sumamente dolorosa, pues tiende a formar ampollas constantemente y con el mínimo rozamiento mecánico o natural pueden romperse, de manera que ocasionan una lesión dolorosa. ⁽²⁾⁸

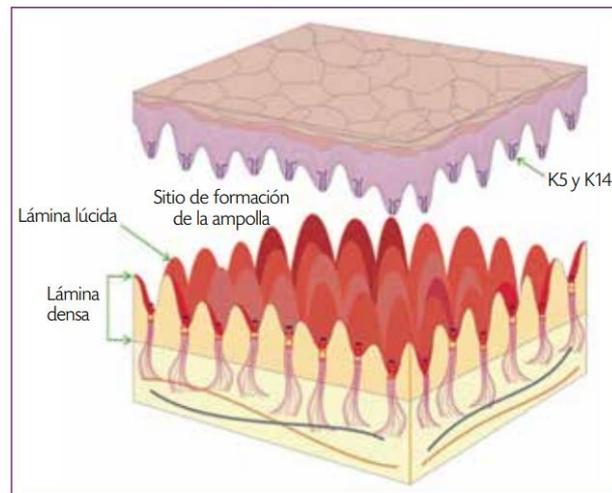


Figura. 7 Esquema de piel con EBS en el que se muestra la afectación a nivel de la capa basal y suprabasal de la epidermis; en este ejemplo vemos alteraciones en las queratinas 5 y 14.⁽²⁾



Figura. 8. Imagen clínica de un paciente con EBS donde vemos escasas ampollas hemorrágicas en sitios de fricción. ⁽²⁾

- Epidermólisis bullosa de la unión (EBU)

Se caracteriza por una herencia autosómica recesiva y por la presencia de ampollas que se forman dentro de la lámina lúcida, por fallo en los hemidesmosomas, atribuible principalmente a mutaciones de las proteínas siguientes: laminina 5 y colágeno XVII, que son las responsables de la unión entre las membranas celulares. Esta variedad puede afectar las mucosas oculares, la cavidad bucal, las vías urinarias, el esófago, la faringe y las uñas.

En esta forma de EB existe una variedad potencialmente letal: la epidermólisis bullosa de la unión (EBU) tipo Herlitz, donde las ampollas están presentes al nacer o tempranamente, luego del nacimiento y después se generalizan. La mucosa bucal generalmente se encuentra dañada y puede haber vesículas en diferentes regiones, tales como: laringe, tráquea, bronquios y vías biliares.

Muchos niños mueren en la primera infancia por infecciones y los que sobreviven los primeros meses, pueden desarrollar costras peribucales y perinasales bien características. En los mayores, la combinación de infecciones crónicas y pérdida de hierro a través de la piel puede ocasionar anemia crónica.

En la variedad no letal, también llamada EB de la unión tipo No Herlitz, los pacientes sobreviven hasta la adultez, de manera que la enfermedad se va haciendo menos severa con los años y las mucosas se ven afectadas al igual que las uñas. Esta se produce por una mutación de la proteína laminina 5, que une las membranas y puede afectar las mucosas oculares, la cavidad bucal, las vías urinarias, el esófago y la faringe.

Las ampollas aparecen en la zona situada entre las capas externa e interna y los subtipos que incluyen van desde una variedad letal hasta otros que pueden mejorar con el tiempo. Solo 1 % de los casos está diagnosticado con esta variedad. ⁽²⁾⁽⁸⁾.

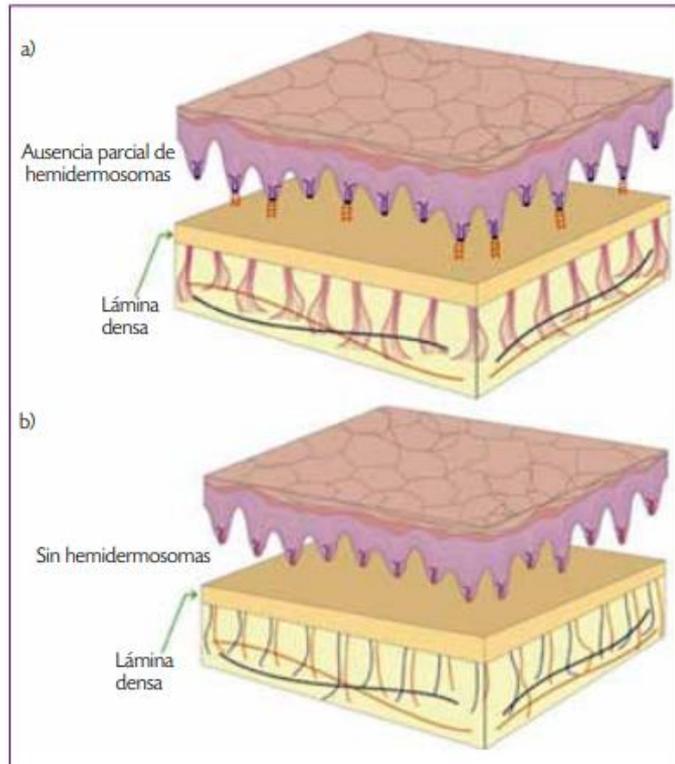


Figura. 9. Esquema de piel con EBU. A: intermedia o localizada (no Herlitz) en la que hay ausencia parcial de hemidesmosomas. B: severa generalizada (Herlitz) en la que hay ausencia de hemidesmosomas. ⁽²⁾



Figura 10. Imagen clínica de un paciente con EAU donde vemos ampollas hemorrágicas, exulceraciones, abundante tejido de granulación y cicatrices diseminadas. ⁽²⁾

- Epidermólisis bullosa distrófica

Puede tener una herencia autosómica recesiva o dominante y ocasiona lesiones ampollares entre la lámina densa y el estrato dérmico de la piel. Por tanto, la separación es subepidérmica, bajo la membrana basal, por rotura de las fibras de anclaje. Esto es generado por cambios en el colágeno VII.

La EB distrófica recesiva es una de las presentaciones clínicas más severas, puesto que pueden observarse cicatrices en la piel y las mucosas, además de vesículas y cicatrices en el esófago, el que puede presentar estenosis atribuible a ello. Por otra parte, las ampollas generalizadas en estas membranas suelen provocar retracción de la piel palmar en las manos y los pies. Este fenómeno se denomina pseudosindactilia y se produce por vesículas y úlceras cruentas repetidas en estas regiones, las cuales, al cicatrizar, dejan lesiones fibrosas que posteriormente se retraen y traccionan las zonas de los pliegues de los dedos hasta llegar, incluso, a la reabsorción del hueso; malformaciones que son prevenibles con cirugía, con buenos resultados a corto plazo, pero con recidivas frecuentes.^{2, 10}

Se ha visto la aparición de lesiones por carcinoma espinocelular en las cicatrices de los pacientes con EB distrófica, lo que puede ocasionar la muerte.

En la EB de la unión y distrófica se han descrito alteraciones en algunas de las ultraestructuras que forman la lámina lúcida o densa de la membrana basal, respectivamente. Para estos casos es muy útil el estudio inmunohistoquímico con anticuerpos monoclonales contra distintos subtipos de colágeno, en particular el IV y el VII, lo cual permite identificar si este se encuentra en el piso o en el techo de la ampolla subepidérmica, para así clasificar la lesión en sus variantes principales.

Según el tipo de EB, el rango de las lesiones puede ir, desde la formación de vesículas limitadas a la piel de las manos y los pies, en algunas épocas del año, hasta todo el cuerpo, lo que puede ser severo y dar como resultado

la pérdida de fluidos corporales, electrolitos, sangre y proteínas, así como deshidratación, anemia y retardo del crecimiento. (2)(8)(6)

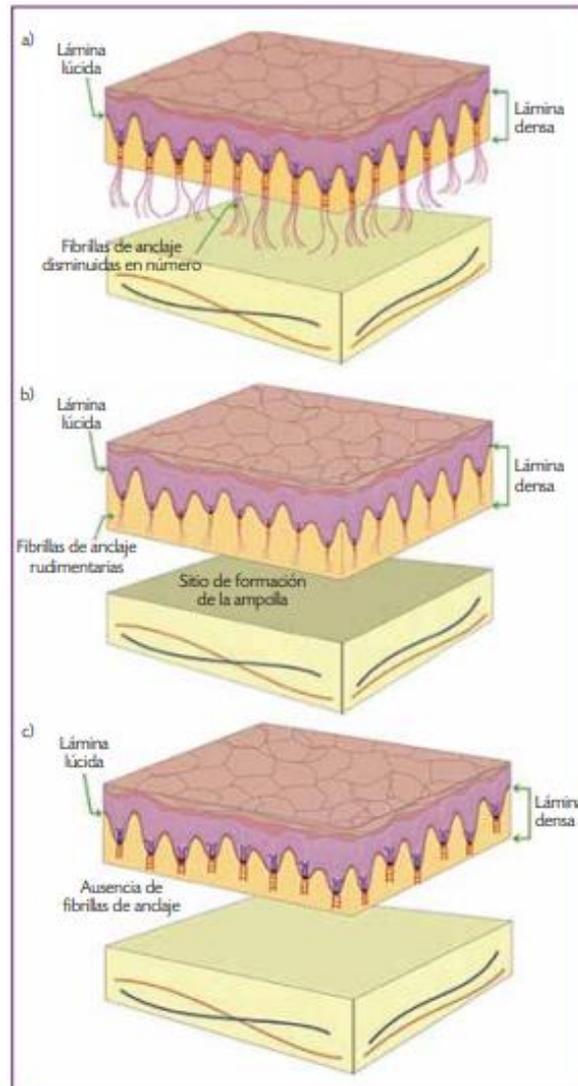


Fig. 11. Esquema de piel con EBD. A: distrófica dominante en la que vemos fibrillas de anclaje presentes, pero disminuidas en número. B: distrófica recesiva intermedia (no Hallopeau-Siemens) en la que hay fibrillas de anclaje presentes pero rudimentarias. C: recesiva severa generalizada (Hallopeau-Siemens) en la que no encontramos fibrillas de anclaje.⁽²⁾

Síndrome de kindler.

En la epidermólisis bullosa mixta (síndrome de Kindler), la lesión se produce en los queratinocitos de la membrana basal, producida por mutaciones en el gen Kindling. Se presenta de forma autosómica recesiva y a nivel bucal, los individuos afectados presentan riesgo de desarrollar enfermedad periodontal severa, que puede tener su inicio durante la adolescencia. La fragilidad de esta mucosa disminuye con la edad.

Las peores complicaciones están ocasionadas por la EB de la unión y por la distrófica recesiva. Las ampollas aparecen en el estrato más profundo de la piel, la dermis. Al cicatrizar, las heridas sucesivas van originando retracciones en las articulaciones y llegan a dificultar el movimiento (pegan la piel de entre los dedos); también pueden aparecer ampollas en las membranas mucosas: boca, faringe, estómago, intestino, vías respiratoria y urinaria, así como en el interior de los párpados y la córnea. Este tipo de EB se manifiesta en 46,5 % de los casos y se distingue por la formación de ampollas en la piel después de una lesión menor.

En la epidermólisis bullosa existe dificultad en cuanto a la síntesis de las proteínas debido a que en una de las bases del ADN hay una mutación. En las formas simples, el trastorno radica en los genes que codifican las diversas queratinas (un tipo de proteína) y la separación de la piel se produce a nivel de la epidermis; en las junturales, se encuentran mutaciones en los genes de la laminina (proteína que interviene en la formación de los filamentos de anclaje o en otros componentes de la membrana basal) y la separación se produce en la unión de la epidermis con la dermis; en las distróficas, que son las más graves, las mutaciones afectan al gen que produce el colágeno VII, una proteína que es un componente principal de las fibrillas de anclaje y la separación se produce en la dermis.^{2, 10}

Cada niño tiene 2 copias de cada gen en su cuerpo: una procedente del padre y otra de la madre. Los genes que conforman cada par contienen instrucciones para un rasgo dominante o recesivo y muchas veces estos se

alteran por alguna razón. Si uno de esos se abre, existe una probabilidad de 50 % (una probabilidad de cada 2) de que el niño tenga la misma condición. Los trastornos dominantes suelen ser bastante variables, con síntomas que pueden ser nulos o severos.

En una alteración dominante, un defecto en una de esas copias causa la alteración aunque el individuo tenga otra copia normal del gen, es decir, el gen defectuoso predomina sobre normal y se produce entonces un trastorno médico.

Las formas dominantes de EB (que incluye la mayoría de EB simple y distrófica dominante) son más comunes en la población que las recesivas. En el caso de genes autosómicos dominantes, un solo gen anormal en uno de los cromosomas autosómicos (uno de los primeros 22 cromosomas sin sexo) de cualquiera de los padres puede causar la enfermedad. Según este esquema de herencia, uno de los padres tendrá la afección ya que es dominante (portador). En fin, solo se necesita que uno de los padres sea portador para que el niño herede la enfermedad.⁸



Figura 12. Imagen clínica de un paciente con EBDD donde encontramos ampollas hemorrágicas, cicatrices atróficas múltiples y quistes de milia en sitios de trauma y fricción, además de anoniquia casi total.⁽²⁾



Figura 13. Imagen clínica de un paciente con EADR en que vemos ampollas tensas en tobillo izquierdo, áreas extensas de cicatrices atróficas despigmentadas, costras queratósicas y exulceraciones, además de pseudosindactilia en manos.⁸

Capítulo 2

Diagnóstico de la epidermólisis bullosa

Como sabemos resulta difícil diagnosticar exactamente el tipo de eb que tiene un paciente, especialmente en el recién nacido o en etapas tempranas de la vida si sólo nos basamos en la presentación clínica, y resulta aún más difícil si no se cuenta con antecedentes heredofamiliares.

Para el diagnóstico de eb en un recién nacido se deben descartar otras posibilidades, por lo que es necesario realizar una historia clínica detallada, una exploración física extensa, cultivo de muestras de las lesiones y examen directo con tinciones Gram y Giemsa, Tzanck o hidróxido de potasio (ante la sospecha de infecciones).

La biopsia cutánea permite el diagnóstico de confirmación y del subtipo de EA. La tinción con hematoxilina-eosina sólo permite visualizar una ampolla a nivel dermoepidérmico. Para la localización exacta de la ampolla y por tanto diagnóstico del subtipo de EA es necesario la microscopía electrónica o técnicas de inmunofluorescencia.

La sensibilidad y especificidad de ambas técnicas es similar. Sin embargo, la técnica de inmunofluorescencia es más fácil de interpretar. En esta técnica se emplean anticuerpos dirigidos contra diferentes proteínas de la membrana basal (laminina 5, colágeno tipo VII, colágeno tipo IV, integrinas...) y según queden situados en el techo o el suelo de la ampolla permiten localizar el nivel de separación. Para la biopsia debe elegirse una ampolla reciente menor de 24 horas, o mejor aún piel sana sobre la que se induce una ampolla microscópica aplicando la goma de borrar de un lápiz con goma y ejerciendo un movimiento rotacional sobre el lápiz. ²

Una vez diagnosticado el enfermo como afecto de uno de los tres grandes tipos de EA, según la evolución y características clínicas se puede diagnosticar subtipos clínicos de EA. En los últimos años se ha avanzado mucho en el diagnóstico genético de estas enfermedades y en un futuro probablemente se podrá predecir la expresividad clínica conociendo el tipo de mutación.

En cuanto al diagnóstico prenatal, es posible realizarlo a partir de una biopsia cutánea fetal obtenida después de la decimoséptima semana. Si se conoce la mutación, puede realizarse un screening mutacional en las primeras semanas de embarazo a partir de muestra coriónica.

Básicamente, en la histopatología con hematoxilina y eosina de todos los subtipos de eb encontraremos una ampolla subepidérmica con ausencia de, o poco, infiltrado inflamatorio (excepto en la ebs superficial donde puede verse una ampolla intraepidérmica). Una manera útil y ampliamente disponible para diferenciar entre ebs o ebd es realizar una tinción de pas o colágena IV para visualizar mejor la membrana basal: si ésta se encuentra en el piso de la ampolla nos orienta hacia ebs, si se encuentra en el techo de la ampolla, hacia ebd.

Tanto la microscopía electrónica (me) como el mapeo de antígenos por inmunofluorescencia (mif) se han empleado de manera exitosa para el diagnóstico de eb. Cada una permite determinar el sitio de separación de la piel: si es intraepidérmica, intralamina lúcida o sublámina densa. Las principales ventajas de la me son que permite la visualización y la evaluación semicuantitativa de estructuras específicas (filamentos de queratina, desmosomas, hemidesmosomas, filamentos de anclaje, fibrillas de anclaje), las cuales se sabe están alteradas en número y/o apariencia en cada subtipo específico de eb.

La técnica de mapeo de antígenos por inmunofluorescencia (mif) fue descrita por Hinter y colaboradores en 1981, y se basa en la detección de proteínas estructurales en la epidermis y en la unión dermoepidérmica usando anticuerpos (Ac) policlonales y/o monoclonales. La localización de la ampolla y el sitio de anclaje están determinados por la ubicación del antígeno dado. Dependiendo del Ac usado, esta técnica confirma si la expresión de la proteína estructural es normal, está disminuida o ausente.²

El panel de anticuerpos utilizados para el diagnóstico de eb incluyen: antígeno del penfigoide ampolloso tipo 2 (bpag2), laminina-1, colágena tipo

iv, queratina 14, laminina-332 (formalmente llamados laminina-5), colágena tipo vii, colágena tipo xvii, plectina, integrina $\alpha 6\beta 4$ y queratina .

Se usa el grupo de anticuerpos de acuerdo con el subtipo de eb del que se sospecha clínicamente, para así determinar si hay alteraciones en la expresión relativa o en la distribución de uno de los antígenos en la piel afectada.

Esta información es vital para corroborar el diagnóstico antes de realizar los análisis de mutación del adn. El mif es una técnica que fácilmente se utiliza en los laboratorios primarios de confirmación de la eb, por lo que idealmente todos los dermatólogos deberían tener acceso a su uso. En comparación con la me, es una técnica más barata y su realización es más fácil, además de que las muestras se procesan en unas horas.

El éxito del mif depende de quien lo realiza e interpreta, y debido a que esta técnica es semicuantitativa, es imposible distinguir con gran sensibilidad o especificidad entre todos los subtipos de eb únicamente por el grado de tinción de los anticuerpos dentro del tejido. La microscopia electrónica (me) tiene un papel privilegiado en la realización del diagnóstico de la eb.

Esta técnica determina el nivel de separación de la piel mostrando a detalle las estructuras que conforman la unión dermoepidérmica y las estructuras del “complejo de anclaje”.

También es la única técnica de laboratorio no molecular que puede identificar a los pacientes con ebs Dowling-Meara. Sin embargo, en el mundo existen pocos laboratorios recomendables para su realización, por lo que los resultados pueden ser erróneos. La técnica en sí es difícil y costosa.

Es probable que la utilización de esta técnica decaiga en un futuro, aunque en la actualidad su uso continúa siendo importante en la investigación. Entre los hallazgos en los principales subtipos de ebs, la separación ocurre a través de la parte inferior de la epidermis, usualmente por debajo del

núcleo de las células basales; mientras que en la ebs superficial la ampolla es a nivel de la interfase entre el estrato córneo y el estrato granuloso. En la ebs Dowling-Meara se puede ver un cúmulo anormal de tonofilamentos.²

En la ebu se presenta con un número reducido de hemidesmosomas, y en la variedad Herlitz se aprecia un número reducido de filamentos de anclaje. En la ebd la separación se encuentra por debajo de la lámina densa y hay ausencia total de fibrillas de anclaje normales en la forma autosómica recesiva generalizada, mientras que en las formas localizadas las fibrillas de anclaje se encuentran disminuidas en número.

El análisis mutacional o genético es el único modo de determinar exactamente el modo de herencia, el sitio y el tipo preciso de mutación molecular presente en pacientes con eb.

Este método es una magnífica herramienta de investigación, pero hasta ahora no se considera aún como método diagnóstico de primera línea. Además de que la técnica es laboriosa y cara, no todos los tipos o subtipos de eb se asocian con mutaciones puntuales, por lo que se necesita secuenciación génica completa para identificar la mutación. También es la técnica recomendada para el diagnóstico prenatal y preimplantación.²

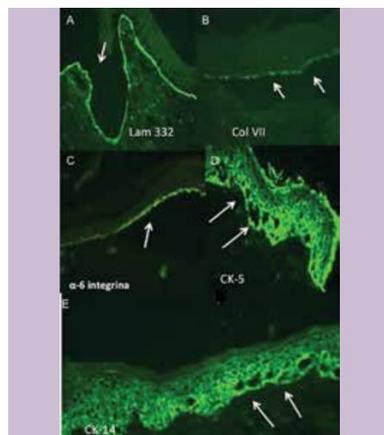


Figura 14. Imagen de mapeo por inmunofluorescencia en que vemos: A. laminina 332 en el piso de la ampolla; B: colágena VII en el techo de la ampolla; C: alfa-6 integrina en el techo de la ampolla; D: citoqueratina 5 de localización intraepidérmica y E: citoqueratina 14 intraepidérmica (cortesía del doctor Julio Salas Alanís).²

Diagnóstico de epidermólisis bullosa en cavidad oral

A pesar de que la prevalencia de la epidermólisis bullosa es baja, un alto porcentaje de los pacientes que padecen esta enfermedad presenta daño en la zona bucal y maxilofacial, ya sea en tejidos blandos o duros.

Las manifestaciones bucales de eb se ven con mayor frecuencia en los pacientes con epidermólisis bullosa distrófica y en la de unión.

La alteración más frecuente que podemos encontrar en EB distrófica es la microstomía oral, la cual está dada por el trauma de los alimentos sobre la mucosa bucal y como resultado disminuye la ingestión por vía oral y dificulta la higiene bucal.

También es posible observar obliteración del vestíbulo bucal entre los labios y las encías, así como anquiloglosia. ²



Figura 15. Fotografía extraoral de microstomía y apiñamiento dental en paciente femenina de siete años de edad con EB. ¹⁰



Figura 16. Paciente masculino con EB que presenta microstomía, anquiloglosia y úlceras intraorales y periorales, ⁹

Podemos identificar vesículas intrabucales en un 92 % en los pacientes con EB distrófica en donde la lengua está más afectada. La microstomía y la atrofia del paladar son las secuelas más frecuentes y ocurren como resultado de la cicatrización de las vesículas en el 100 % de los pacientes con eb, la anquiloglosia y la depapilación lingual se observa en más de 90 % de los pacientes afectados. ^{2,10}

Como lo menciona la literatura en el 80 % de los pacientes con eb la apertura bucal intensiva es reducida (menor de 30 mm). Todas las manifestaciones intrabucales antes mencionadas pueden ser características de la enfermedad y de esta forma ayudan al pediatra y al personal médico a diagnosticar la enfermedad. ^{8,10}



Figura 17: Fotografías intraorales de pacientes con epidermolísis bullosa, con múltiples caries dentales y microstomía oral.¹⁰

Diagnóstico para el tratamiento ortodóncico.

Para hacer un cambio preciso y observar los cambios en el desarrollo dental y facial del paciente se debe hacer un riguroso examen intraoral y extraoral con los siguientes registros:

Radiografía lateral de cráneo

Para evaluar las relaciones craneales, faciales y dentales.

Para clasificar el patrón de crecimiento.

Para determinar la relación maxilomandibular.

Para medir la posición anteroposterior de los dientes anteriores.

Para evaluar los cambios faciales debidos al tratamiento. ¹⁴

Serie periapical completa

Para observar detalladamente las anomalías de forma y tamaño de los dientes.

Para evaluar problemas periodontales.

Para evaluar con más detalle, desarrollo radicular de los dientes permanentes.

Radiografía panorámica

Para determinar el número de dientes presentes.

Para ver la secuencia de erupción dental.

Para evaluar la etapa de desarrollo dental.

Para ver reabsorciones radiculares en dientes deciduos y permanentes.

Para detectar anomalías de forma y de tamaño dental en los arcos.

Para determinar inclinaciones y posiciones dentales en relación con el hueso alveolar. ¹⁴

Para ubicar lesiones cariosas, principalmente interproximales.

Para evaluar la calidad de las restauraciones presentes.

Para comparar los diámetros mesiodistales de los dientes permanentes.

Modelos de estudio

Para medir los perímetros de los arcos dentales.

Para medir el tamaño mesiodistal de los dientes deciduos y permanentes.

Para valorar la forma de los arcos.

Para valorar la simetría de los arcos dentales.

Para conformar las relaciones oclusales maxilares y mandibulares.

Para medir la sobremordida vertical.

Para medir la sobremordida horizontal.

Técnica para medir en el modelo

Se debe medir el espacio disponible desde mesial del primer molar permanente de un lado al molar opuesto.

Después se debe medir, sobre la radiografía periapical, el tamaño mesiodistal de los dientes que no han erupcionado; que son los caninos y los premolares permanentes.

Se debe restar el espacio disponible en el modelo con respecto al tamaño de los dientes los dientes, en la radiografía periapical, para determinar el espacio disponible y el requerido

Es importante tener en cuenta la magnificación de los dientes en la imagen radiográfica y el tamaño real del modelo.

Es recomendable tener muy en cuenta la inclinación buco lingual de los incisivos superiores e inferiores, en la radiografía lateral del cráneo, en el momento de calificar la falta de espacio en cada uno de los arcos, ya que

una protrusión dentoalveolar severa o una sobre inclinación de los incisivos pueden enmascarar un problema de apiñamiento.¹⁴



Figura 18. Modelos de estudio en yeso.¹⁴

Fotografías faciales

Los patrones faciales y la forma de la cara juegan un papel importante en la decisión de hacer tratamientos con extracción seriada. En muchos casos se toman decisiones acerca de cuáles son las extracciones más convenientes para producir caras armónicas en sus estructuras dentales, faciales y esqueléticas.

Las fotografías se utilizan para:

Evaluar las relaciones y proporciones craneales, faciales y dentales.

La evaluación del perfil facial de tejidos blandos

Determinar desequilibrios musculares y asimetrías faciales.

Fotografías intraorales

Se utiliza para ver en detalle, lo dientes.

Para la forma y tamaño de los arcos dentales.

Para corregir problemas en la formación del esmalte dental.¹⁴

Para evaluar enfermedades de los tejidos intraorales.



Figura 19. Fotografías iniciales intraorales. ⁵

Capítulo 3

Tratamiento para EB

En la actualidad no existe ningún tratamiento específico, siendo los mismos sintomáticos y paliativos. El mismo requiere un equipo multidisciplinario (dermatólogo, internista, fisioterapeuta, nutricionista, odontólogo y psicólogo). El tratamiento tiene como objetivos minimizar la formación de ampollas, proporcionar las mejores condiciones para la cicatrización correcta de las mismas que evite además sobreinfecciones, control del dolor y tratamiento de las posibles complicaciones.¹²

Todo paciente en el que se realice diagnóstico de EA congénita debe ser derivado en nuestro país al centro de Enfermedades Raras que se tratan en el Banco de Previsión Social (BPS). Ahí serán seguidos por un equipo multidisciplinario entrenado en el manejo de esta patología.¹²

Para las lesiones cutáneas se realizan curaciones diarias, pudiendo requerir antibióticos tópicos (mupirocina, ácido fusídico o gentamicina) en caso de presentar lesiones sobreinfectadas; en cuyo caso se deberá tomar muestras de cultivo y antibiograma, debido a que se observa alta tasa de resistencia por los múltiples planes antibióticos utilizados en estos pacientes. Las ampollas pueden puncionarse para evitar crecimiento de las mismas, siempre por su base, sin retirar el techo.¹²

Se han visto mejores resultados en tratamientos con apósitos húmedos cuando hay ampollas que la cura tradicional, utilizándose además apósitos no adhesivos de tipo hidrocélulares, de espuma de poliuretano, de siliconas o de tul vaselinado.

Hay que tratar de evitar los traumatismos de la piel que provocan las punciones para toma de muestra de exámenes de laboratorio o fijación con leucoplasto de curaciones para evitar la formación iatrogénica de ampollas, a menos que sea estrictamente necesario.

El manejo del dolor es de vital importancia requiriendo tratamiento psicológico, analgésico y sedante, pudiendo necesitar inclusive anestesia regional.

En lo odontológico se recomiendan controles frecuentes, limpieza anual o bi-anales con aplicación de flúor y restauración dental bajo anestesia.

El tratamiento quirúrgico está destinado a liberación de pseudosindactilia y contractura en flexión.

Se sugiere realización de interconsulta con oftalmólogo por eventual necesidad de lágrimas de metil-celulosa profilácticas y antibióticos tópicos en caso de erosiones.¹²

Tratamiento ortodóncico

Guía interceptiva de la oclusión

Las extracciones como guía de la oclusión constituyen un método válido de tratamiento que debe ser realizado bajo un análisis minucioso del caso, el cual brinda múltiples.⁴

Discrepancia óseodentaria.

Es un problema de espacio que se presenta cuando hay discrepancias entre el tamaño mesiodistal de todos los dientes permanentes de un arco, con respecto al perímetro demarcado por el hueso basal.

Estos problemas dentales pueden ser predecibles con algún margen de seguridad, en las etapas tempranas de desarrollo y crecimiento y hay varios métodos con los cuales podemos predeterminar los espacios disponibles en los arcos dentales, aún en etapas de dentición mixta.

Algunos clínicos recomiendan una intervención temprana para evitar problemas más severos de oclusión, ya que el espacio es sumamente necesario y la manera de obtenerlo es la extracción en las etapas intermedias y finales de la dentición mixta, en donde se remueven dientes

deciduos seguidos por dientes permanentes que, en la gran mayoría de los casos son los primeros premolares superiores e inferiores. ⁴

Extracción seriada

Es la remoción, en secuencia, de dientes deciduos y dientes permanentes en una etapa específica del desarrollo dental, con el fin de interceptar o corregir, maloclusiones producidas por discrepancias entre el tamaño mesiodistal de los dientes permanentes y la cantidad de perímetro en los arcos dentales. ¹⁴

Guía de erupción

Es la remoción, en secuencia, de dientes primarios en una etapa específica del desarrollo dental, con el fin de interceptar, o corregir, una mal oclusión producida por una discrepancia entre el tamaño mesiodistal de los dientes permanentes y la cantidad de perímetro en los arcos dentales. ¹⁴

Objetivo de la extracción seriada

El objetivo principal de este tratamiento es prevenir maloclusiones con apiñamientos severos, en etapas tempranas de la dentición mixta. La corrección se presenta de manera espontánea pues reduce, notablemente, el número de dientes por efecto de las extracciones y los que están apiñados se acomodan en el arco en alto porcentaje.

Con este procedimiento se busca favorecer la erupción acelerada de los primeros premolares permanentes antes de los caninos; de esa manera, se podrán extraer, en forma temprana, para que dejen espacio para los caninos y los segundos premolares permanentes. Estos procedimientos no eliminan la necesidad de hacer tratamientos correctivos posteriores con aparatos fijos de ortodoncia.

Otros problemas que se pueden corregir con extracción seriada:

Desviaciones de línea media a causa de dientes retenidos.

Desviaciones severas de líneas medias debido a la pérdida temprana de un canino deciduo.

Biprotusiones dentoalveolares severas.

Mordidas abiertas anteriores de tipo dental.¹⁴

Si la extracción seriada se lleva a cabo adecuadamente en un grupo seleccionado de pacientes, se trata de un procedimiento excelente y valioso. Puede además reducir el tiempo de tratamiento con aparatos, el coste del mismo, la incomodidad del paciente, las secuelas iatrogénicas potenciales y la pérdida de tiempo por el paciente y sus padres.^{4, 11}

Tratamiento de extracción seriada

Después del examen clínico y el estudio de todos los exámenes complementarios el profesional decidirá si se debe o no hacer las extracciones. Si la respuesta es afirmativa deberá decidir si debe extraer los primeros molares deciduos o los caninos y cuando deberá hacerlo.

Existen tres fases dentro de esta técnica:

Primera fase: los caninos temporales inferiores, son extraídos después de la erupción de los incisivos laterales inferiores permanentes. Los caninos temporales superiores son extraídos, de ser posible antes de la erupción de los incisivos laterales superiores permanentes. Se nota un mejoramiento en el alineamiento de los incisivos ya sea que estén linguales o labiales, ellos se alinean en el espacio creado por la extracción de los caninos temporales.^{4, 11}

Segunda fase: remoción de los primeros molares caducos, para acelerar la erupción de los primeros premolares para que esta erupción sea antes de los caninos y haya una inversión en la secuencia normal de erupción. Los primeros molares deciduos deben ser extraídos después de que los primeros premolares, hayan sobrepasado el estadio 6 de Nolla, con el fin de que la erupción sea acelerada, si son extraídos antes, habrá un retraso en la erupción de los premolares.

Tercera fase: durante esta fase del tratamiento se extraen los cuatro primeros premolares antes de la erupción de los caninos permanentes, con

el fin de asegurar el ajuste de los caninos permanentes dentro del espacio creado, el mejor ajuste se logra si los caninos permanentes pueden erupcionar dentro del espacio creado que moverse hacia ese espacio. El tiempo más favorable para la extracción de los primeros premolares, depende de la secuencia de erupción de caninos y primeros premolares, depende del examen radiográfico. ^{4,11}

Existen tres posibilidades:

Si las radiografías muestran que los primeros premolares erupcionarán antes que los caninos, la extracción del premolar es detenida hasta que el primer molar temporal sea exfoliado naturalmente y el primer premolar haga su erupción, se ve con frecuencia en el arco maxilar.

Si las radiografías muestran que el canino y el premolar van erupcionando al mismo tiempo y nivel, el primer molar temporal es extraído para permitir la erupción del primer premolar antes que del canino.

Si las radiografías muestran que el canino erupcionará antes que el premolar, los primeros molares temporales y primeros premolares aun sin erupcionar deberán ser extraídos quirúrgicamente.⁸

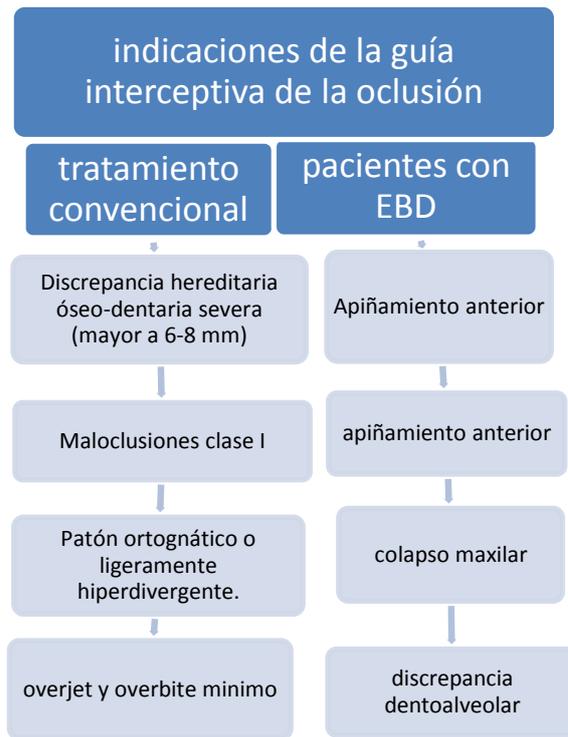


Figura 20. Indicaciones para realizar la guía interceptiva de la oclusión en los pacientes con epidermólisis bullosa (EB) en comparación con los pacientes sanos.⁸

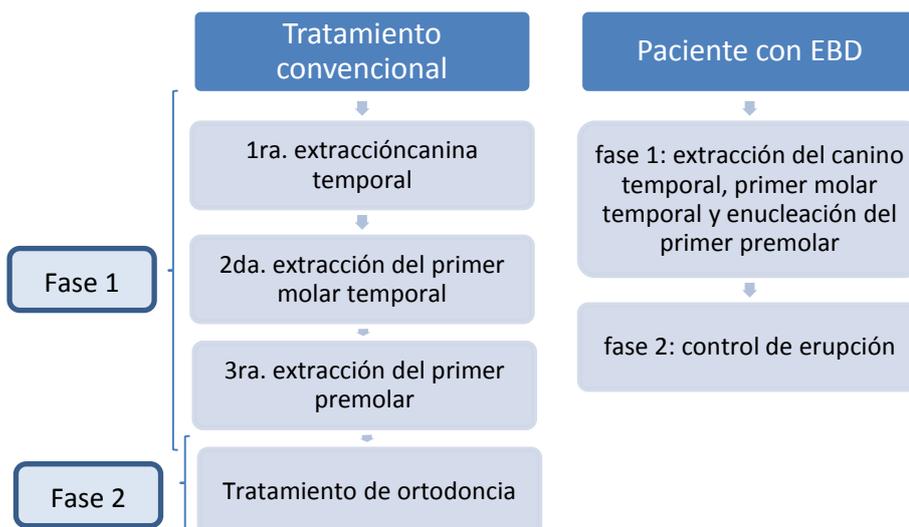


Figura 21. Secuencia de extracción en el tratamiento convencional mediante la guía interceptiva de la oclusión y secuencia modificada en pacientes con (EBD).⁸

No existe una secuencia precisa de extracción, ya que varía de acuerdo con el objetivo individual del tratamiento; sin embargo, existe una secuencia frecuente y que se adapta a la mayoría de los tratamientos, la cual consiste en la extracción del canino temporal cuando los dientes no erupcionados tienen menos de la mitad de la formación radicular. Posteriormente se realiza la extracción del primer molar temporal cuando la formación radicular del primer premolar sea mayor de la mitad. Finalmente se realiza la extracción del primer premolar cuando se encuentre erupcionado. En una segunda fase se deberá realizar un tratamiento ortodóntico. ^{8,10}

En los pacientes con EBD se realizará la intervención en una sesión, en el momento en que los incisivos laterales se encuentren erupcionados y con formación radicular mayor de dos tercios. En cuanto a la edad de tratamiento, se relaciona con la edad dental y ósea, por lo que se deberá individualizar en cada caso.⁸

Plan de tratamiento ortodóncico para paciente con EBD.

Caso clínico

Se trata de un paciente masculino de ocho años de edad con diagnóstico de epidermólisis bullosa distrófica, referido del Servicio de Dermatología para una valoración estomatológica

. A la exploración se encuentra el paciente con lesiones múltiples en la piel de la cara, el cuello y las extremidades, correspondientes a ampollas por diagnóstico de base en distintas fases de cicatrización. Se observa tipo facial mesoprosopo, con disminución del tercio medio facial, perfil facial ligeramente convexo, con posición posterior del labio inferior y pogonion blando. Se observa limitación de la apertura bucal con distancia interincisal de dos centímetros.

A la exploración intraoral se observan mucosas con lesiones ampollosas amplias en región del paladar duro en zona de la línea media, úlceras en proceso de cicatrización en región de la mucosa labial inferior y superior, limitación para la movilidad lingual, con cara dorsal de la lengua lisa de color rosa pálido consistente con depilación por cicatrización y con presencia de ampolla en zona de línea media. Se observan bridas cicatrizales en la mucosa y la piel de la región de comisuras labiales con ampollas presentes en proceso de cicatrización.⁸



Figura 22: (A y B) Fotografías en oclusión y de apertura máxima, C) fotografía intraoral de arcada superior inicial, D) fotografía de arcada inferior en etapa inicial que muestra el apilamiento severo, E) fotografía de arcada superior posterior al tratamiento con adecuada alineación de la arcada y erupción de los premolares, F) fotografía de arcada inferior posterior al tratamiento con alineación de los incisivos.⁸

Se observa dentición mixta con presencia de lesiones cariosas extensas en los órganos dentarios: 55, 54, 53, 52, 62, 63, 64, 74, 73 y 83. Se observa ausencia clínica de órganos dentarios 65, 75, 84 y 85. Se observan órganos dentarios 16, 26, 36 y 46 con caries que abarca esmalte y dentina. Órganos dentarios 11 y 21 libres de procesos cariosos y órganos dentarios 32, 31, 41 y 42 con apiñamiento severo, libres de procesos cariosos. Se solicita ortopantomografía donde se observa destrucción amplia de la corona de todos los órganos dentarios de la primera dentición, con vía de erupción de los caninos superiores adecuada; sin embargo, con falta de espacio para su erupción. Se realizó una valoración individualizada de riesgo mediante el índice CAMBRA, concluyendo que el paciente presenta riesgo elevado de caries, por lo que con base a eso se insta un programa de prevención, rehabilitación y seguimiento.⁸



Figura 23. Ortopantomografía inicial.⁸

Plan de tratamiento

Prevención Se indicó una técnica de cepillado mediante un cepillo pequeño de cerdas suaves, utilizando pasta fluorada con 1,450 ppm. Además de la realización de colutorios a base de solución de agua y bicarbonato tres veces al día. Se realizarán aplicaciones tópicas de fluoruro en barniz cada seis meses y se realizan recomendaciones dietéticas. **Eliminación de focos infecciosos** El paciente se programa para la rehabilitación bucal bajo

anestesia general debido a limitación de la apertura bucal, extensión del tratamiento, riesgo de lesiones orales y poca cooperación del paciente. Se realiza intubación nasotraqueal mediante fibroscopio por dificultad a la vía aérea. Los pacientes con EB tienen riesgo de estenosis de la vía aérea por maniobra de intubación, por lo que se deberá valorar el riesgo-beneficio de forma metódica para determinar el plan de tratamiento. El paciente presenta pseudosindactilia, por lo que se solicita valoración por el Servicio de Cirugía Plástica y Reconstructiva, quienes deciden realizar la plastia de la mano afectada en el mismo tiempo quirúrgico. Se realizan extracciones de órganos dentarios 55, 54, 53, 52, 62, 63, 64, 65, 75, 74, 73, 83, 84 y 85; y restauración a base de resina en órganos dentarios 16, 26, 36 y 46.

Guía interceptiva de la oclusión Se realiza enucleación de los primeros premolares para favorecer una adecuada erupción de incisivos laterales y caninos permanentes. Debido al diagnóstico del paciente se encuentra contraindicada la utilización de la aparatología ortopédica como mantenedores de espacio, por lo que sólo se realiza la enucleación de órganos dentarios.⁸



Figura 24. Ortopantomografía posterior al tratamiento.⁸

Conclusiones

Dentro de las alteraciones en los pacientes con epidermólisis bullosa tenemos la microstomía oral y colapso maxilar, lo cual produce un apiñamiento dental e impide una buena higiene oral así como una buena alimentación para estos pacientes, porque se ve reflejado directamente en la nutrición, en el estado de salud general y la calidad de vida, por lo que los odontólogos forman parte fundamental para el tratamiento de estos pacientes.

Al final de este trabajo llego a la conclusión que como odontólogo debemos conocer o tener conocimiento de cómo tratar a un paciente con epidermólisis bullosa, ya que no es frecuente en la consulta dental, pero si nos podemos enfrentar a este tipo de pacientes, y debemos tener la capacidad y los conocimientos para remitirlo o tratarlo adecuadamente.

La epidermólisis bullosa es una afección de la piel que hoy en día sabemos que afecta más allá de ella llegando a mucosas orales y gastrointestinal, lo que afecta su nutrición de los pacientes y con ello su correcto desarrollo, los odontólogos pueden ayudar a mejorar este padecimiento por medio de la guía interceptiva de la erupción, ya que en la epidermólisis bullosa no podemos utilizar ningún tipo de aparatología debido a la fragilidad de las mucosas, lo cual provocaría más ampollas en los pacientes, por este motivo el único tratamiento para mejorar la oclusión son las extracciones seriadas, el odontólogo debe tener la preparación y el conocimiento para realizar las extracciones seriadas para no causar un problema más grave en los pacientes.

Bibliografía

1. Descargar cita de Epidermolísis bulosa: una dermatosis poco conocida [Internet]. [cited 2019 Oct 13]. Available from: https://www.researchgate.net/publication/262782070_Epidermolisis_bulosa_una_dermatosis_poco_conocida/citation/download
2. EPIDERMOLISIS AMPOLLOSA. 2016.
3. Ortodoncia Teoria Y Clinica Ebook al 3x2 [Internet]. [cited 2019 Oct 13]. Available from: https://comprarlibro.com.mx/ortodoncia-teoria-y-clinica-28866.html?gclid=CjwKCAjwlovvtBRBrEiwAG3XJ-0jRafxnCLF20gEQAkorvJGDzckwKCIXkRbvboh8-UNqoz391V9jxyxoc2HcQAvD_BwE
4. Tedaldi J, Calderón R, Mayora L, Quirós O, Farias M, Rondóm S, et al. 09 Tratamiento de maloclusiones según el estadio de maduración carpal. Revisión bibliográfica. Rev Latinoam Ortod y Odontopediatría [Internet]. 2007 [cited 2019 Oct 14];1–30. Available from: <http://www.ortodoncia.ws/publicaciones/2007/art6.asp%5Cnhttps://www.ortodoncia.ws/publicaciones/2007/pdf/art6.pdf>
5. Ortodoncia: Principios Y Tecnicas Actuales - Thomas M. Graber, Robert L. Vanarsdall, Jr., Lee W. Graber - Google Libros [Internet]. [cited 2019 Oct 14]. Available from: https://books.google.com.mx/books?id=rFI9Nily0cYC&printsec=frontcover&hl=es&source=gbs_ge_summary_r&cad=0#v=onepage&q&f=false
6. Alberto R, Clark C, Katuska Rodríguez D, li G, Peña DM, Iii S, et al. (No Title). Vol. 18, MEDISAN. 2015.
7. Avila-Funes JA, Aguilar-Navarro S, Melano-Carranza E. [Frailty, an enigmatic and controversial concept in geriatrics. The biological perspective]. Gac Med Mex [Internet]. [cited 2019 Oct 14];144(3):255–62. Available from: <http://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/18714595>
8. CLÍNICO wwwmedigraphicorgmx C, Portillo Nava E, de la Teja Ángeles E, Durán Gutiérrez AI. Revista Mexicana de Ortodoncia Stomatologic management of dental malocclusion in patients with dystrophic epidermolysis bullosa using an interceptive guide of occlusion (IGO): Comparison of two cases [Internet]. Vol. 2. [cited 2019 Oct 12]. Available from: <http://www.medigraphic.com/ortodoncia>
9. Fantauzzi RS, Maia MO, Cunha FC, Simões RV, Gonçalves DU, Maia AF. Manifestações otorrinolaringológicas e esofágicas da epidermolíse bolhosa. Rev Bras Otorrinolaringol [Internet]. 2008 Oct [cited 2019 Oct 13];74(5):657–61. Available from:

http://www.scielo.br/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S0034-72992008000500004&lng=pt&tlng=pt

10. Rosales Berber MA, Tejeda Nava FJ, Guillén AJP, Rodríguez R, Herrera AM, Rangel JAG. Manejo estomatológico de un paciente con epidermólisis bullosa. Vol. 25, S. I. OdOntOI Pediátr (Madrid). 2017.
11. Ortodoncia: Principios Y Tecnicas Actuales - Thomas M. Graber, Robert L. Vanarsdall, Jr., Lee W. Graber - Google Libros [Internet]. [cited 2019 Oct 13]. Available from: https://books.google.com.mx/books?id=rF19Nily0cYC&printsec=frontcover&hl=es&source=gbs_ge_summary_r&cad=0#v=onepage&q&f=false
- 12 . Dr.Tabares F. Díaz C. Mas.V. Monteghirfo. Epidermólisis ampollosa congénita: a proposito de un caso. Arch. Med Int vol.37 no. 3 Montevideo Nov. 2015
- 13 https://medlineplus.gov/spanish/ency/esp_imagepages/8912.htm
- 14 Uribe G.A.Ortodoncia teoría y clínica. 2da. ed. Medellin Colombia. pag.247 260pp.
15. <https://www.uv.es/derma/CLindex/CLampollosas/clampo15.html>