



UNIVERSIDAD NACIONAL AUTÓNOMA
DE MEXICO
FACULTAD DE ESTUDIOS SUPERIORES
ZARAGOZA



**“LESIONES EN CAVIDAD BUCAL CAUSADAS POR MEDICAMENTOS EN
PACIENTES PEDIÁTRICOS CON SÍNDROME DE DOWN, SÍNDROME DE
HELWEG-LARSEN, SÍNDROME DE PROTEUS, SÍNDROME DE ALPORT, Y
SÍNDROME DE ALSTROM, 2021”**

TESIS

Que para obtener el título de

CIRUJANO DENTISTA

PRESENTAN

KARLA LIZBETH PADILLA LÓPEZ

KARLA LETICIA RAMÍREZ GONZÁLEZ

DIRECTOR:

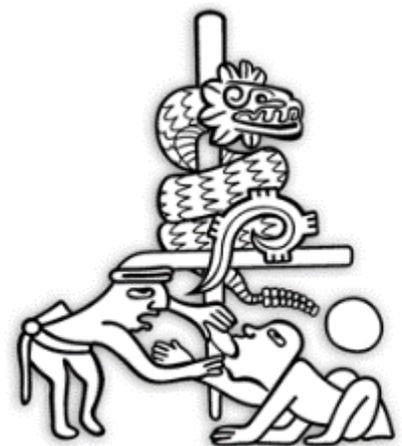
JOSEFINA MORALES VÁZQUEZ

ASESORES:

SANDRA LUZ MAYORGA LADRÓN DE GUEVARA

EDGARDO BONILLA GONZÁLEZ

Ciudad de México (FES Zaragoza) 2022





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.

ÍNDICE

RESUMEN	5
INTRODUCCIÓN	6
MARCO TEÓRICO	8
SINDROME DE DOWN	8
SINDROME DE HEWLEY- LARSEN	25
SINDROME DE PROTEUS	36
SINDROME DE ALPORT	45
SINDROME DE ALSTROM	56
PLANTEAMIENTO DEL PROBLEMA	70
OBJETIVOS	72
MATERIAL Y MÉTODO	73
TIPO DE ESTUDIO	
TÉCNICA	
CONCLUSIÓN	75
PROPUESTAS	77
REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS	78

Dedicatorias

Esta tesis va dedicada con todo mi amor y cariño a las personas más importantes de mi vida.

A mis padres Mauricio y Cristina que con su esfuerzo, apoyo, consejos y amor me acompañaron en los mejores y peores momentos, impulsándome siempre a cumplir mis metas y sueños de superación profesional.

A mi hermana Erika que durante todo el proceso me brindó su apoyo incondicionalmente, enseñándome el camino a seguir para construir mi propio camino sin soltarme de la mano.

A mi novio Jesús que fue mi apoyo emocional, pues creyó en mí, y me motivo constantemente a seguir perseverando en mis sueños.

A mis abuelos, mi tía y el resto de mi familia que estuvieron siempre dispuestos a apoyarme en lo que necesitara.

Padilla López Karla Lizbeth

Dedicatorias

Esta tesis está dedicada a:

Mis padres Roció y Octavio, ya que, gracias a ellos he logrado terminar mis estudios de manera profesional, que con su apoyo incondicional hicieron que pueda cumplir el mejor logro en mi vida; que fue poder graduarme, por su gran amor además de no dejarme rendir y encontrar el camino de la superación.

A mis hermanos por ser un impulso para superar mis propias expectativas, por estar en cada superación de dificultades tanto personal como académicamente, gracias por su tiempo y brindarme su hombro para descansar.

A mi tía Rosalba González C., por acompañarme a lo largo de este trayecto de mi vida estudiantil, y estar presente ante todas las adversidades.

Agradezco profundamente a mi Tía Cecilia Ramírez, que ha estado presente ante los pasos que daba, y no me dejó sola durante este último paso.

Por último y no menos importante.

Quiero agradecer al resto de mi familia y amigos por poner su confianza en mí.

Esto fue posible gracias a ustedes.

Ramírez González Karla Leticia

RESUMEN

INTRODUCCIÓN. El término síndrome es un estado patológico asociado a una serie de síntomas simultáneos; los síndromes de Down, Helweg-Larsen, Proteus, Alport, y Alström son tratados farmacológicamente con medicamentos como las doxiciclinas, fenitoína, ciclosporinas, heparinas, estatinas, biguanidas, entre otros; estos medicamentos son utilizados para tratar desde problemas respiratorios hasta en la necesidad de trasplante de órganos, sin embargo, pueden causar efectos secundarios en cavidad bucal. **OBJETIVO.** Describir las lesiones en cavidad bucal causadas por medicamentos en pacientes pediátricos con síndrome de Down, síndrome de Helweg-Larsen, síndrome de Proteus, síndrome de Alport, y síndrome de Alström, 2021. **MÉTODO.** Tipo de estudio: descriptivo, revisión bibliográfica. Se realizó una revisión científica, organizada y sistematizada en línea, las fuentes que se consultaron fueron primarias y secundarias, como artículos y libros de internet de fuentes confiables y reconocidas científicamente. Primeramente, se delimitó el problema de investigación de lo general a lo particular. Se realizó el resumen y fichas de trabajo de los textos que incluimos en nuestra investigación. **CONCLUSIÓN.** El manejo del paciente debe ser interdisciplinario, para una atención integral; doxepin y dixazosina se usa para tratar síndrome de Down puede causar, ulceraciones, gingivitis infantil grave; en síndrome de Helweg-Larsen se emplea naproxeno sódico, puede causar estomatitis ulcerosa; el síndrome de Proteus utiliza fenitoína para tratar epilepsia y causa hipertrofia gingival; en síndrome de Alport usan ciclosporinas y espirolactonas, se puede presentar: hiperplasia gingival, leucoplasia vellosa, herpes bucal recurrente; en síndrome de *Alström* emplean IECA y estatinas, se relaciona al penfigoide buloso, angioedema y reacciones liquenoides.

PALABRAS CLAVE: Síndrome, lesiones en cavidad bucal, efectos secundarios, medicamentos.

INTRODUCCIÓN

El término síndrome (de la palabra griega syndrome "simultaneidad") se definió tradicionalmente como un estado patológico asociado a una serie de síntomas simultáneos, generalmente tres o más; la utilización de la palabra solía tener un carácter provisional, con la esperanza de que, una vez confirmado ese estado, se reemplazaría por un término más preciso. Sin embargo, en el intento de sustituir los epónimos por denominaciones descriptivas de los síndromes ha traído como resultado una reducción significativa de la cantidad de síndromes nuevos designados con los nombres de los médicos, tal como los síndromes que se les presentaran.

El síndrome de Down, síndrome de Helweg-Larsen, síndrome de Proteus, síndrome de Alport, y síndrome de Alstrom son ampliamente tratados farmacológicamente desde problemas respiratorios hasta necesidad de trasplante de órganos, y como personal de la salud debemos estar preparados para el manejo preventivo de padecimientos bucales y mantenimiento de salud.

También se describe cada medicamento que se da para el control de síndrome, como lo son doxiciclinas, fenitoína, ciclosporinas, heparinas, estatinas, biguanidas, entre otros, junto con las lesiones que provoca histológicamente, además de efectos secundarios en los tejidos que en su mayoría pueden desaparecer o no al retirarlo, tal como como las hiperplasias gingivales, candidiasis, leucoplasia vellosa, reacciones liquenoides, pérdida de órganos dentarios, pérdida de continuidad de tejidos. Con la finalidad de que cada profesional de la salud de acuerdo con la evolución y características de los pacientes puedan generar alternativas de tratamiento sin dar lugar a nuevas lesiones, y coadyuvar en las ya presentes.

La importancia de desarrollar esta investigación de revisión bibliográfica se basa en la necesidad de atención integral odontológica considerando a los pacientes que pueden presentar distintos síndromes con diferencia en la prevalencia, pero que pueden representar un desafío para el diagnóstico de lesiones por la gran cantidad

de características clínicas que presentan y por la necesidad de terapia farmacológica que lleva consigo una serie de reacciones, las cuales pueden traer consigo sus propias lesiones en cavidad bucal.

A pesar de que los síndromes tienen una baja prevalencia e incidencia es de vital importancia que el odontólogo tenga conocimiento de estos.

MARCO TEÓRICO

El término síndrome se ha utilizado para designar los trastornos caracterizados por series similares de síntomas etiológicamente no específicos; el uso del término se mantuvo razonablemente estable durante más de dos milenios, hasta mediados del siglo XX, cuando se amplió su significado para incluir también todos los estados patológicos caracterizados por una sintomatología compleja, hasta el punto de que casi cualquier estado patológico puede calificarse como de síndrome. ^(1,2)

Pero hasta la fecha se continúan utilizando el término en su forma tradicional, restringiéndolo a trastornos congénitos que entrañan órganos o sistemas múltiples, mientras que otros lo consideran un modificador no específico que denota una complejidad especial de cuadros clínicos ya designados. ⁽²⁻⁴⁾

- **Síndrome de Down (SD)**

Origen

El síndrome de Down (SD) es la alteración cromosómica más frecuente y la causa principal de discapacidad intelectual en todo el mundo. ⁽²⁾

Etiología

El síndrome de Down se debe a una trisomía completa Hsa21 o una trisomía parcial. El 95% de los casos se debe a una trisomía completa o regular; alrededor de 3% se debe a mosaicismo, una alteración en la que los pacientes tienen conjuntamente células normales y células con un Hsa21 extra; menos del 2% se origina por una traslocación no equilibrada; es decir, un cariotipo con 46 cromosomas, pero uno de ellos, usualmente el cromosoma 14, contiene material cromosómico extra del Hsa21. ⁽³⁾

Cabe mencionar que tienen mayor riesgo de padecer ciertas enfermedades, tales como defectos congénitos del corazón, problemas de aprendizaje, respiratorios,

auditivos, enfermedad de Alzheimer, leucemia infantil, alteraciones gastrointestinales y problemas de tiroides (hipotiroidismo).⁽⁴⁾

Prevalencia

La Organización Mundial de la Salud estima una prevalencia mundial de 1 en cada 1,000 recién nacidos vivos; sin embargo, estas cifras varían, lo que refleja que la prevalencia depende de variantes socioculturales, como el acceso al diagnóstico prenatal y la interrupción legal del embarazo. En México, la Secretaría de Salud estima una prevalencia de 1 en 650 recién nacidos vivos; pero el informe de 2010 del Registro y Vigilancia Epidemiológica de Malformaciones Congénitas Externas (RYVEMCE) estimó una tasa de 14.32 por 10,000 recién nacidos vivos: 1 en 698.⁽⁵⁾

Características clínicas

Algunas características comunes son una hipotonía muscular generalizada, la braquicéfala y el occipucio plano son muy característicos, estatura baja, ojos inclinados hacia arriba y un solo pliegue profundo que cruza en centro de la palma de la mano. Cada persona con síndrome de Down es única y puede poseer estas características en grados diferentes o no poseerlas en absoluto.⁽⁶⁾

Los pacientes adquieren los hitos del desarrollo de forma tardía tanto en el área motora como en el lenguaje. El coeficiente intelectual promedio en pacientes con síndrome de Down es de 35 a 70 puntos.

Características bucales

El niño con síndrome de Down presenta diversas manifestaciones como: subdesarrollo de los maxilares, malposición dentaria, disfunción lingual, entre otras que se explicarán a continuación.⁽⁷⁾

Sin embargo, se toman como manifestaciones principales las siguientes, de acuerdo con las diferentes estructuras:

- Malformaciones orofaciales: hiperplasias, apiñamientos o alteraciones funcionales (respirador bucal, bruxismo), que dificultan el adecuado control de la biopelícula bacteriana.
- Labios: suelen encontrarse voluminosos, resecos y agrietados, debido a la respiración bucal presente en gran número de estos niños; con frecuencia hay queilitis, especialmente fisurada; el cierre labial puede estar incompleto debido a la protrusión lingual; algunos niños presentan cicatrices, sobre todo en el labio inferior, por la práctica de queilofagia.
- Carrillos: en el 90 % de los pacientes con el síndrome de Down presentan una mucosa yugal de consistencia endurecida y la existencia de la línea alba en la mayoría de los casos. ⁽⁸⁾
- Paladar duro: clínicamente se encuentra un paladar ojival, pequeño en su conjunto (ancho, largo y altura). Las variaciones morfológicas de la bóveda palatina pueden estar condicionadas por 2 razones fundamentales: la causa congénita y la disfunción respiratoria.
- Paladar blando: se puede observar la mucosa palatina congestiva a causa de la respiración bucal.
- Orofaringe: - úvula: durante la etapa de unión de los procesos palatinos, puede darse una fusión incompleta, que origina en el mejor de los casos una úvula bífida o fisurada.
- Amígdalas: suelen estar hipertróficas, de manera que estrechan la orofaringe y dificultan aún más el paso del aire.
- Lengua: puede ser de tamaño normal o algo más agrandada, aparenta ser macroglósia por no tener cabida en la cavidad bucal; puede ser indistintamente larga o delgada /gruesa o ancha, y en el tercio de los casos de aspecto cerebriforme o

escrotal (surcos profundos e irregulares); se puede hallar la lengua escrotal, fisurada o lobulada con una incidencia de 50 %, superior a la de la población normal. ⁽⁸⁾

También suelen encontrarse papilas atrofiadas, aumento de volumen de las papilas caliciformes, hendiduras en las caras laterales de la lengua e inclusive una lengua saburral.

- Encías: gran prevalencia de enfermedad periodontal, cuyos inicios suelen ocurrir desde edades muy tempranas en la dentición temporal de manera generalizada, y continúa hasta la dentición permanente. Además de la presencia de bolsas patológicas en 36% de niños en la edad de 6 años.

El modelo de manifestación de la enfermedad es muy particular, pues en general comienza en la zona de los incisivos inferiores (a causa de defectos óseos verticales simétricos), después se extiende rápidamente a los incisivos superiores y luego a la región de los molares. Las raíces de los incisivos inferiores de estos pacientes son generalmente cortas, lo cual, en combinación con la pérdida ósea en dicha área, predispone a su pérdida prematura parcial o total. ⁽⁹⁾

También existen factores condicionantes de estas alteraciones como: la malposición dentaria, la deficiente higiene bucal y una mayor susceptibilidad a las infecciones (trastorno en su sistema inmune, relacionados con la función leucocitaria, causante de los mecanismos defensivos en los tejidos periodontales).

Además de la gingivitis úlcero necrotizante aguda (se caracteriza por papilas interdentarias ulceradas cubiertas de una capa grisácea). (Ver figura No.1) Una elevada prevalencia de *Bacteroides melanogenicus* y una variedad morfológica de microbianos. ⁽⁷⁾ La presencia de caries es poco frecuente en estos pacientes por el incremento del pH en la saliva y los altos niveles de bicarbonato. ⁽¹⁰⁾

Cabe mencionar que la enfermedad periodontal provoca hipertrofias gingivales producidas por hidantoínas; infecciones e inflamaciones crónicas o agudas recidivantes (granulomas periapicales, celulitis, entre otras); odontalgias periódicas;

exodoncias sistemáticas en lugar de tratamientos conservadores; y desdentamiento parcial o total en pacientes muy jóvenes.

- Saliva: presenta un aumento del pH, específicamente la segregada por la glándula parótida, así como un aumento en el contenido de sodio, calcio, ácido úrico y bicarbonato con una velocidad de secreción disminuida; esto les haría especialmente susceptibles a padecer caries y problemas periodontales. A pesar de ello, la incidencia de caries no es especialmente elevada.

Figura No. 1: Enfermedad periodontal en paciente con Síndrome de Down



Fuente: <https://www.google.com/url?sa=i&url=https%3A%2F%2Fwww.elsevier.es%2Fes-revista-revista-odontologica-mexicana-90-articulo-enfermedad-periodontal-pacientes-adolescentes...>

- Órganos dentarios: se puede observar un retardo en la erupción de los órganos dentarios temporales en 75% de los casos, ya que, el inicio de la erupción empieza aproximadamente a los 9 meses y la completan a los 4 o 5 años; la erupción de los órganos dentarios permanentes suele ser más regular.

También se puede observar la microdoncia y se ubica con mayor frecuencia en los premolares y molares permanentes. De acuerdo con Mc Millan y Keshgairan observaron que los defectos de la forma y la agenesia congénita de los órganos dentarios existían en ambas denticiones.

- Oclusión: los problemas oclusales son muy variados: hipoplasia maxilar respecto a la mandíbula, maloclusión debido al prognatismo relativo, mordida cruzada posterior, mordida abierta y apiñamiento dental anterior.

Las características extraorales de estos pacientes son variables: la boca es pequeña y entreabierta, se exterioriza una macroglosia con frecuentes hábitos de succión digital.

El prolapso lingual favorece la eversión del labio inferior; esta posición lingual podría favorecer la aparición de fisuras labiales en el labio inferior, con mayor frecuencia en las mujeres, por tener un epitelio más delgado, y en aquellos afectados mayores de 20 años. ⁽¹¹⁾

Cronología de erupción

La erupción de órganos dentarios en pacientes con síndrome de Down por lo general se retrasa hasta en 2 años, y la secuencia puede variar. Esto sucede en ambas denticiones, temporal y permanente. (Ver figura No.2) ⁽¹⁰⁾

En cuanto a la dentición temporal es raro que aparezcan los órganos dentarios antes de los 9 meses de edad; el primer órgano dental puede aparecer entre los 12 y 20 meses, por lo que se completaría alrededor de los 4 o 5 años de vida. ⁽¹²⁾

Figura No. 2: Retraso en la erupción dental.



Fuente: <http://www.redoe.com/ver.php?id=183>

Respecto a la dentición permanente, sucede algo parecido; el primer molar permanente, también llamado molar de los 6 años, se retrasa de tal modo que erupciona hasta los 8- 9 años; sin embargo, los premolares y caninos son los órganos dentarios que presentan mayor variación en cuanto a su cronología de erupción.⁽¹¹⁾

El retraso en la erupción de los órganos dentarios deciduos causa que se mantengan más tiempo en boca, y en ocasiones los órganos dentarios definitivos erupcionan sin que se hayan exfoliado los deciduos, de esta manera se presenta una doble fila o apiñamiento.⁽¹³⁾

Anomalías dentarias de tamaño

Entre las anomalías de tamaño se encuentran la microdoncia (verdadera/relativa, localizada, generalizada y generalizada relativa) y la macrodoncia (generalizada verdadera y la generalizada relativa).⁽¹²⁾

La microdoncia (Ver figura No. 3) verdadera puede estar presente en los órganos dentarios de ambas arcadas; tienen un volumen y tamaño inferior a lo normal, por lo cual, se relaciona con el trastorno “enanismo hipofisario”. La microdoncia localizada se refiere a un órgano dentario con un tamaño menor a lo normal o al resto de órganos dentarios en la boca; de manera generalizada afecta con más frecuencia a los incisivos laterales superiores permanentes, los terceros molares del maxilar superior y a los órganos dentarios supernumerarios, relativamente se observa, cuando los maxilares presentan un tamaño mayor a lo normal y los órganos dentarios tienen un tamaño normal, lo que crea a simple vista una falsa impresión de microdoncia generalizada.

Figura No.3: Microdoncia



Fuente: <https://www.google.com/url?sa=i&url=http%3A%2F%2Fwww.aamade.com%2Fcasos-clinicos%2Fsindrome-de-down.html...>

Tomando en cuenta lo anterior: el tener uno o varios órganos dentarios con menor tamaño en las arcadas, provocará desarmonías dento-maxilares, diastema entre los órganos dentarios adyacentes, desplazamiento e inclinación de otros órganos dentarios al espacio sobrante y lingualización por falta de punto de contacto.

A su vez la macrodoncia generalizada verdadera es aquella en que todos los órganos dentarios en ambas arcadas se encuentran en mayor tamaño de lo normal; se puede observar cuando existe un trastorno hipofisario, o en el raro trastorno de gigantismo hipofisario, de manera generalizada relativa es cuando se encuentran órganos dentarios de tamaño normal en bases óseas reducidas, en cuyo caso se presenta apiñamiento. ⁽¹³⁾

A causa de la macrodoncia de uno o varios órganos dentarios en las arcadas, los afectados principalmente son los órganos dentarios centrales superiores. (Ver figura No. 4)

Figura No.4: Macrodoncia



Fuente: <https://www.google.com/url?sa=i&url=http%3A%2F%2Fenfermedadesdentales.ua.unam.mx>.

Anomalías de número

Entre las anomalías de número están la agenesia y los supernumerarios. La agenesia se define como la ausencia, tanto clínica como radiográfica, del órgano dentario, sin haber sido extraído o exfoliado, presente en ambas denticiones.

La agenesia puede ser causa de factores medioambientales, filogenéticos y genéticos. Los órganos dentarios que se encuentran afectados con mayor frecuencia son los terceros molares, los segundos premolares inferiores, seguido por los incisivos laterales superiores y por los segundos premolares superiores, los cuales puede presentarse unilateral o bilateralmente, en pacientes con síndrome de Down es común encontrar agenesia congénita.

Los órganos dentarios supernumerarios se encuentran en exceso; estos órganos de más pueden poseer la misma forma e igual tamaño que el órgano dentario vecino, o mostrar diferentes características al respecto. Se localizan en cualquier lugar de la boca, pero predominan en el maxilar superior (90%) respecto a la mandíbula (10%); el supernumerario más frecuente es el mesiodens situado en medio de los centrales superiores, seguidos por los cuartos molares superiores y los incisivos laterales superiores, los premolares inferiores e incisivos inferiores; estos pueden aparecer erupcionados, lo que provoca apiñamiento dentario en la

zona, o impactados, de manera que afectan las raíces de los órganos dentarios adyacentes (ver Figura No.5).

Figura No.5: Cavity oral de niño con síndrome de Down



Fuente: <https://www.google.com/url?sa=i&url=http%3A%2F%2Fwww.aamade.com%2Fcasos-clinicos%2Fsindrome-de-down.html...>

Anomalías de forma

Los órganos dentarios cónicos o en forma de cuña (Ver figura No. 6) son bastante frecuentes; las coronas tienden a ser de forma cónica, más cortas y pequeñas de lo normal; además, se pueden observar cambios en las características cuspidas; dicha afectación es la más frecuente en los incisivos laterales superiores, aunque también los órganos dentarios supernumerarios suelen presentarse de forma cónica.

Figura No. 6: Órgano dentario cónico



Fuente: <https://gacetadental.com/2011/09/incisivos-laterales-conoides-en-un-paciente-joven-agresividad-o-suavidad-25796...>

Anomalías de posición

Las personas con dicha alteración genética presentan constantemente desarmonías dentomaxilares, lo cual en parte se debe a la posición en que se encuentran los órganos dentarios en las arcadas. La arcada superior frecuentemente se ve afectada en la zona incisiva y en la canina.

En cuanto a los tipos de mordidas es más frecuente la mordida abierta anterior (ver figura No.7), mordida cruzada posterior (ver figura No.8) puede ser unilateral o bilateral.

Figura No 7: Mordida abierta anterior



Fuente: <https://pap.es/articulo/11637/>

Figura No. 8: Mordida cruzada posterior



Fuente: <https://pap.es/articulo/11637/>

Entre las causas de los problemas de salud bucal en las personas con SD se pueden citar:

- Deficiencia en la calidad y frecuencia de higiene bucal: la salud bucal de estos pacientes es significativamente peor que la población normal, causando así la prevalencia general de enfermedad periodontal, además una alta incidencia de caries. La limitación física o la deficiencia intelectual hacen de este aspecto una situación muy difícil de abordar en estos pacientes. Por lo que se observa presencia de biopelícula, gingivitis, presencia de sarro en edades muy precoces acompañada de halitosis.
- Falta de atención nutricional: hábitos alimentarios inadecuados, consumo excesivo de carbohidratos, alimentos de consistencia blanda y poca ingestión de líquidos; este tipo de dieta, unido a la escasa autoclisis por trastornos deglutorios agregados, facilita la retención de biopelícula bacteriana, el desarrollo de caries y de la enfermedad periodontal.
- Ingesta de ciertos medicamentos que aumentan el riesgo de enfermedades dentarias: el consumo prolongado de jarabes azucarados, hidantoínas (asociado a hiperplasias gingivales), sedantes, barbitúricos y antihistamínicos, producen una disminución en la secreción salival, con lo que disminuye la acción protectora de la saliva; es importante la higiene posterior a su uso.

Entre la gran variedad de afecciones bucodentales existentes en estas personas, la enfermedad periodontal es el problema más importante para los estomatólogos. Dicha entidad, junto con la biopelícula bacteriana, es influenciada por otros muchos factores, tanto sistémicos como locales.⁽¹⁴⁾

Terapia farmacológica

-Doxapram: fármaco que estimula la respiración y tiene efectos como los similares a la nikitamida.

Mecanismo de acción: estimulante cardio-respiratorio, mediada a través de los quimiorreceptores carotídeos; con aumento de la dosis hay estimulación a nivel de centros respiratorio.

Indicaciones: tratamiento de la depresión respiratoria: intoxicación por depresores del SNC (anestésicos, alcohol, entre otros).

– Post-anestesia: a) Para estimular la respiración en pacientes con depresión respiratoria o apnea inducida por fármacos, salvo las debidas a relajantes musculares. b) Para estimular farmacológicamente la respiración profunda, en el paciente post-operado, en el llamado régimen “stir-up”.

– Trastornos pulmonares crónicos asociados con hipercapnia aguda.

Posología

– Post-anestesia: inyección directa: única aplicación de 0,5-1 mg/kg que puede repetirse cada 5 minutos sin exceder la dosis total de 1,5-2 mg/kg.

Infusión: diluir 250 mg de Doxapram en 250 ml de solución salina normal o de glucosa al 5-10%. Iniciar la infusión con 2-5 mg/min hasta que se obtenga respuesta adecuada. Ajustar la dosis al nivel (1-3 mg/min) que mantenga el estímulo respiratorio con un mínimo de efectos adversos.

-Depresión central inducida por fármacos o drogas: inyección IV intermitente: administrar una dosis de carga de 2 mg/kg, que se repite a los 5 minutos. Repetir el tratamiento cada 1-2 horas hasta que el paciente despierte.

Si se produce recaída seguir la administración cada 1-2 horas hasta que el paciente permanezca en vigilia continuada.

IV: Infusión intermitente: administrar una dosis de carga de 2 mg/kg. Si el paciente despierta, vigilar que no se produzca recaída.

Preparar una solución para infusión parenteral con 2 mg/ml; comenzar la infusión parenteral a razón de 1-2 mg/min aumentando si es preciso a un máximo de 3 mg/min. La infusión se mantendrá durante 2 horas, determinando los gases en sangre arterial antes de comenzar y cada media hora; la dosis de doxapram se ajustará de acuerdo con la concentración de oxígeno.

-Enfermedad obstructiva pulmonar crónica asociada a hipercapnia aguda: infusión IV de una solución con 2 mg/ml, inicialmente a razón de 1-2 mg/min (máximo 3 mg/min), durante 2 horas, determinando los gases en sangre arterial antes de comenzar y cada media hora, ajustando la dosis de doxapram de acuerdo con la concentración de oxígeno. ⁽¹⁵⁾

Interacción medicamentosa en odontología:

Aminofilina se utiliza comúnmente en odontología cuando hay una reacción de hipersensibilidad; pero con el medicamento doxapram se ha registrado posible potenciación de la toxicidad con incremento de la actividad muscular. ⁽¹⁶⁾

-Doxazosina fármaco alfa bloqueante que se emplea para tratar la hipertensión arterial. Se administra por vía oral; los posibles efectos secundarios incluyen debilidad, mareos, cefaleas al levantarse, dolor en las articulaciones (artralgia), muy pocas veces causa disminución del número de glóbulos blancos (leucopenia), disminución del número de las plaquetas, causando problemas en el periodonto: la gingivitis infantil es constante y grave, con el paso de los años, es habitual el desarrollo de periodontitis. ^(17, 18)

-Doxepin: fármaco que se emplea contra la depresión, especialmente se asocia a ansiedad. Se administra por vía oral; los efectos secundarios pueden incluir debilidad, sequedad de boca, visión borrosa y molestias digestivas.

La sequedad de boca también se le conoce como xerostomía, asialorrea o hiposalivación. ⁽¹⁹⁾ Está provoca los siguientes daños en cavidad bucal:

- Sequedad
- Enrojecimiento
- Irritación
- Presencia de grietas en los tejidos blandos (Ver figura No. 9) facilitando el ataque de los microorganismos oportunistas.
- Inflamación de las mucosas (estomatitis) y de las encías (gingivitis).
- Presencia de ulceraciones dolorosas e infecciones locales causadas por hongos como la candidiasis, fisuras en labios o halitosis. ⁽²⁰⁾
- Lesiones cariosas y sensibilidad dental.

Figura No. 9: Paciente con Xerostomía



Fuente: <https://www.google.com/url?sa=i&url=https%3A%2F%2Fwww.clinicadentalsangregorio.com...>

-Doxiciclina antibiótico empleado para tratar infecciones causadas por un amplio rango de bacterias y otros microorganismos; se administra por vía oral, los efectos secundarios son los mismos que otras tetraciclinas como: náuseas, vómito, lengua inflamada, lengua negra o vellosa, dolor de garganta o garganta irritada, cuando las tetraciclinas se administran durante la calcificación dentarias, causan coloración que puede variar desde amarillo a gris, pasando por marrones (Ver figura No.10). ⁽²¹⁾

Figura No.10: Lengua inflamada, lengua negra o vellosa



Fuente: http://scielo.isciii.es/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S1139-76322020000100011

Manejo estomatológico en consultorio

Además de una historia clínica, el manejo del paciente debe llevarse de manera interdisciplinaria para tener una atención integral por los factores predisponentes de naturaleza médica, física, económica, psicológica y social. El odontólogo debe observar las necesidades del paciente para formular un programa fácil de seguir para él como cirujano dentista y para quienes son responsables del paciente con el síndrome.

Para garantizar una buena salud bucal, el punto más importante es la prevención, observación clínica, aplicación de flúor, de selladores de fosas y fisuras, revisar la presencia de bruxismo, retraso en la erupción, presencia de diastema y un bajo número de *Streptococcus mutans* en la saliva.

El odontólogo y su personal deben enseñar a los padres o tutores la(s) técnicas de cepillado para el paciente, así como las diferentes posiciones que pueden adoptar para su realización, la importancia del seguimiento con sesiones periódicas, pues, son propensos a contraer infecciones y lesiones de la mucosa bucal. Es

imprescindible que les expliquemos lo que puede provocar la acumulación de biopelícula en los órganos dentarios y en la encía.

El uso de saliva artificial es de primordial importancia pues el uso de ciertos medicamentos provoca xerostomía. ⁽²²⁾

También debe tener un monitoreo en la especialidad de ortodoncia preventiva, ya que esta es la que atenderá los problemas de: maloclusión, la hipotonía o las alteraciones esqueléticas y problemas de estética en la zona orofacial, que sin duda influyen en el estado psicosocial del individuo. Se puede retrasar el tratamiento de ortodoncia si el paciente presenta un grado de madurez insuficiente, ya que éste va a limitar su capacidad de colaboración con el ortodontista. ⁽²³⁾

- **Síndrome de Helweg- Larsen**

Etiología

El síndrome se debe a mutaciones sin sentido o pequeñas deleciones en el marco de lectura del gen FLNB (localizado en 3p14.3) que codifica la proteína filamina B del citoesqueleto. ⁽²⁴⁾ (Ver figura No. 11)

Características clínicas

Figura No. 11: Paciente con Sx HELWEG-LARSEN



Fuente: <https://www.google.com/url?sa=i&url=https%3A%2F%2Ffanestesar.org>

Las señales y los síntomas del síndrome de Larsen varían de persona a persona, pero pueden incluir los siguientes:

- Luxación articular (especialmente de las caderas, rodillas y codos).
- Articulaciones hipermóviles.
- Rostro característico como una cara plana y rectangular, puente nasal deprimido, frente prominente y ojos muy espaciados (hipertelorismo).

-Dedos largos con las puntas anchas y cuadradas (en forma de espátula) especialmente de los pulgares y uñas cortas.

-Brazos cortos.

-Pie deforme.

-Columna curva (escoliosis y cifosis) que puede resultar en la compresión de la médula espinal y provocar debilidad en los brazos y / o piernas y otros problemas.

-Baja estatura.

-Problemas de respiración en la infancia (debido a cartílago blando en la vía aérea).

-Anomalías del corazón (cardiovasculares).

-Pérdida de la audición.

-Pequeños huesos adicionales en las muñecas y los tobillos que se pueden ver en los rayos X.

Es un síndrome familiar caracterizado por anhidrosis presente en el momento del nacimiento con displasia ectodérmica y sordera del neurolaberinto que se desarrolla a partir de la tercera o cuarta década; también presenta fisura orofacial caracterizado por la luxación congénita de grandes articulaciones, deformidades de los pies, displasia de la columna cervical, escoliosis, falanges distales en forma de espátula y anomalías craneofaciales distintivas, incluida la fisura palatina (ver figura No.12) .⁽¹⁹⁾

inicia temprano y con evaluación constante, el pronóstico puede ser bueno, con un promedio de vida normal (81 años en México). (25-30)

Características bucales

Se encuentran presentes labio leporino, paladar hendido, y tienden a tener un desarrollo dental deficiente, por lo cual llegan a tener anomalías en forma o en la posición. Cabe mencionar que la forma más frecuente de los órganos dentales es: cuadrados y pequeños (ver figura No. 14).

Figura No.14: Órganos dentales cuadrados y pequeños.



Fuente: <https://www.google.com/url?sa=i&url=https%3A%2F%2Fwww.institutautran.com>

También puede estar ausente la úvula (ver figura No. 15). (26)

Figura No. 15: Ausencia de Úvula



Fuente: <https://www.google.com/url?sa=i&url=http%3A%2F%2Fes.atlaseclamc.org>

Medicamentos indicados para controlar el síndrome

Tratamiento para cifosis:

Analgésicos:

-Acetaminofén

Mecanismo de acción: produce analgesia por un mecanismo de inhibición de las prostaglandinas en el sistema nervioso central. Produce antipirexia por inhibición en la regulación del calor del hipotálamo, resultando en una vasodilatación periférica e incremento en la disipación del calor corporal. ⁽²⁷⁾

Posología: Se determina por el peso del niño (Ver tabla No.1).

TABLA No. 1 Dosis para acetaminofén

Peso del niño en libras	6-11	12-17	18-23	24-35	36-47	48-59	60-71	72-95	96+	
Jarabe: 160 mg/5 mL	1,25	2,5	3,75	5	7,5	10	12,5	15	20	mL
Masticable 80 mg	--	--	1 ½	2	3	4	5	6	8	Tableta
Masticable 160 mg	--	--	--	1	1 ½	2	2 ½	3	4	Tableta
Para adulto 325 mg	--	--	--	--	--	1	1	1 ½	2	Tableta
Para adulto 500 mg	--	--	--	--	--	--	--	1	1	Tableta

Fuente: https://www.healthychildren.org/SiteCollectionImages/ArticleImages/Acetaminof%C3%A9nTabla_es.jpg

Reacciones adversas: piel roja, descamada, o con ampollas erupción urticaria picazón, inflamación de la cara, garganta, lengua, labios, ojos, manos, pies, tobillos o pantorrillas, ronquera dificultad para respirar o tragar (ver figura No. 16).

Figura No. 16 Enrojecimiento de garganta



Fuente: <https://www.botanical-online.com/wp-content/uploads/boca-anginas-dientes-lenqua-campanilla-360x504.jpg>

Tomar demasiado acetaminofén puede causar daño hepático, algunas veces tan grave que requiera un trasplante de hígado u ocasione la muerte.

El daño hepático en odontología es de suma importancia, ya que habrá un mayor riesgo de hemorragia debido a anomalías en la síntesis de diferentes factores de coagulación, siendo además un paciente con mayor riesgo de infecciones. ^(28,29)

- Ibuprofeno (Advil, Motrin IB, otros):

Mecanismo de acción: Inhibición de la síntesis de prostaglandinas a nivel periférico.

Administración vía oral: artritis reumatoide (incluyendo artritis reumatoide juvenil), espondilitis anquilopoyética, artrosis y otros procesos reumáticos agudos o crónicos. Alteraciones musculoesqueléticas/ traumáticas con dolor e inflamación. Tratamiento sintomático del dolor leve o moderado (dolor de origen dental, dolor posquirúrgico, dolor de cabeza, migraña), dismenorrea primaria, cuadros febriles.

- Vía IV: Tratamiento sintomático a corto plazo del dolor moderado y la fiebre, cuando la administración por vía IV está clínicamente justificada no siendo posibles otras vías de administración.

Posología

Vía oral. Administrar con comidas o con leche especialmente si se notan molestias digestivas.

Contraindicaciones

Hipersensibilidad a ibuprofeno o a otros AINE; historial de broncoespasmo, asma, rinitis, angioedema o urticaria asociada con el consumo de AAS u otros AINEs; antecedentes de hemorragia gastrointestinal, perforación relacionados con tratamientos anteriores con AINE, úlcera péptica/hemorragia gastrointestinal activa /recidivante (2 o más episodios diferentes de ulceración o hemorragia comprobados), antecedentes de úlcera péptica/hemorragia recurrente; enfermedad inflamatoria intestinal activa; insuficiencia renal grave; insuficiencia cardíaca grave; insuficiencia hepática grave diátesis hemorrágica u otros trastornos de la coagulación, hemorragias cerebrovasculares u otras hemorragias activas, trastornos coronarios; deshidratación grave (causada por vómitos, diarrea o ingesta insuficiente de líquidos) ⁽³⁰⁾

Además, por vía IV: dolor perioperatorio por cirugía de ajuste del injerto de bypass de arteria coronaria.

Reacciones adversas: úlcera péptica, perforación y hemorragia gastrointestinal, náuseas, vómitos, diarrea, flatulencia, estreñimiento, dispepsia, dolor abdominal, melena, hematemesis, estomatitis ulcerativa, exacerbación de colitis ulcerosa y enfermedad de Crohn; fatiga o somnolencia, dolor de cabeza, mareos; vértigo; erupción cutánea; dolor y sensación de quemazón en el lugar de inyección.

En odontología se observará las consecuencias de los vómitos y la distensión, porque se observa erosión dental (Ver figura No. 17) y/o enfermedad periodontal. ⁽³¹⁾

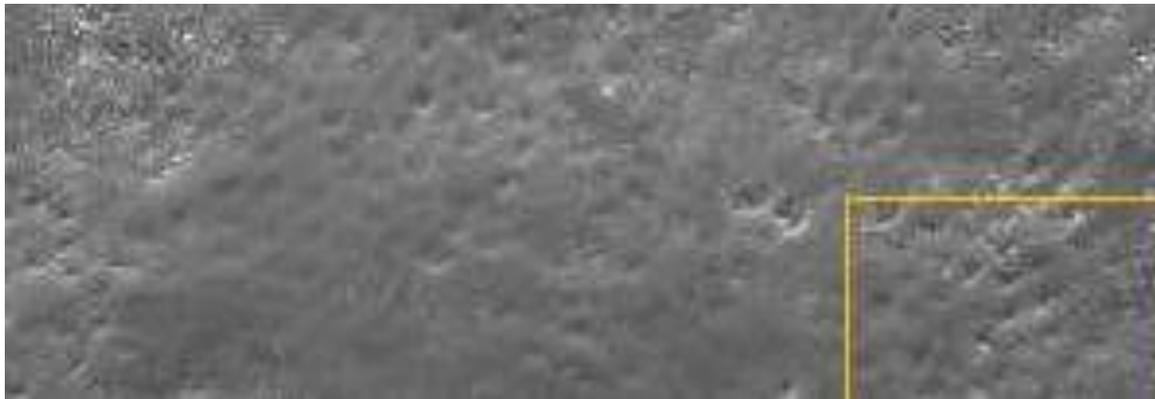
Figura No 17: Erosión de caras palatinas de dientes superiores debido al vómito y reflujo gastroesofágico



Fuente: <https://www.medigraphic.com/pdfs/odon/uo-2008/uo081g.pdf>

La erosión dental es una pérdida patológica, crónica e indolora de los tejidos dentales, por la acción química de ácidos no producidos por la microflora bacteriana bucal. Además de que clínicamente se observa el daño al esmalte, microscópicamente se puede observar la ausencia generalizada del esmalte y el puntillado característico de la dentina que corresponde con los túbulos dentinarios expuestos (Ver figura No. 18).⁽³²⁾

Figura No 18: Ausencia del esmalte y túbulos dentinarios expuestos



Fuente: <https://www.actaodontologica.com/ediciones/2019/1/art-2/2.jpg>

-Naproxeno sódico (Aleve):

Mecanismo de acción; Inhibe la prostaglandina sintetasa.

Indicaciones terapéuticas: tratamiento sintomático del dolor leve-moderado, estados febriles, artritis reumatoide, artritis reumatoide juvenil, osteoporosis, episodios agudos de gota, espondilitis anquilosante, síndromes reumatoides, dismenorrea, alteraciones musculoesqueléticas con dolor e inflamación

Modo de administración

Vía oral. Administrar enteros, con leche o comida, especialmente si se notan molestias digestivas.

Contraindicaciones: hipersensibilidad a naproxeno, antecedentes de reacciones alérgicas graves al AAS o a otros AINEs. Historial de o con asma, rinitis, urticarias, pólipos nasales, angioedema, colitis ulcerosa. Niños < 2 años. Antecedente de hemorragia gastrointestinal o perforación relacionado con tratamiento anterior con AINEs. Úlcera péptica/hemorragia gastrointestinal activa o recidivante (dos o más episodios diferentes de ulceración o hemorragia comprobados). Insuficiencia cardiaca grave. ⁽³³⁾

Reacciones adversas

Bucal: úlceras pépticas, perforación o hemorragia gastrointestinal, dolor epigástrico, cefaleas, náuseas, vómitos, diarrea, flatulencia, constipación, dispepsia, dolor abdominal, melena, hematemesis, estomatitis ulcerosa, exacerbación de colitis y enfermedad de Crohn; edema periférico moderado, HTA, zumbido de oídos, vértigo, somnolencia. Rectal: tenesmo, proctitis, hemorragia vaginal o sensación de molestia, dolor, ardor o picor.

Osteoporosis

Denosumab: pertenece a una clase de medicamentos llamados inhibidores de ligando RANK. Funciona para evitar la pérdida ósea al bloquear un determinado receptor en el cuerpo para disminuir la ruptura de los huesos. Funciona para tratar GCTB al bloquear un determinado receptor en las células del tumor que disminuye la velocidad del crecimiento del tumor. Funciona para tratar los niveles altos de calcio al disminuir la ruptura de los huesos porque la ruptura de los huesos libera el calcio.

Modo de administración: Intramuscular. Usualmente se administra una vez cada 6 meses. ^(34,35)

Efectos secundarios: picazón en la piel o piel seca o roja, ampollas en la piel con secreción o costras, descamación de la piel, dolor de espalda, dolor en sus brazos, inflamación de los brazos o piernas, dolor muscular o de articulaciones, náuseas, diarrea, estreñimiento, dolor abdominal, dolor de cabeza.

Manejo estomatológico en consultorio

Por la falta de audición del paciente, el odontólogo debe hablar en un tono y ritmo normal de voz, siempre de frente al paciente, aunque haya un intérprete, usar gestos y expresiones faciales. El lenguaje debe ser sencillo, objetivo que permita que se pregunte siempre que no se comprenda lo que se quiere transmitir. Es importante la creatividad para comunicarse. Las expresiones corporales y faciales son más explicativas que cualquier otra forma de comunicación, son formas más naturales y sencillas, desde que se deponga la timidez por parte del profesional. Se debe considerar que los sordos, en general, valoran el interés de las personas por mantener un diálogo, además los pacientes harán lo posible para ayudar, a fin de que la comunicación se establezca con efectividad. ⁽³⁶⁾

La prevención es un tema que se debe tomar mucho en cuenta uno de ellos son los métodos de remoción de biopelícula. De acuerdo con la evidencia científica existente, el control de biopelícula (mecánico y químico) acompañado de fluoruros tópicos se considera básico para el mantenimiento de una dentición sana en todo tipo de personas, más aún para personas con este tipo de limitaciones. ⁽³⁷⁾

Por la presencia de labio o paladar hendido el odontólogo debe estar a cargo del manejo y cuidado de órganos dentarios presentes (preventivo, curativo, mantenimiento en caries y tener un control de enfermedad periodontal), de la erupción y del desarrollo de la dentición temporal.

- Manejo de obturador y/o aparato de contención si se encuentra indicado e indispensable, teniendo en cuenta la limitante que se presenta en desadaptación de la aparatología por erupción dental y el desarrollo de la oclusión; esta valoración y decisión se toma de acuerdo con fonología y foniatría.

También es importante referirlo con los especialistas para tratamiento de ortodoncia interceptiva con ortopedia maxilar buscando un crecimiento y desarrollo de los maxilares armónicos con oclusiones funcionales; así mismo con el maxilofacial, para la preparación para cirugía de injertos óseos alveolares previo a erupción de diente incisivo lateral o del canino en la zona de la hendidura. ⁽³⁸⁾

Para sentar a un paciente en la unidad dental puede ser de manera recta, ya que es una posición neutral que no provoca ningún esfuerzo innecesario ni crea ninguna curva antinatural en la columna vertebral; incluso se le puede dar un cojín para que lo coloque en la zona de molestia, y las citas deben ser de corta duración. ⁽³⁹⁾

- **Síndrome de Proteus**

Definición

El Síndrome de Proteus (PS) es un trastorno complejo de sobre crecimiento hematomatoso muy poco frecuente, que se caracteriza por un sobrecrecimiento progresivo a nivel de esqueleto, piel, grasa y sistema nervioso central (Ver figura No 19).⁽⁴⁰⁾

Antecedentes

Descrita en 1979 por Cohen y Hayden. Debido a que el fenotipo de estos pacientes es cambiante con la edad, Wiedeman le dio el nombre de Proteus en honor al dios griego que cambiaba su forma para evitar su captura.⁽⁴¹⁾

Origen

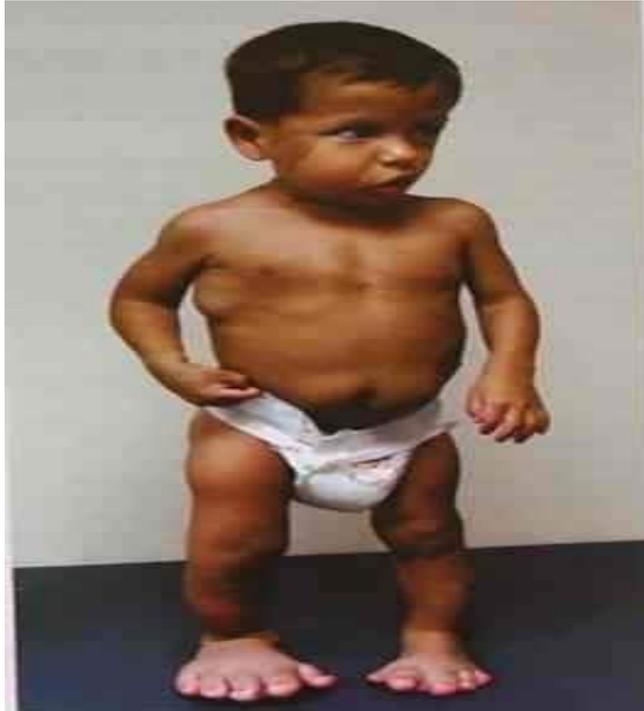
Es causado por mutaciones en el gen AKT1, que se originan al acaso en una célula del embrión durante las primeras etapas de desarrollo antes del nacimiento; a medida que las células continúan creciendo y dividiéndose, algunas células tendrán la mutación y otras no; por lo tanto, las personas con el síndrome de Proteus tienen un gen AKT1 alterado sólo en algunas de sus células; esta mezcla de células con y sin una mutación genética se conoce como mosaicismo.

El gen AKT1 tiene las instrucciones para hacer una proteína que ayuda en la regulación la proliferación y de la muerte de las células; cuando el gen AKT1 esta alterado hace una proteína anormal. La mutación en el gen AKT1 es denominada "c. 49G> A, p.Glu17Lys", y es un tipo de mutación "activadora"; esto significa que el gen AKT1 tiene un "error ortográfico" que resulta en una proteína anormalmente activa.

Se cree que esta proteína cuando está demasiado activa aumenta las tasas de crecimiento celular y hace que las células continúen dividiéndose sin que mueran cuando naturalmente lo harían; el aumento de la proliferación celular en algunos

tejidos y órganos resulta en las características del síndrome como el crecimiento anormal y el riesgo aumentado de desarrollar tumores subcutáneos y macrodactilia.⁽⁴²⁾

Figura No. 19: Síndrome de Proteus



Fuente: <https://www.google.com/url?sa=i&url=https%3A%2F%2Fwww.revista-portalesmedicos.com>

Debido a las consecuencias de la desfiguración y al exceso de peso de las extremidades agrandadas, es posible que se manifiesten síntomas de artritis, dolor muscular y dificultad para caminar; debido a que los vasos sanguíneos están comprometidos, es posible que se produzca la muerte prematura por trombosis venosa profunda y embolismo pulmonar.⁽⁴³⁾

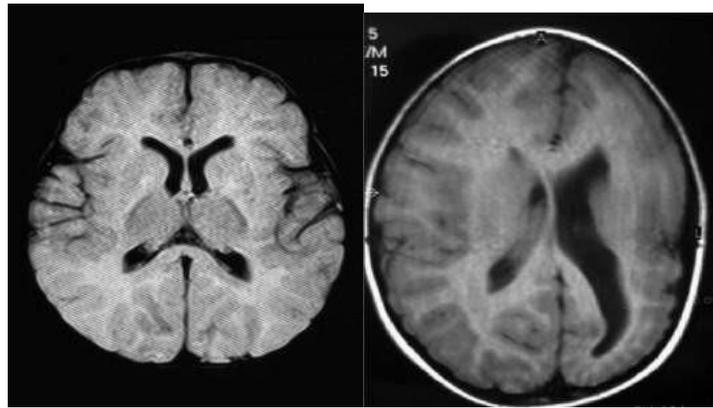
Epidemiología

Se han publicado alrededor de 120 casos de PS hasta la fecha; se estima que la prevalencia es menor de 1/1.000.000 recién nacidos vivos.⁽²²⁾

Características clínicas

El primer caso publicado de Síndrome de Proteus asociado a hemimegalencefalia y lipoma de hemicara fue en 1908. Involucra anomalías congénitas del sistema cardiovascular, urogenital y pulmonar; estos pacientes pueden desarrollar hipertrofia progresiva unilateral o generalizada del cuerpo, usualmente en dedos de manos y pies; erupción prematura de órganos dentarios asociado a infiltración congénita de lipomatosis en rostro, en un caso severo de hemimegalencefalia está asociada con nódulos calcificados subdérmicos y lipoma o lipomatosis (Ver figura No 20).⁽⁴⁴⁾

Figura No. 20: Resonancia magnética de un cerebro sano (lado izquierdo y lado derecho con nódulos calcificados)



Fuente: <https://multimedia.elsevier.es/PublicationsMultimediaV1/item/multimedia/S1695403308701012:gr4>.

El síndrome del Proteus puede incluir síntomas de la enfermedad neurológica, tales como retardación mental, baja visual, y ataques epilépticos resistentes al tratamiento anticonvulsivante. Algunos pacientes tienen un cambio reconocible del contorno facial incluyendo aros de hacia abajo-inclinación, un puente nasal inferior, una boca enorme, y una cara larga que es un marcador para la implicación

La epilepsia constituye la manifestación neurológica más frecuente (90% casos), seguida de hemiplejía progresiva contralateral y retardo del desarrollo psicomotor. La macrocefalia es un hallazgo común, sin embargo, signos clínicos de hipertensión intracraneal (separación de suturas, fontanelas abombadas) por lo general, están ausentes.

Diagnóstico

Pueden emplearse la ecografía craneal prenatal y postnatal, que puede revelar la asimetría y la dilatación ventriculares unilateral; la tomografía axial computarizada de cráneo, que puede evidenciar una asimetría del cráneo con ampliación de la totalidad o de parte de un hemisferio cerebral con el ventrículo ipsilateral. ⁽⁴⁵⁾

El diagnóstico se establece por las características individuales, atendiendo al mosaicismo de la distribución de las lesiones, ocurrencia esporádica con el curso progresivo (criterios generales). Los hallazgos clínicos, radiológico y evolutivos se hacen evidentes sobre el año de vida, aunque pueden estar presentes en el nacimiento; son progresivas durante toda la infancia y suelen cesar después de la pubertad. ^(46,47)

Principales afectaciones en el síndrome de Proteus.

Los huesos son los tejidos más afectados debido a su crecimiento excesivo; las extremidades, el cráneo y la columna vertebral suelen ser las partes del cuerpo más dañadas, se hace evidente entre los 6-18 meses, más intenso conforme va aumentando con la edad.

La piel puede mostrar una gran variedad de formas y tumoraciones; el más frecuente es el CCTN (nevus cerebriforme del tejido conectivo), que es una lesión gruesa con surcos profundos que generalmente aparece en las plantas de los pies; la evaluación de la progresión de las lesiones cutáneas en estos pacientes se realiza mediante una escala que evalúa el CCTN y la tasa de crecimiento.

Los vasos sanguíneos también pueden verse afectados por el crecimiento excesivo; la afectación de los vasos sanguíneos da origen a tumores vasculares en el síndrome de Proteus.

-Tumores vasculares en cavidad bucal: los tumores vasculares comprenden los hemangiomas infantiles, hemangiomas congénitos y granuloma piógeno. Por otro

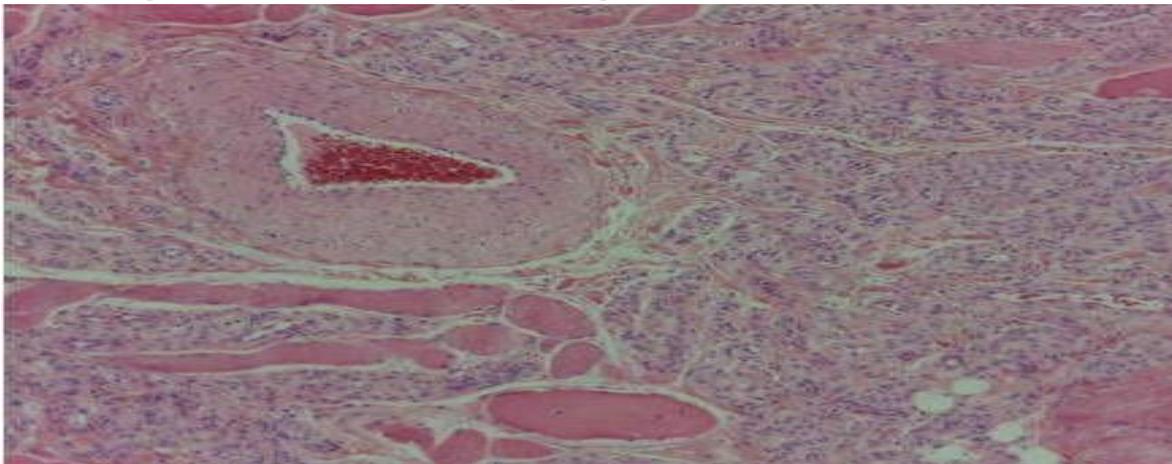
lado, las malformaciones vasculares se subclasifican en malformaciones capilares, venosas, linfáticas y arteriovenosas (ver figura No. 21, 22 y 23).

Figura No. 21: Tumor vascular



Fuente: <https://scielo.conicyt.cl/pdf/ijodontos/v14n1/0718-381X-ijodontos-14-01-00048.pdf>

Figura No. 22: Estudio histopatológico, tinción hematoxilina/ eosina



Fuente: <https://scielo.conicyt.cl/pdf/ijodontos/v14n1/0718-381X-ijodontos-14-01-00048.pdf>

Figura No 23: Lesión vascular palatino



Fuente: <https://scielo.conicyt.cl/pdf/ijodontos/v14n1/0718-381X-ijodontos-14-01-00048.pdf>

-Crecimiento excesivo de grasa corporal. ⁽⁴⁸⁾

Características bucales

La condición dental de estos pacientes se ve agravada por lesiones y daños causados a tejidos en la región maxilofacial, por efectos de las convulsiones por el tratamiento farmacológico que reciben, las lesiones más frecuentes son: caries dental, enfermedad periodontal, pérdida de órganos dentarios, tendencia al sangrado bucal e hiperplasia gingival.

Tratamiento

Si el lado afectado del cerebro se extirpa quirúrgicamente, la parte sana del cerebro puede asumir gradualmente las funciones cuyo control se ha perdido, a esta posibilidad de que un área del cerebro pueda hacerse cargo de la función de las partes ausentes, se le conoce como plasticidad; sin embargo, es un proceder que implica riesgo de complicaciones y muerte. ⁽⁴⁹⁾

Fenitoína: fármaco utilizado ampliamente en la práctica clínica para el tratamiento de la epilepsia mayor, de las crisis convulsivas parciales y convulsiones tónico-

clónicas generalizadas y menos frecuentemente para otros trastornos como las arritmias cardíacas o las neuralgias del trigémino. ⁽⁵⁰⁾

Carbamazepina: está indicada como antiepiléptico. La evidencia que apoya la eficacia del medicamento como antiepiléptico se obtuvo de estudios controlados con fármaco activo en los que participaron pacientes con los siguientes tipos de epilepsia: epilepsia parcial con sintomatología compleja (psicomotora y del lóbulo temporal), los pacientes con este tipo de epilepsia parecen mostrar una mayor mejoría que los pacientes con otros tipos de epilepsia. Epilepsia tónico-clónica generalizada y patrones de epilepsia mixta que incluyen las anteriores, u otras epilepsias parciales o generalizadas, 1200 mg diarios. ⁽⁵¹⁾

Clobazam: está indicado como un tratamiento adicional, puede reducir la frecuencia de las crisis generalizadas y ser más eficaz en las crisis epilépticas de comienzo parcial 20 mg diarios. ⁽⁵²⁾

Otras afecciones son:

- Artritis:

AINE: los medicamentos antiinflamatorios no esteroides (AINE) pueden aliviar el dolor y reducir la inflamación. ⁽⁵³⁾

- Hematológicas: hemorragias por interferir con función antiagregante de las plaquetas, neutropenia y otras citopenias por fallo medular, principalmente con indometacina y fenilbutazona. Respiratorio: asma, rinitis, anafilaxia. ⁽⁵⁴⁾

- Quimioterapia (tratamiento de tumores por causa mucositis) se caracteriza por una estomatitis ulcerativa difusa que afecta preferentemente a la mucosa no queratinizada; obedece a un efecto de toxicidad directa de algunos agentes antineoplásicos al interferir la replicación de las células germinativas del epitelio de la mucosa bucal.

Lesiones en cavidad bucal por medicamentos

Estomatitis medicamentosas. Erupción fija medicamentosa.

Son reacciones alérgicas debidas a la administración sistémica de un medicamento; sólo aparecen en un pequeño número de personas, no guardan relación con las propiedades farmacológicas ni con la dosis del fármaco, desaparecen al suspender su administración y se repiten con una nueva dosis. ⁽⁵⁵⁾

La mayoría de los hemangiomas de infancia, por su ubicación y tamaño, no requieren de tratamiento específico, dado su curso benigno y autolimitado; sin embargo 10-15 % deben ser tratados en la fase proliferativa por riesgo a compromiso de estructuras vitales y alteraciones estéticas importantes. ⁽⁵⁶⁾

La hipertrofia gingival: es la complicación más frecuente, casi en el 50% de pacientes que toman fenitoína la padecen, las primeras manifestaciones aparecen luego de tres meses de tomar dicha medicación y alcanza su máxima expresión entre el primer y el segundo año de tratamiento ^(57,58) Aunque la fibromatosis es un desorden genético, debe considerarse un efecto farmacológico cuando el paciente usa fenitoína, ciclosporina o nifedipina, medicamentos que podrían inducir un agravamiento como efecto secundario.

Figura No. 24: Hipertrofia Gingival



Fuente: Dialnet-TratamientoDeAgrandamientoGingivalInducidoPorFenit-3903260.pdf

El agrandamiento gingival no afecta directamente al hueso alveolar, la inflamación gingival puede incrementar el número de bacterias por acumulación de biopelícula, lo que lleva a halitosis, resorción ósea y periodontitis.

Manejo estomatológico en consultorio

Se requiere mantener al paciente en el centro del sillón con brazos y piernas tan cerca de su cuerpo como sea posible, se pueden utilizar almohadones, flotadores, almohadillas en tronco y extremidades para controlar movimientos involuntarios y confortar al paciente; el paciente debe estar semi-sentado para disminuir la dificultad en la deglución; si el paciente tiene silla de ruedas y prefiere su atención allí, puede y debe hacerse; es recomendable asignar las citas en horas de la mañana cuando el paciente no esté fatigado, utilizar abre bocas y cuñas digitales siempre sujetadas con seda dental, es importante integrar al paciente a programas preventivos y de tratamiento individualizado incluyendo modificaciones en los cepillos, porta-sedas, enjuagues anti placa y en la dieta en la medida que sea posible. ⁽⁵⁷⁾

En caso de requerir tratamientos invasivos se debe tomar en cuenta la posible presencia de trombosis y tomar las medidas preventivas pertinentes.

- **Síndrome de Alport (SA)**

Origen

La enfermedad puede presentar tres tipos de patrón hereditario, siendo la forma que va ligada al cromosoma X la más frecuente, con un 85% de los casos de los síndromes de Alport. En los demás casos la herencia puede ser autosómica recesiva (un 10% de los casos) o, con menor frecuencia, autosómica dominante (un 5% de los pacientes).⁽⁵⁸⁾

Etiología

El síndrome de Alport (SA) es una enfermedad hereditaria de las membranas basales, debida a mutaciones en la colágena tipo IV.⁽⁵⁹⁾

Prevalencia

El SA se ha reportado en todos los grupos étnicos; es la causa de uremia terminal en 0.6 a 4.6% de los pacientes terminales en Estados Unidos de Norteamérica y Europa. En Suecia, la frecuencia de hombres con la forma ligada al cromosoma X es de 1 en cada 17 000 nacidos vivos. No existe casuística al respecto en México.⁽⁶⁰⁾

Características clínicas

El SA se caracteriza por hematuria, proteinuria significativa, hipertensión (HTA), sordera neurosensorial y progresión hacia insuficiencia renal crónica terminal (IRCT). Todos los pacientes con la enfermedad recesiva presentarán sordera, sin importar el sexo.⁽⁶¹⁾

La proteinuria es un hallazgo frecuente en los varones, y se incrementa con la edad pudiendo llegar a tipo nefrótico; en raras ocasiones los pacientes pueden presentar síndrome nefrótico (edema, proteinuria, hipercolesterolemia, hipoalbuminemia). Las

mujeres afectadas generalmente no tienen proteinuria, pero de presentarla; ésta puede ser leve o intermitente.⁽⁴²⁾

Existe una forma de Síndrome de Alport ligado al cromosoma X, en donde hay deleciones de los extremos 5' de COL4A5 y COL4A6. 29-31 Tienen además de la nefritis, sordera y afección ocular que se presenta generalmente como cataratas subcapsulares, leiomiomatosis del esófago que puede ocasionar dolor retroesternal o epigástrico, disfagia, vómito postprandial y/o leiomiomatosis en el árbol traqueobronquial que se manifiesta con bronquitis recurrente, tos, disnea y estridor. Las mujeres afectadas pueden tener leiomiomas genitales e hipertrofia del clítoris.⁽⁴²⁾

Otra manifestación que se presenta hasta en el 14% de los pacientes con síndrome de Alport es una maculopatía consistente en manchas blanquecinas o amarillentas perimaculares, que son al parecer asintomáticas.

El 90% de pacientes con insuficiencia renal crónica presentan signos y síntomas bucales, que se presentan en los tejidos duros, en los tejidos blandos y en las glándulas salivales como; halitosis, estomatitis urémica, depapilación lingual, petequias, equimosis, ulceraciones (diagnóstico ver tabla No. 2), hiperqueratosis, hipo calcificación adamantina. Y subjetivos; xerostomía, disgeusia y boca urente (Ver figura No.25).^(62,63)

Figura No. 25: Ulceraciones



Fuente: revistas.upch.edu.pe

Tabla No. 2: Diagnóstico de ulceración

Tamaño (mm)	5 – 10	> 10	< 5
Duración (días)	10 – 14	> 14	10 – 14
Afecta mucosa	No queratinizada	Ambas	No queratinizada
Cicatriz	NO	SI	NO
Frecuencia (%)	75 – 85	10 – 15	5 - 10

Fuente: <https://www.medwave.cl/link/Medwave/Reuniones/3773?ver=sindiseno>

La palidez de las mucosas en estos pacientes se relaciona con la insuficiencia renal crónica (IRC) debido a que ellos padecen cuadros de anemia generada por la disminución en la producción de eritropoyetina a nivel renal. ⁽⁴⁹⁾

-Agrandamientos gingivales:

El agrandamiento gingival es aquella donde hay un incremento en el tamaño del tejido a causa del aumento de estroma y no al número de sus células constituyentes; los agrandamientos gingivales asociados a fármacos son una reacción adversa relacionada con el uso sistémico de medicación que se puede dividir en tres categorías: anticonvulsivantes, bloqueadores de los canales de calcio, e inmunosupresores (Ver figura No. 26).

Figura No. 26: Agrandamiento gingival asociado a paciente pediátrico con insuficiencia renal crónica

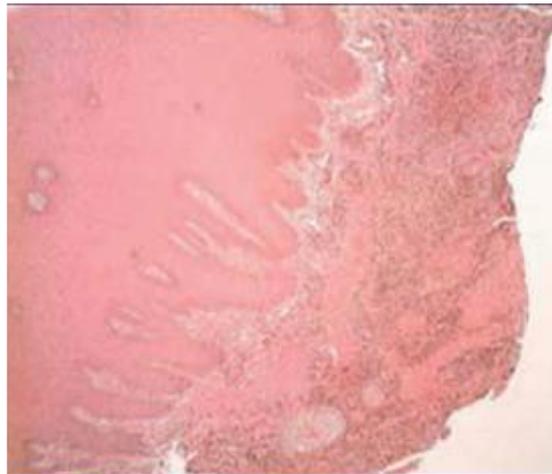


Fuente: http://www.uan.edu.mx/d/a/publicaciones/revista_tame/numero_5/Tam135-06.pdf

Aunque el efecto de cada uno de estos fármacos es diferente y va dirigido hacia distintos objetivos, todos actúan de manera similar sobre el tejido conectivo gingival. (64)

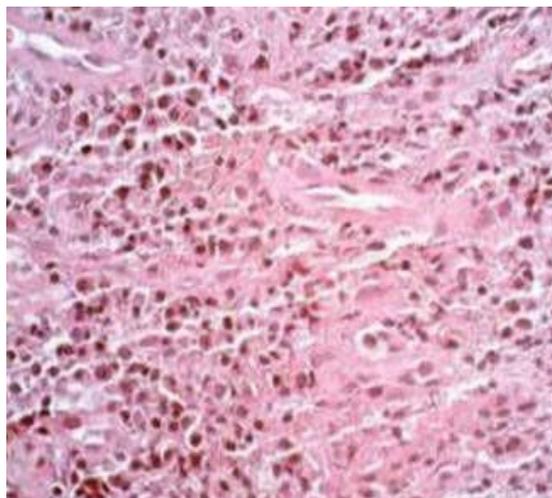
En un estudio histopatológico se puede observar tejido conjuntivo fibroso denso, bien vascularizado; infiltrado inflamatorio crónico severo difuso, parcialmente cubierto por epitelio escamoso estratificado (Ver figura No. 27 y 28). (65)

Figura No. 27: Epitelio escamoso estratificado y tejido conjuntivo



Fuente: https://scielo.conicyt.cl/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S0719-01072011000200007&lng=es. <http://dx.doi.org...>

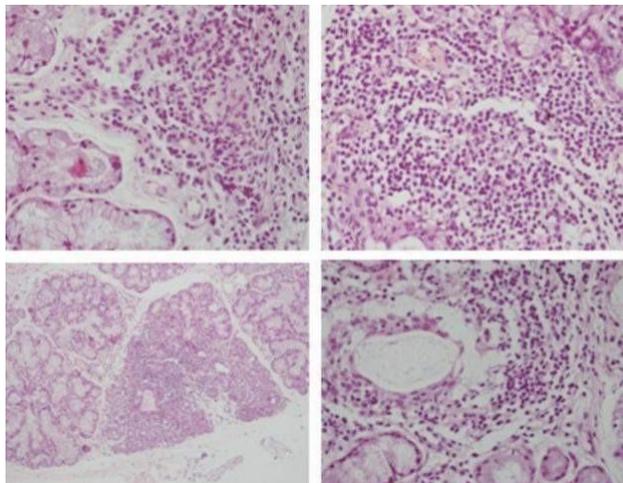
Figura No. 28: Tejido conjuntivo fibroso denso e inflamatorio crónico.



Fuente: https://scielo.conicyt.cl/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S0719-01072011000200007&lng=es. <http://dx.doi.org...>

-Disminución del flujo salival (xerostomía): sensación de boca seca producto de una alteración del funcionamiento de las glándulas salivales. No es una enfermedad propiamente, pero sí una manifestación común de una serie de patologías alterando considerablemente la calidad de vida de los pacientes, se puede diagnosticar clínica e histológicamente. (Ver figura 29) La figura. 29 se muestra un corte histológico de glandilas salivales menores visualizados en microscopía óptica; donde se muestra un infiltrado linfocitario acinar y predominante. ⁽⁶⁶⁾

Figura 29: Cortes histológicos de glándulas salivales menores.



Fuente: <https://scielo.conicyt.cl/pdf/rcp/v86n1/art09.pdf>

-Retraso en la erupción y exfoliación dentaria.

-Presencia de cálculo.

-Calcificaciones en la cámara pulpar: también llamada metamorfosis calcificante o degeneración cálcica. Es un proceso que suele ocurrir con bastante frecuencia, y se caracteriza por la aposición de tejido calcificado dentro del espacio de la cámara pulpar y conductos radiculares, lo que produce en los casos más graves su obliteración total.

-Erosiones dentarios. ⁽⁶⁷⁾

Tratamiento

En el síndrome de Alport ligado al cromosoma X (SALX), todos los varones afectados desarrollan uremia terminal; la proporción de mujeres con falla renal varía según el tipo de síndrome de Alport. El tratamiento óptimo de los pacientes pediátricos con uremia terminal es el trasplante renal. ⁽⁴²⁾

Actualmente, el trasplante renal constituye el único tratamiento eficaz para los pacientes. Un 3-4% de los hombres sometidos a trasplante desarrollan el denominado síndrome de Goodpasture, que en este caso sería más bien una glomerulopatía por anticuerpos. ⁽⁴⁵⁾

La ciclosporina es una de las drogas más usadas en la inmunosupresión del paciente con trasplante. Uno de los riesgos de la administración de este compuesto es su efecto tóxico en el riñón y otros tejidos.

La administración de vitamina E minimiza los efectos adversos de la ciclosporinas A sobre la función renal. ⁽⁶⁸⁾

La espironolactona dispone de un doble efecto, diurético y antihipertensivo, que favorece el control óptimo de la presión arterial en pacientes con hipertensión arterial resistente, ya sea que padezcan o no diabetes mellitus, insuficiencia renal crónica o síndrome metabólico (la espironolactona mejora el perfil lipídico de estos pacientes) que se encuentren o no en un programa de diálisis. ⁽⁶⁹⁾

Lesiones en cavidad bucal por medicamentos

Los pacientes con trasplante renal presentan frecuentemente lesiones bucales, una observación que podría convertir al examen sistemático de la cavidad bucal en una herramienta para el seguimiento del paciente con trasplante renal, a través de la cual podría obtenerse en algunos casos información inmediata sobre el grado de inmunosupresión medicamentosa.

Entre las más comunes se pueden encontrar: lengua saburral, candidiasis, engrosamiento de la capa superficial de la lengua, leucoplasia vellosa, herpes bucal recurrente, carcinoma escamocelular de labio, linfoma no Hodgkin, úlceras e hiperplasia gingival (ver figura No.30).⁽⁷⁰⁾

Figura No.30: Hiperplasia gingival y presencia de herpes bucal



Fuente: <https://hospitalcruzrojacordoba.es/pediatria-cordoba/gingivoestomatitis-herpetica/>

Las personas con deficiencias en el sistema inmune tienen un mayor riesgo de linfoma no Hodgkin, las personas que reciben trasplantes de órganos son tratadas con medicamentos que suprimen su sistema inmune con la finalidad de prevenir que ataquen el nuevo órgano.

El linfoma no Hodgkin (LNH) comprende un grupo de enfermedades relacionadas entre sí. Cada variedad histológica de LNH se caracteriza por la transformación maligna de las células linfoides, con morfología, inmunofenotipo, genética y clínica diferente.

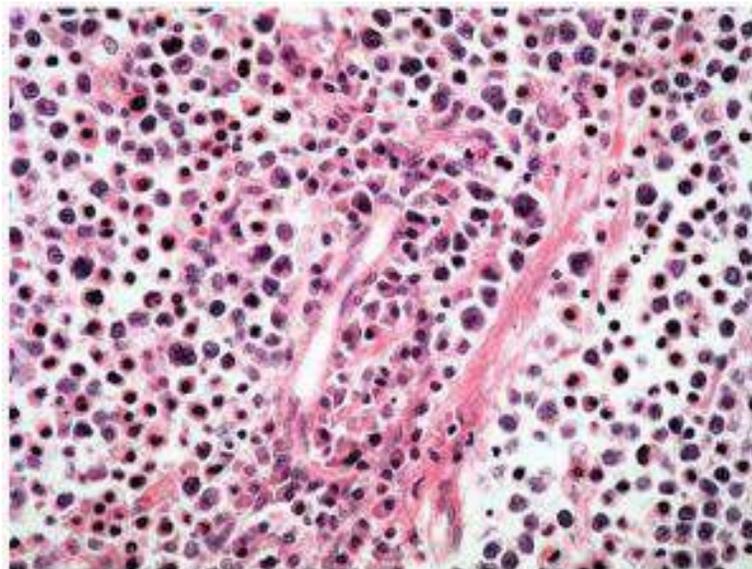
Estas neoplasias pueden desarrollarse en los tejidos blandos de la cavidad bucal o de forma central en los maxilares. La mayoría de los LNH son de celularidad precursora de linfocitos B, siendo el subtipo más frecuente el linfoma difuso de células B grandes (DLBCL), seguido por linfomas de células pequeñas y el linfoma de Burkitt. El 2% de todos los linfomas extra-ganglionares tienen como localización primaria los siguientes sitios de la cavidad bucal: paladar, encía, lengua, mucosa

bucal, piso de boca y labios. Presentándose como aumentos de volumen difusos y asintomáticos que afectan el vestíbulo bucal, el paladar duro o la encía, su consistencia es dura, se observan eritematosos o violáceos y pueden o no presentar úlceras. ⁽⁷¹⁾

La mayoría de los LNH pediátricos presentan translocaciones cromosómicas que producen proteínas de fusión que alteran los mecanismos de control del crecimiento y la maduración celulares, favoreciendo la oncogénesis (Ver figura No. 31).

Los LNH son más frecuentes que los LH por debajo de los 10 años. Entre los 15 y los 19 años, la incidencia de LH es del doble de la de LNH. Existe un gran predominio de los niños respecto a las niñas, sobre todo por debajo de los 10 años, cuando la incidencia es el triple en niños que en niñas; la frecuencia de LNH aumenta con la edad a lo largo de la vida; durante la infancia, la incidencia de los distintos tipos de LNH. ⁽⁷²⁾ La figura No. 31 muestra un corte microscópico que muestra neoplasia maligna constituida por células linfoides anaplásicos con células de diferenciación plasmocitoide y abundantes mitosis.

Figura No. 31: Corte de neoplasia maligna.



Fuente: <http://www.revistagastroenterologiamexico.org/es-linfoma-no-hodgkin-sigmoides-reporte-articulo-X0375090609499018>

Manejo estomatológico en consultorio

Referente a la xerostomía, el odontólogo debe estar seguro de su diagnóstico, por lo cual mandara exámenes complementarios como lo son: sialometría y una biopsia de las glándulas salivales (el labio inferior es un sitio conveniente para la biopsia). En los pacientes en los que la presencia de una xerostomía es dudosa, puede realizarse una sialometría colocando un dispositivo de recolección sobre los orificios de los conductos principales y luego estimular la producción de saliva con ácido cítrico o goma de mascar; el flujo parotídeo normal es de 0,4 a 1,5 mL/min/glándula; el control del flujo también puede ayudar a determinar la respuesta al tratamiento.

También debe tratar las causas y suspender los fármacos causantes cuando sea posible:

- Fármacos colinérgicos
- Sustitutos de saliva
- Higiene bucal regular y cuidado dental para prevenir la caries dental
- Cuando es posible, la causa de xerostomía debe determinarse o tratarse.

En los pacientes con xerostomía relacionada con los fármacos cuyo tratamiento no puede cambiarse por otro fármaco, el esquema de dosificación debe modificarse para alcanzar el máximo efecto del agente durante el día, ya que la xerostomía nocturna tiene más probabilidades de provocar caries.

El uso de protectores nocturnos de acrílico adaptados al paciente con gel de flúor pueden ayudar a limitar las caries en estos pacientes; para todos los medicamentos, se deben indicar formulaciones fáciles de tomar, como las líquidas, y evitar las formas sublinguales, se debe lubricar la boca y la garganta con agua antes de tomar cápsulas, comprimidos o tabletas, o antes de usar nitroglicerina sublingual; los pacientes deben evitar los descongestivos y los antihistamínicos.

Los pacientes que usan dispositivos de presión positiva continua en la vía aérea por una apnea obstructiva del sueño pueden beneficiarse con el uso de la función

humidificadora del dispositivo; los pacientes que utilizan la terapia con aparatos bucales pueden beneficiarse con un humidificador de ambientes.

Control de los síntomas

El tratamiento sintomático consiste en medidas para lo siguiente:

- Aumentar el flujo de saliva.
- Reemplazar las secreciones perdidas.
- Controlar la caries dental. ⁽⁷³⁾

- **Síndrome de Alström**

Origen

Aunque el síndrome de Alström (SA) fue descrito hace casi 50 años, es un paradigma de lo que hoy se considera una enfermedad rara, ya que su frecuencia se ha estimado en cerca de un caso por 100.000 recién nacidos. ⁽⁷⁴⁾

Etiología

Se han reportado mutaciones en el gen ALMS1 en 25-40% de los pacientes con síndrome de Alström; este gen se localiza en el cromosoma 2p13, su transcrito mide 12.9 kb y codifica una proteína con expresión ubicua de 4,169 aminoácidos, cuya función aún no está completamente dilucidada.

Prevalencia

El Síndrome de Alström tiene una prevalencia muy baja, hay descritos aproximadamente 350 casos; puede afectar a todas las razas, pero la mayor parte de los casos han sido descritos en Holanda y Suecia. ⁽⁷⁵⁾

Características clínicas

Clínicamente se caracteriza por distrofia de los conos y bastones de la retina, que producirá ceguera progresiva, fotofobia, sordera neurosensorial e inteligencia normal; además, los pacientes desarrollarán obesidad central, alteraciones endocrinas, entre las que destaca la diabetes mellitus tipo 2 e hipertrigliceridemia, miocardiopatía dilatada, fallo renal y hepático progresivo. ⁽⁷⁶⁾ (Ver figura No. 32).

Figura No 32: Pacientes con Síndrome de Alström



Fuente: <https://fun4us.org/2016/02/26/sindrome-de-alstrom/>

La obesidad infantil es una manifestación frecuente y temprana; generalmente se acompaña de una expresión fenotípica característica, y a menudo contraen diabetes mellitus tipo 2 con resistencia a la insulina e hiperinsulinemia, así como hipertrigliceridemia; debido a estas alteraciones, el perfil metabólico de estos pacientes lleva a un aumento del riesgo cardiovascular.

La aceleración en la maduración ósea y bajos niveles de hormona de crecimiento conducen a talla baja, escoliosis o xifosis. Cardiomiopatía dilatada o congestiva, fibrosis hepática y pulmonar, trastornos urológicos. ⁽⁷⁷⁾

La miocardiopatía dilatada, se caracteriza por dilatación ventricular y disfunción sistólica, grosor normal (o disminuido) de las paredes ventriculares, y es causa importante de insuficiencia cardíaca congestiva.

Las guías disponibles para el manejo de ICC en niños incluyen la clasificación en 4 etapas según condición clínica (A-D). (Ver Tabla No.3) ⁽⁷⁸⁾

Tabla No. 3: Clasificación de la insuficiencia cardiaca según la anomalía estructural (ACC/AHA)

Etapa	Interpretación
Estadio de la insuficiencia cardiaca basada en la estructura y el daño en el músculo cardiaco	
A	Con alto riesgo de insuficiencia cardiaca. Anomalía estructural o funcional no identificada; sin signos ni síntomas
B	Enfermedad cardiaca estructural desarrollada claramente en relación con insuficiencia cardiaca, pero sin signos ni síntomas
C	Insuficiencia cardiaca sintomática asociada a enfermedad estructural subyacente
D	Enfermedad cardiaca estructural avanzada y síntomas acusados de insuficiencia cardiaca en reposo a pesar de tratamiento médico máximo

Fuente: <http://secardiologia.es/images/stories/documentos/guia-icc.pdf>

Lesiones en cavidad bucal

La respuesta gingival de los pacientes con diabetes no controlada, ante la acumulación de biopelícula, suele ser acentuada, de manera que la encía se torna hiperplástica y eritematosa.

Entre los hallazgos periodontales que presentan los pacientes con diabetes mellitus no controlada figuran los abscesos gingivales, la proliferación granulares subgingivales (ver en figura No. 33), el ensanchamiento del ligamento periodontal y la pérdida del hueso alveolar, lo cual conduce a la movilidad dentaria extrema y a la pérdida precoz de los órganos dentarios.

Figura No. 33: Proliferaciones granulares subgingivales



Fuente: <https://www.google.com/url?sa=i&url=http%3A%2F%2Fscielo.isciii.es%2Fpdf%2Frcoe%2Fv11n1%2Fpuesta.pdf>

Debido a la disminución de la quimiotaxis de polimorfonucleares neutrófilos, que reduce a su vez la resistencia inmunológica de los tejidos, y la disminución de la síntesis y metabolismo del colágeno, hacen que los pacientes diabéticos tengan un mayor riesgo de presentar infecciones u otras patologías a nivel de la cavidad bucal. Todo esto se va a producir, especialmente, si el paciente tiene un mal control de su enfermedad, puede presentar caries, candida, xerostomía, glositis, leucoplasias, reacciones liquenoides, alteraciones en el desarrollo dental y úlceras bucales.

El liquen plano bucal es un estado precanceroso vinculado frecuentemente con la diabetes mellitus, que aumenta su prevalencia cuando la glucemia supera las cifras normales (Ver figura No. 34 y 35) infiltrado coriónico en banda e hiperqueratosis epitelial.

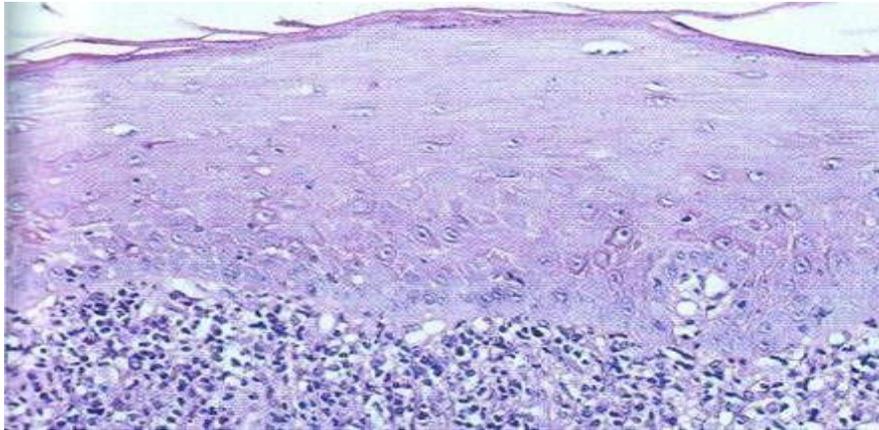
(79)

Figura No. 34: El liquen plano bucal.



Fuente: <https://www.google.com/url?sa=i&url=https%3A%2F%2Fwww.clinicaabad.com>

Figura No. 35: Histología de una lesión de liquen plano en la mucosa yugal.



Fuente: http://scielo.isciii.es/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S1138-123X2004000400003

En la mucosa de la boca, el liquen plano puede adoptar formas clínicas muy variadas. Se ha descrito como lesión elemental la pápula mixta formada por un infiltrado coriónico en banda e hiperqueratosis epitelial.

Clínicamente aparece como una lesión blanquecina, circunscrita, de pequeño tamaño y ligeramente elevada. Varias de ellas se agrupan en racimos, estrías o placas. ⁽⁸⁰⁾

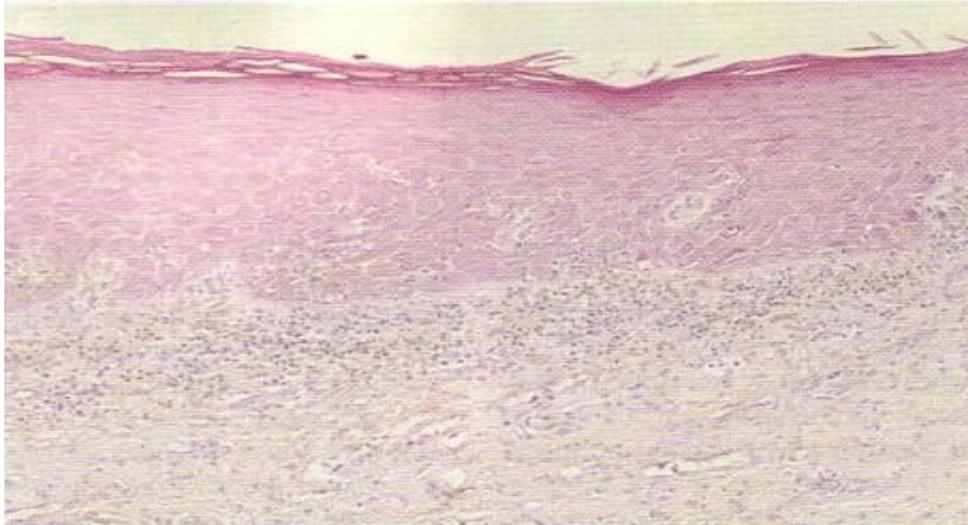
-Criterios histopatológicos

Presencia de infiltrado inflamatorio yuxta epitelial en banda.

Signos de degeneración hidrópica del estrato basal.

Ausencia de displasia epitelial (ver figura No. 36). ⁽⁸¹⁾

Figura No.36: Histología de liquen plano



Fuente: Bermejo-Fenoll A, López-Jornet P. Diagnóstico diferencial de las lesiones blancas de la mucosa oral. *Med Oral* 2003;8:156.

El diagnóstico diferencial de las lesiones de liquen plano debe realizarse, en las formas de predominio blanco, con otras lesiones blancas entre las que destacamos:

- a) Lesiones por agentes mecánicos, físicos o químicos; lesión facticia autoprovocada, radiaciones, otros agentes físicos o químicos.
- b) Lesiones por agentes microbianos: sífilis, hongos.
- c) Desórdenes inmunológicos: penfigoide cicatricial, lupus, morfea.
- d) Anormogénesis, hiperplasias y tumores benignos: nevo blanco, disqueratosis, psoriasis.
- e) Pre-cáncer y cáncer: leucoplasias.

Estomatitis urémica, son úlceras bucales causadas por la acumulación sérica de urea y dando lugar a una uremia, produciendo así heridas tanto a nivel de piel como en mucosas (ver figura No. 37). ⁽⁸²⁾

Figura No.37: Estomatitis Urémica



Fuente: <https://www.google.com/url?sa=i&url=https%3A%2F%2Fwww.actaodontologica.com>

Tratamiento farmacológico

Las biguanidas son sensibilizadoras a la insulina que disminuyen la hiperglucemia sin estimular la producción de insulina. La metformina es la más popular y utilizada en este grupo; es una dimetilguanida que reduce los niveles elevados de glucosa sanguínea al disminuir la producción hepática de glucosa e incrementar la sensibilidad periférica a insulina, inhibe la absorción intestinal de glucosa e incrementa la recaptura de glucosa por músculo esquelético.

En los pacientes pediátricos no se recomienda un bolo previo de insulina; en estos pacientes se debe iniciar una infusión continua de insulina regular a una dosis de 0,1 U/kg/h. Esta dosis baja de insulina usualmente disminuye la concentración de glucosa en plasma a una tasa de 50-75mg/dl/h; si la concentración de glucosa plasmática no disminuye en 50mg/dl en la primera hora con respecto al valor de glucemia inicial, hay que reevaluar el estado de hidratación; si éste es adecuado, la infusión de insulina puede duplicarse cada hora hasta que la glucemia disminuya de 50-75mg/dl³.⁽⁸³⁾

Actualmente, se limita en la extensión; los estudios están en curso para desarrollar las estrategias del tratamiento que pueden limitar o restringir la progresión de las manifestaciones de la enfermedad.

La atención se centra sobre todo en la manera de la cual el riñón, el hígado, o la función retiniana se pueden preservar o recuperar por terapia génica apropiada. ⁽⁸⁴⁾

El tratamiento para insuficiencia renal es hemodiálisis, diálisis peritoneal y trasplante, siendo el trasplante renal el tratamiento sustitutivo de elección en el niño.

Las heparinas se usan cuando se requiere una acción anticoagulante rápida y de corta duración.

En las técnicas de hemodiálisis (HD) es necesario prevenir la coagulación del circuito sanguíneo extracorpóreo, para lo que habitualmente se utiliza; el objetivo es utilizar la dosis menor de anticoagulante con la que el dializador y la cámara venosa queden limpios de restos hemáticos. ⁽⁸⁵⁾

Prevención de las trombosis venosas profundas y para tratar problemas del riñón:

-Inhibidores de la enzima convertidora de angiotensina (IECA)

Entre los mecanismos fisiológicos que dispone el organismo para la regulación de la presión arterial, el sistema renina-angiotensina-aldosterona juega un importante papel. Este sistema es una cascada enzimática que finaliza en la formación de la angiotensina II.

Indicaciones terapéuticas

Las indicaciones terapéuticas fundamentales son el tratamiento de la hipertensión y la insuficiencia cardíaca congestiva. Se está estudiando su utilidad en la prevención en la mortalidad postinfarto y en la nefropatía diabética. ^(86,87)

Hipertensión

La acción hipotensora de los inhibidores de la enzima convertidora de angiotensina (IECA) está relacionada fundamentalmente con la inhibición de la síntesis de angiotensina II y su efecto se ve potenciado a través de la estimulación de la bradicinina y de la secreción de las prostaglandinas PGE2 y PGI2. ^(88,89)

A dosis equipotentes, la eficacia de todos los IECA es muy similar y están indicados en la hipertensión arterial en todos sus grados de severidad.

En la práctica clínica se ha observado que solamente los pacientes con hipertensión leve a moderada responden a los IECA, disminuyendo su eficacia en pacientes con concentraciones bajas de renina; sin embargo, cuando se utilizan asociados a un diurético tiazídico o un antagonista del calcio se puede controlar la hipertensión en el 80% de los casos, incluyendo los que presentan hipertensión grave.

-Bloqueadores o antagonistas de los receptores de la angiotensina II (BRA)

-Bloqueadores beta

-Estatinas

En farmacología, se conoce como estatinas a un grupo de fármacos usados para disminuir el colesterol y los triglicéridos, disminuye la síntesis endógena de colesterol mediante inhibición competitiva de la enzima HMG-CoA reductasa, enzima limitante en la biosíntesis del colesterol; en la actualidad, son seis las estatinas utilizadas en población infantil y juvenil (lovastatina, fluvastatina, pravastatina, simvastatina, atorvastatinan y rosuvastatina).⁽⁹⁰⁾

Dado que las diferentes estatinas tienen una diferente eficacia, las dosis recomendadas son: lovastatina 40 mg/día, atorvastatina 10-20 mg/día, pravastatina 10-20 mg/día hasta los 13 años y después 10-40 mg/día, simvastatina 20 mg/día.

^(91,92)

En general las estatinas son fármacos seguros utilizados a largo plazo, sin embargo, presentan dos tipos de reacciones adversas, la miotoxicidad y la hepatotoxicidad, las cuales son infrecuentes, pero pueden llegar a ser graves.⁽⁸⁸⁾

En niños con insuficiencia cardíaca congestiva etapa A algunos estudios apoyan el uso de inhibidores de enzima convertidora de angiotensina (IECA), en etapa B y C, algunos estudios apoyan el uso (captopril, enalapril) como de primera línea y se encuentra incorporado en las guías de manejo de ICC (nivel de evidencia B). En el tipo C se ha utilizado digoxina, su utilidad se basa en los potenciales efectos sobre inotropismo, atenuación de la respuesta neurohormonal, y control de la frecuencia cardíaca, aumentado la fuerza de contracción del músculo cardíaco, se recomienda su uso a dosis bajas (5-8 µg/kg al día) con rango ideal de concentración plasmática de 0,5-0,8 mg/mL (nivel de evidencia C).

En niños se recomienda incorporar espironolactona en el tratamiento de pacientes con insuficiencia cardíaca congestiva sintomáticos, asociado a IECA y B-bloqueadores (nivel C).

En etapa D requieren con frecuencia manejo intrahospitalario, incluyendo drogas vasoactivas (en especial milrinona), y en ocasiones ventilación mecánica. (71, 89)

Lesiones en cavidad bucal causadas por medicamentos

Distintos estudios han investigado el efecto de la administración sistémica de estatina sobre la pérdida de órganos dentarios (ver figura No.38), inflamación gingival, profundidad de sondaje y nivel de inserción clínica. Debido a la miotoxicidad que puede causar a largo plazo o no, el uso de estatinas se presentan dolores y debilidad muscular, sin elevación de creatinquinasa.

Figura No. 38: Pérdida prematura de órganos dentarios



Fuente: <https://www.elsevier.es/es-revista-quintessence-9-articulo-aparato-groper-ninos-revision-casos-X0214098511637663>

Las reacciones liquenoides por fármacos hacen referencia a la aparición de lesiones en la mucosa bucal similares, clínica e histológicamente, a las del liquen plano (LP) asociadas a la ingesta de un medicamento; la patogenia es desconocida, pero se cree que el fármaco actuaría como un factor precipitante en un paciente predispuesto.

Las lesiones suelen desaparecer cuando el medicamento es retirado. Clásicamente las reacciones liquenoides se han relacionado con las sales de oro y los antimaláricos, medicamentos usados en el tratamiento de la artritis reumatoide o de otras enfermedades del colágeno, también relacionados con fármacos como tiazidas, metildopa, propranolol y labetalol. ^(91,93)

Entre otros medicamentos frecuentemente implicados estarían los antihipertensivos, antiinflamatorios no esteroideos, diuréticos, psicofármacos e hipoglucemiantes orales, incluyendo captopril, enalapril, espirolactona antes mencionada. ⁽⁸⁷⁾

La única manifestación oral de la presencia de HTA son las hemorragias petequiales debido al aumento severo de la presión arterial y algunas de las condiciones

secundarias por el uso de antihipertensivos son la hiposalivación provocada por una lesión del parénquima de las glándulas salivales mayores y menores, relacionada con el uso de diuréticos, inhibidores de la enzima convertidora de angiotensina (IECA), agonistas alfa centrales, bloqueadores beta adrenérgicos. ⁽⁹⁰⁾

Las úlceras aftosas pueden ser causadas por diversos mecanismos, pero todas estas lesiones se relacionan con el sistema inmunitario. Se han encontrado factores exógenos capaces de atravesar la piel y las barreras mucosas, estimulando a las células de Langerhans hasta el punto de producirse anticuerpos contra los propios tejidos del organismo, están relacionadas con el uso de IECA. (Ver figura No.39)

Figura No. 39: Úlceras aftosas



Fuente: https://www.pediatriaintegral.es/wp-content/uploads/2015/xix01/02/n1-013-020_Josep%20Falgas.pdf

Penfigoide bulloso. Enfermedad relacionada con defectos inmunitarios, en los cuales los anticuerpos actúan en contra de la membrana basal y que, por activación del complemento, separan el tejido en la interfaz epitelio y tejido conectivo. Puede ser causada por el uso de IECA. ^(94,95)

El penfigoide bulloso afecta sobre todo a la piel con escasas lesiones orales y el penfigoide cicatricial por el contrario muestra su principal localización en la boca, ojos y otras mucosas siendo en este cuadro escasas las lesiones cutáneas.

Angioedema

En el 0,1-0,2% de los pacientes que toman IECA, produce inflamación de la nariz, garganta, boca, glotis, faringe, labios o lengua, todos o una combinación de los anterior. (Ver figura No. 40)

Figura No. 40: Angioedema



Fuente: <https://es.slideshare.net/aduyan/20120403urticaria-y-angioedemapppt>

Este efecto no está relacionado con la dosis y suele aparecer en el transcurso de la primera semana de tratamiento, por lo general en las primeras horas después de la dosis inicial. La obstrucción de las vías y la insuficiencia respiratorias puede producir la muerte. ⁽⁹¹⁾

Una vez suspendida la administración del IECA, el edema angioneurótico desaparece en horas. Mientras, es necesario proteger las vías respiratorias del enfermo y, si es necesario, administrar un antihistamínico, un glucocorticoide o ambos.

El uso de digoxina (para la insuficiencia cardiaca) puede causar: náusea, vómito, anorexia, dolor abdominal, diarrea y debilidad. El ácido del vómito produce una desmineralización de la matriz inorgánica con disolución de los cristales de hidroxiapatita debido a la unión del ion H del ácido con el ion calcio del esmalte, lo

cual conlleva la pérdida del esmalte en todas las zonas que están en contacto con el ácido. (Ver figura No.41)

Figura No. 41: Desmineralización del esmalte.



Fuente: <https://www.elsevier.es/es-revista-quintessence-9-articulo-cuando-es-necesario-un-tratamiento-X0214098511914550>

Los trastornos periodontales son comunes, debido a una escasa o nula ingesta de nutrientes esenciales para el mantenimiento de los tejidos de soporte, originando pérdida, tanto de densidad ósea, como de órganos dentarios y afecciones en tejidos de soporte, entre ellos de los más afectados suele ser la encía, la mayoría de los pacientes presentan xerostomía, afectando el arrastre de bacterias, aumentando la prevalencia de gingivitis. ⁽⁹²⁾

Manejo odontológico en consultorio

El paciente con cardiopatía congénita asintomático puede recibir cualquier tratamiento dental indicado, siempre que se empleen antibióticos para prevenir la endocarditis infecciosa; el paciente con síntomas secundarios a una cardiopatía congénita puede requerir un plan de tratamiento especial, según las complicaciones y su gravedad. ⁽⁹³⁾

La mayoría de los pacientes que reciben heparina estándar están hospitalizados con insuficiencia renal; posteriormente esta droga es reemplazada por warfarina antes de ser dados de alta.

Las emergencias odontológicas en estos pacientes deberían ser tratadas lo más conservadoramente posible, evitando los procedimientos quirúrgicos, se recomienda la interconsulta con el médico general del paciente. ⁽⁹⁴⁾

El paciente candidato a recibir trasplante renal debe tener un control odontológico previo pues la condición bucal y periodontal no deben ser factores de manifestaciones inflamatorias, infecciosas crónicas o agudas, que puedan afectar la estabilidad y pronóstico del órgano injertado. ⁽⁹⁵⁾

Pacientes con diabetes mellitus mal controlados están bajo un gran riesgo de desarrollar infecciones y retardo en la curación de heridas así que, es necesario el tratamiento con antibióticos para infecciones bucales abiertas, a pacientes con necesidad de procedimientos quirúrgicos externos y para prevenir, la ya mencionada endocarditis bacteriana.

Para las lesiones aftosas recurrentes se recomiendan los buches con gluconato de clorhexidina y los corticoides tópicos, la piedra angular del tratamiento, deben usarse durante el período prodrómico, si es posible.

Los corticoides pueden ser dexametasona 0,5 mg/5 mL 3 veces al día usados como enjuague, o pueden usarse ungüentos de clobetasol 0,05% o de fluocinonida 0,05% en una pasta protectora mucosa de carboximetilcelulosa (1:1) 3 veces al día; los pacientes que usan estos corticoides deben ser controlados por el riesgo de candidiasis, si los corticoides tópicos son inefectivos, puede usarse prednisona (p. ej., 40 mg por vía oral 1 vez al día) por ≤ 5 día.

PLANTAMIENTO DEL PROBLEMA

El término síndrome (de la palabra griega syndrome "simultaneidad") se definió tradicionalmente como un estado patológico asociado a una serie de síntomas simultáneos, generalmente tres o más; estos pacientes se encuentran bajo tratamiento médico, por ejemplo: doxapram: fármaco que estimula la respiración y tiene efectos y usos similares a la nikitamida, doxazosina fármaco alfa bloqueante que se emplea para tratar la hipertensión arterial, doxepin: fármaco que se emplea contra la depresión, especialmente se asocia a ansiedad, entre otros; estos medicamentos pueden causar lesiones en la cavidad bucal como: sequedad, enrojecimiento, irritación y presencia de grietas en los tejidos blandos.

El Síndrome de Down causado por una trisomía completa Hsa21 o una trisomía parcial; tiene una incidencia de 14.32 por 10,000 recién nacidos vivos: 1 en 698, llevan tratamiento médico con: doxapram: es un estimulante cardio-respiratorio, doxazosina fármaco para tratar la hipertensión arterial y doxepin para tratar la depresión, doxiciclina empleada para tratar infecciones.

Síndrome de Helweg- Larsen se debe a mutaciones sin sentido o pequeñas de delecciones en el marco de lectura del gen FLNB; los medicamentos utilizados son: acetaminofén que produce analgesia, ibuprofeno que inhibe la síntesis de prostaglandinas y naproxeno sódico.

Síndrome de Proteus es causado por mutaciones en el gen AKT1, que se originan al acaso en una célula del embrión durante las primeras etapas de desarrollo antes del nacimiento; se han publicado alrededor de 120 casos, se estima que la prevalencia es menor de 1/1.000.000 recién nacidos vivos; llevan un tratamiento médico con medicamento: fenitoina utilizado para el tratamiento de la epilepsia mayor, carbamazepina apoya la eficacia del medicamento como antiepiléptico y AINES como desinflamatorio.

Síndrome de Alport tiene su origen en la herencia, puede ser autosómica recesiva en un 10% de los casos o, con menor frecuencia, autosómica dominante en un 5%

de los pacientes; La prevalencia es de 1 en cada 17 000 nacidos vivos; el tratamiento médico incluye el uso de ciclosporina y la espironolactona.

Síndrome de Alstrom es causa de mutaciones en el gen ALMS1 en 25-40% de los pacientes. La prevalencia es muy baja, hay descritos aproximadamente 350 casos en el mundo; para el tratamiento de estos pacientes; se utilizan medicamentos como Inhibidores de la enzima convertidora de angiotensina, bloqueadores o antagonistas de los receptores de la angiotensina II, entre otros.

Como ya se mencionó anteriormente, éstos pueden causar lesiones en los tejidos de la cavidad bucal.

Por lo que nos hacemos la siguiente pregunta:

¿Cuáles son las lesiones en cavidad bucal causadas por medicamentos en pacientes pediátricos con síndrome de Down, síndrome de Helweg-Larsen, síndrome de Proteus, síndrome de Alport, y síndrome de Alstrom, 2021?

OBJETIVOS

General:

- Describir las lesiones en cavidad bucal causadas por medicamentos en pacientes pediátricos con síndrome de Down, síndrome de Helweg-Larsen, síndrome de Proteus, síndrome de Alport, y síndrome de Alstrom, 2021.

Específicos

- Describir las lesiones en cavidad bucal causadas por medicamentos en pacientes pediátricos con síndrome de Down.
- Describir las lesiones en cavidad bucal causadas por medicamentos en pacientes pediátricos con síndrome de Helweg-larsen.
- Describir las lesiones en cavidad bucal causadas por medicamentos en pacientes pediátricos con síndrome de Proteus.
- Describir las lesiones en cavidad bucal causadas por medicamentos en pacientes pediátricos con síndrome de Alport.
- Describir las lesiones en cavidad bucal causadas por medicamentos en pacientes pediátricos con síndrome de Alstrom

MATERIAL Y MÉTODO

Tipo de estudio

Descriptivo, revisión bibliográfica (documental)

Técnica

- Se realizó la búsqueda en línea con artículos de internet y libros
- Se realizó la búsqueda de la información científica de manera ordenada y sistematizada en libros, artículos científicos y páginas de internet
- Las fuentes de información que se consultaron fueron fuentes primarias como artículos, libros en sitios de internet, así como documentos de consulta general como: tesis, páginas web sujetas a organizaciones e instituciones educativas
- Se partió de lo general a lo específico delimitando el tema de investigación; desde las definiciones de cada síndrome, prevalencia, epidemiología, tratamiento (medicamentos), lesiones en cavidad bucal y manejo odontológico
- Lo primero que se leyó es el resumen de los artículos de investigación científica y si estos describían algunos de los síndromes de interés, etiología, características clínicas, diagnóstico, tratamiento, luego se procedió a la realización la ficha de resumen y de trabajo.
- Se concentró la información contenida en las fuentes documentales para ordenar y clasificar la información recolectada del tema de interés y así facilitó el trabajo de redacción
- Se continuó con la búsqueda de la información durante el transcurso de la investigación ya que pudieron surgir nuevas teorías que enriquecieran el trabajo de investigación.⁽⁹⁶⁾

Recursos

- ✓ Humanos
 - Tesistas:
 - Padilla López Karla Lizbeth
 - Ramírez González Karla Leticia
 - Director de tesis
 - Morales Vázquez Josefina
 - Asesores de tesis
 - González Bonilla Edgardo
 - Mayorga Ladrón de Guevara Sandra Luz

- ✓ Materiales
 - Computadora
 - Libros de texto
 - Libros digitales
 - Artículos
 - Impresora
 - Conexión de internet

- ✓ Físicos
 - Casa de las tesistas

- ✓ Financieros
 - Solventados por las tesistas

CONCLUSIÓN

- El manejo del paciente debe llevarse de manera interdisciplinaria en conjunto con otras especialidades, por ejemplo: Odontopediatría, Ortodoncia, Cirugía maxilofacial, Periodoncia, entre otros; para tener una atención integral y así cumplir las necesidades de tratamiento.
- El cirujano dentista de práctica general debe diseñar programas preventivos y de tratamiento individualizado, para tratar las necesidades en etapas tempranas y así, evitar tratamientos invasivos.
- Los exámenes complementarios aportan valiosa información tanto en su estado sistémico y bucal para confirmar o dar mayor certeza al diagnóstico de una patología en cuestión como lo son exámenes de laboratorio, la biopsia de glándulas salivales y demás tejidos.
- El paciente debe tener control odontológico durante el tratamiento del síndrome, para evitar complicaciones de salud.
- A pesar de que algunos síndromes son de baja incidencia, debemos estar preparados académicamente para la atención integral de cada paciente.
- Tener en cuenta los medicamentos utilizados para tratar los síndromes para evitar interacciones intermedicamentosas.
- Saber que medicamentos causan lesiones en cavidad bucal a largo plazo, así evitar hacer diagnósticos erróneos.
- Diferenciar las lesiones de tejidos blandos en cavidad bucal causadas por medicamentos, problemas sistémicos e higiene bucal.
- Los pacientes con los síndromes antes mencionados se pueden tratar en consulta privada teniendo una historia clínica y exámenes de laboratorio, pero teniendo comunicación con su médico tratante, ya que los odontólogos se encargan de restaurar las caries existentes, así como de la higiene bucal además de mandar a interconsultas con los especialistas.
- El doxepin se emplea contra la depresión asociado a ansiedad en síndrome de Down, entre sus efectos secundarios puede causar xerostomía,

inflamación de mucosas, halitosis, ulceraciones dolorosas, entre otras. La dixazosina se usa para tratar hipertensión arterial en síndrome de Down provocando problemas en el periodonto como gingivitis infantil grave y constante, que se desarrolla generalmente a periodontitis.

- En el síndrome de Helweg Larsen se emplea naproxeno sódico para tratar el dolor, artritis, puede causar estomatitis ulcerosa, entre otras.
- El síndrome de Proteus utiliza fenitoína para tratar cuadros de epilepsia, crisis convulsivas parciales, tónico- clónicas, arritmias cardíacas y neuralgias. La hipertrofia gingival: es la complicación más frecuente, casi en el 50% de pacientes que toman fenitoína la padecen, las primeras manifestaciones aparecen luego de tres meses de tomar dicha medicación, también puede causar fibromatosis.
- En el síndrome de Alport se usa comúnmente las ciclosporinas usadas en la inmunosupresión del paciente con trasplante y espilactonas que se usan como antidiurético a antihipertensivo. Debido a las deficiencias del sistema inmune presentan lengua saburral, candidiasis, hiperplasia gingival, leucoplasia vellosa, herpes bucal recurrente, carcinoma escamocelular de labio, linfoma no Hodgkin.
- En el síndrome de Alstrom se emplean IECA que se relacionan al penfigoide bulloso angioedema, entre otros. Las estatinas para disminuir el colesterol y los triglicéridos, pero causa reacciones liquenoides. Espirolactona para pacientes con insuficiencia cardíaca congestiva puede causar hemorragias petequiales.
- Estos pacientes generalmente se atienden hospitalariamente debido a los cuadros intensivos que pueden presentar, estadías prolongadas para su estabilización y la cantidad de especialidades de la salud que se requieren para su tratamiento no solo odontológicos.

PROPUESTAS

- Estudiar las consecuencias de los medicamentos a largo plazo al tratar estos síndromes.
- Tener comunicación con el médico general para poder cambiar los medicamentos que causen lesiones en cavidad bucal.
- Tratar de manera oportuna las lesiones bucales, ya que algunas causan molestias además de que pudieran alterar el control del síndrome o presentar alguna complicación o efecto secundario en el tratamiento.
- la prevención es fundamental en estos pacientes, para evitar nuevas lesiones bucales o bien complicaciones en las ya existentes.
- Que en el plan de estudios de la carrera cirujano dentista de la FES Zaragoza principalmente en el tercer año en el módulo de Alteraciones Bucales, se dé más información sobre síndromes, abarcando su etiología, medicamentos y características clínicas y manejo odontológico. Sin importar si tiene una incidencia baja.
- Enfatizar la importancia de la atención multidisciplinaria para optimizar los resultados brindando un enfoque más amplio con las distintas especialidades para preservar la salud.
- Dar la importancia de saber sobre este tema a pesar de que generalmente estos síndromes se tratan a nivel hospitalario.
- Interacción odontológica con médicos especialistas para monitorear hospitalariamente su salud bucal y particularmente con especialidades odontológicas para tratar las diferentes problemáticas.

REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

- ¹ Jablonski S. Síndrome: un concepto en evolución. Revista scielo [internet]. 1995 [Consultado 15 enero 2021]; 3 (1). Disponible en: http://scielo.sld.cu/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S1024-94351995000100006
- ² Díaz CS, Rebollar YE, Del Castillo RV. Genómica del síndrome de Down. Revista Acta Pediátrica Mexicana [internet]. 2016[citado 20 de enero de 2021]; 37(5): 289-290. Disponible en: <http://www.scielo.org.mx/pdf/apm/v37n5/2395-8235-05-00289.pdf>
- ³ Pérez CDA. Síndrome de Down. Revista de actualización clínica investiga [internet]. 2014 [citado 21 de enero de 2021]; 45 (1): 23-28. Disponible en: http://www.revistasbolivianas.org.bo/scielo.php?pid=s230437682014000600001&script=sci_arttext&lng=es
- ⁴ Fernández MAD. Aspectos generales sobre el síndrome de Down. Revista Internacional de Apoyo a la Inclusión, Logopedia, Sociedad y Multiculturalidad [internet]. 2016 [citado el 20 de enero de 2021]; 2(1): 1-3. Disponible: <https://dialnet.unirioja.es/descarga/articulo/6941140.pdf>
- ⁵ Sierra RMC, Navarrete HE, Canún SS, Reyes PAE, Valdés HJ. Prevalencia del síndrome de Down en México utilizando los certificados de nacimiento vivo y de muerte fetal durante el periodo 2008-2011. Elsevier [internet]. 2014 [citado el 22 de enero de 2021]; 71 (5): 292-297. Disponible en: <https://www.elsevier.es/es-revista-boletin-medico-del-hospital-infantil-401-articulo-prevalencia-del-sindrome-down-mexico-S1665114614000409>
- ⁶ Corretger MJ, Serés A, Casaldàliga J. Síndrome de Down: Aspectos médicos actuales. Masson: Fundación Catalana Síndrome de Down; 2005. 36-39.
- ⁷ Sakellari D, Belibasakis G, Chadjipadelis T, Arapostathis K, Konstantinidis A. Supragingival and subgingival microbiota of adult patients with Down's syndrome: changes after periodontal treatment. Oral Microbiol Immunol [internet]. 2001 [citado

el 20 de enero de 2021]; 16(6): 376- 382. Disponible en: <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/11737662/>

⁸ Culebras AE, Silvestre RJ, Silvestre DJ. Alteraciones odonto-estomatológicas en el niño con síndrome de Down. Revista española de pediatría [internet]. 2012 [citado el 20 de enero de 2021]; 68 (6): 1-7. Disponible en:

<http://centrodocumentaciondown.com/uploads/documentos/6d3dd90110f6a8fd31465d23a0763e631d2d89c9.pdf>

⁹ Demicheri R, Batlle A. La enfermedad periodontal asociada al paciente con síndrome de Down. Revista en Odontoestomatología [internet]. 2011 [citado 20 de enero 2021]; 13 (18): 56-62. Disponible en:

http://www.scielo.edu.uy/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S1688-93392011000200002

¹⁰ Arieias C, Pereira ML, Pérez MD, Macho V, Coelho A. Enfoque clínico de niños con síndrome de Down en el consultorio dental. Avances en odontoestomatología [internet]. 2014 [citado el 12 de enero de 2021]; 30(6): 2-4. Disponible en: http://scielo.isciii.es/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S0213-12852014000600003

¹¹ Mayoral TA. Atención Buceo dental y síndrome de Down. Fundación Catalana Síndrome de Down [internet]. [Consultado el 13 de enero de 2021]. Disponible en: https://www.sindromedown.net/wpcontent/uploads/2014/09/97L_guiaodontologia4def.pdf

¹² Jara LS, Ondarza GA, Infante JI, Gach S, González JM, Salas AP, et al. Anomalías orofaciales en pacientes con síndrome de Down en una muestra de población chilena. Revista chilena de pediatría [internet]. 1986 [consultado el 18 de enero de 2021]; 57(6): 510- 513. Disponible en: https://www.scielo.cl/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S0370-41061986000600007

-
- ¹³ Tirado AL, Díaz CS, Ramos MK. Salud bucal en escolares con síndrome de Down en Cartagena. Revista Med Fam [internet]. 2015 [citado el 22 de enero de 2021]; 8(2): 82-86. Disponible en: https://scielo.isciii.es/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S1699695X2015000200004
- ¹⁴ Steinberg AD, Zimmerman S. The Lincoln dental caries study: a three year evaluation of dental caries in persons with various mental disorders. J Am Dent Assoc [internet]. 1978 [citado el 20 de enero de 2021]; 97 (6): 981-990. Disponible en: http://scielo.isciii.es/scielo.php?script=sci_nlinks&ref=1226495&pid=S0213-1285201400060000300021&lng=es
- ¹⁵ Salud es bienestar. Doxapram posología [internet]. 2009 [consultado el 22 de enero 2021]. Disponible en: <https://salud.es/medicamento/doxapram/>
- ¹⁶ Gaceta dental. Complicaciones en Odontología: reacción de hipersensibilidad tipo I o anafilaxia. Shock anafiláctico [Internet]. 2009 [Consultado 22 de enero 2021]; 1 (1): 20-24. Disponible en: <https://gacetadental.com/2009/03/complicaciones-en-odontologa-reaccin-de-hipersensibilidad-tipo-i-o-anafilaxia-shock-anafilctico-31611/>
- ¹⁷ Cambra J, Cambra M. Leucocitos y problemas dentales [internet]. España: Clínica Dental de Barcelona; 2020 [consultado 22 de enero 2021]. Disponible en: <https://www.cambracclinic.com/blog/leucocitos-y-problemas-dentales/>
- ¹⁸ Ministerio de Sanidad política, social e igualdad. Agencia Española de Medicamentos y Productos Sanitarios (AEMPS) [internet]. 2017 [consultado 22 de enero 2021]. Disponible en: http://www.aemps.gob.es/https://cima.aemps.es/cima/pdfs/es/p/63068/63068_p.pdf

- ¹⁹ González JE, Aguilar CJ, Guisado BR, Tristán FJ, García LP, Álvarez FJ, et al. Xerostomía: Diagnóstico y Manejo Clínico. Revista Clínica de Medicina de Familia Scielo [internet]. 2009 [Consultado 22 de enero 2021]; 2 (6): 82- 86. Disponible en: http://scielo.isciii.es/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S1699-695X2009000100009
- ²⁰ DENTAI. Expertos en salud bucal. Cerdanyola. Barcelona [Internet]. 2019 [Consultado 22 de enero 2021]. Disponible en: <https://www.dentaid.es/salud-bucal/Xerostomia>
- ²¹ Universidad de Oxford. Diccionario de Medicina. Madrid: Editorial Marker House Bocks; 1998. 215-2019.
- ²² Valicena M, Escalona LA. Manejo terapéutico del paciente con xerostomía. Revista Acta Odontológica [internet]. 2001 [consultado 22 de enero 2021]; 39 (1); 30-35. Disponible en: <https://www.actaodontologica.com/ediciones/2001/1/art-14/>
- ²³ Abeleira PM, Limeres PJ, Outumuroo RM. Ortodoncia y Ortopedia Dentofacial en el Síndrome de Down. España: Creative commons; 2017. 301- 305.
- ²⁴ Robertson S. Síndrome de Larsen. Orphanet [Internet]. [Consultado 15 enero 2021]. Disponible en: https://www.orpha.net/consor/cgi-bin/OC_Exp.php?lng=es&Expert=503
- ²⁵ BBC NEWS MUNDO. Esperanza de vida de acuerdo a tu país [internet]. [consultado 23 abril 2021]. Disponible en: <https://www.bbc.com/mundo/noticias44124466#:~:text=La%20esperanza%20de%20vida%20a,17%20a%C3%B1os%20m%C3%A1s%2C%20en%20promedio.>
- ²⁶ Genet J Med. Displasia ectodérmica anhidrótica: herencia autosómica dominante con anomalías del paladar y los labios. National Library on Medicine [Internet]. 1968 [Consultado 15 enero 2021]; 5 (4): 269–272. Disponible en: <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pmc/articles/PMC1468665/?page=1>

²⁷ Hernández CE. Acetaminofén: el medicamento más usado en pediatría. Anestesia en México [Internet]. 2016 [Consultado 15 enero 2021]; 28(3): 1-4. Disponible en: <http://www.scielo.org.mx/pdf/am/v28n3/2448-8771-am-28-03-00001.pdf>

²⁸ Ortega CD, Peña CF, Cano DJA, Mansilla RMA. Actualización en el manejo odontológico del paciente con patología hepática. Cient. Dent [Internet]. [Consultado 23 abril 2021]. 2019; 16; 1; 17-25. Disponible en: <https://coem.org.es/pdf/publicaciones/cientifica/vol16num1/ActualizacionManejoOdontol.pdf>

²⁹ The American Society of Health-System Pharmacists. Acetaminofén [internet]. Estados Unidos: Patient Medication Information; 2021 [consultado el 23 de abril de 2021]. Disponible en: <https://medlineplus.gov/spanish/druginfo/meds/a681004-es.html>

³⁰ Vidal Vademécum. Ibuprofeno [internet]. España: Drug Information Systems; 2018 [consultado 28 abril 2021]. Disponible en: <https://www.vademecum.es/principios-activos-ibuprofeno-m01ae01>

³¹ Vitonica. Efectos del abuso de Ibuprofeno [internet]. Argentina: Webedia; 2012 [consultado el 28 de abril de 2021]. Disponible en: <https://www.vitonica.com/prevencion/efectos-del-abuso-de-ibuprofeno>

³² Garcías BG, Hernández O, Kahwati N, Parra Santiago. Cambios estructurales de la superficie dental erosionada. Revista Acta Odontológica Venezolana [Internet]. 2018 [Consultado 23 mayo 2021]; 57 (1):1-5. Disponible en: <https://www.actaodontologica.com/ediciones/2019/1/art2/#:~:text=La%20erosi%C3%B3n>

[%20dental%20se%20define,desgaste%20y%20producir%20hipersensibilida
d%20destinaria](#)

³³ Vidal Vademecum. Naproxeno [internet]. España: Drug Information Systems; 2018 [consultado 28 abril 2021]. Disponible en: <https://www.vademecum.es/principios-activos-naproxeno-m01ae02>

³⁴ The American Society of Health-System Pharmacists. Inyección de Denosumab [internet]. Estados Unidos: Patient Medication Information; 2021 [consultado el 23 de mayo de 2021]. Disponible en: <https://medlineplus.gov/spanish/druginfo/meds/a610023-es.html>

³⁵ Mayo Foundation for Medical Education and Research. Tratamiento de la osteoporosis: los medicamentos pueden ayudar [internet]. Estados Unidos: Mayo Clinic Healthy Living; 2020 [consultado el 23 de mayo de 2021]. Disponible en: <https://www.mayoclinic.org/es-es/diseases-conditions/osteoporosis/in-depth/osteoporosis-treatment/art-20046869>

³⁶ Giraldo ZM, Martínez CM. Manejo de la salud bucal en discapacitados. Facultad Odontología, Universidad CES [internet]. 2017 [consultado 04 de junio 2021]; 30 (2): 23-36. Disponible en: <http://www.scielo.org.co/pdf/ceso/v30n2/0120-971X-ceso-30-02-00023.pdf>

³⁷ Waldron C, MacGiolla PC, Nunn J, Comiskey C, Donnelly SE, Guerin S, Clarke MJ. Oral hygiene programs for people with intellectual disabilities. Cochrane Database Syst Rev [internet]. 2017 [consultado 15 enero 2021]; (4) 1: 25-31. Disponible en: <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pmc/articles/PMC6478189/>

³⁸ Fundación hospital de la misericordia. Guía de manejo de pacientes con labio y/o paladar hendido [internet]. Colombia: Universidad Nacional de Colombia; 2012 [Consultado el 15 enero de 2021]. Disponible en:

http://www.odontologia.unal.edu.co/docs/habilitacion_homi/7.%20Guia%20de%20manejo%20de%20pacientes%20con%20labio%20y%20o%20paladar%20hendido.pdf

³⁹ Cubí P. ¿Te duele la espalda? Puede ser una desviación de columna [internet]. España: Saber vivir; 2021 [Consultado 04 de junio 2021]. Disponible en:

https://www.sabervivirtv.com/traumatologia/como-aliviar-dolor-espalda-escoliosis-columna-desviada_1563

⁴⁰ Medizinredakteurin. Proteus Syndrome Foudation. Síndrome de Proteus. [internet] 2015. [Consultado 15 enero 2021]. Disponible en :

<https://www.netdoktor.de/krankheiten/proteus-syndrom/>

⁴¹ Genetic and rare diseases information center. Síndrome de Proteus [internet]. México: National Center for Advancing Translational Sciences; 2012 [consultado el 17 de enero de 2021]. Disponible en:

<https://rarediseases.info.nih.gov/espanol/13236/sindrome-de-proteus>

⁴² Marsh D. Síndrome de Proteus [internet]. Francia: Orphanet; 2013 [consultado 15 enero 2021]. p 269-274. Disponible en:

https://www.orphbin/OC_Exp.php?Lng=ES&Expert=744

⁴³ Nicklaus Children´s Hospital. Síndrome de Proteus [internet]. Estados Unidos: Medicina Hospitalaria Pediátrica; 2020 [consultado el 17 de enero de 2021].

Disponible en: <https://www.nicklauschildrens.org/condiciones/sindrome-de-proteus>

⁴⁴ Aminoff MJ, Boller F, Swaab DF. Handbook of clinical neurology. 3ra ed. Amsterdam: Elsevier; 2008. 185- 196.

-
- ⁴⁵ Sánchez LA, Rojas FJO, Rodríguez RMO. Reporte clínico: Hemimegalencefalia. Revista Medisur Scielo [internet]. 2015 [citado el 17 de junio de 2021]; 13 (6): 24-30. Disponible en: http://scielo.sld.cu/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S1727-897X2015000600014
- ⁴⁶ Copetalo RRC, Mechereffe AD, Milanez MAMA, Soriano EMP, Marques BA. Proteus Síndrome. Case Report. An Bras Dermatol [internet]. 2017 [citado el 17 de junio de 2021]; 92(5):717-20. Disponible en: <http://dx.doi.org/10.1590/abd1806-4841.20174496>
- ⁴⁷ Portuondo BE. Síndrome de Proteus y síndrome de West en lactante femenina. Rev Cubana Pediatría [internet]. 2019 [consultado el 10 de marzo de 2021]; 91(4): 31-34. Disponible en: http://scielo.sld.cu/scielo.php?script=sci_abstract&pid=S003475312019000400011&lng=iso&nrm=iso
- ⁴⁸ Hospital Sant Joan de Deu. ¿Qué es el síndrome de Proteus? Sintomatología y origen genético [internet]. España: Unión Europea a través del programa Horizon. 2020 [consultado el 1 de mayo de 2021]. Disponible en: <https://www.share4rare.org/es/news/que-es-el-sindrome-de-proteus-sintomatologia-y-origen-genetico>
- ⁴⁹ Salinas D. Atención Odontológica de pacientes con epilepsia [internet]. Argentina: Universidad Nacional de Cuyo; 2001 [2005; consultado el 17 de junio de 2021]. Disponible en: https://fci.uib.es/digitalAssets/178/178158_4.pdf
- ⁵⁰ Calderón M, Varona J, Espina LM. Monitorización de niveles plasmáticos de fenitoina. Revista de Diagnostico Biológico [internet]. 2001 [citado el 17 de junio de 2021]; 50 (2): 10-14. Disponible en: https://scielo.isciii.es/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S0034-79732001000200001

⁵¹ Facultad de Medicina. Carbamazepina [internet]. México: Universidad Nacional Autónoma de México; 2007 [citado el 17 de junio de 2021]. Disponible en: http://www.facmed.unam.mx/bmnd/gj_2k8/prods/PRODS/Carbamazepina.htm

⁵² Benedict M, Marson AG. Clobazam como tratamiento adicional de la epilepsia resistente al tratamiento. Grupo Cochrane de Epilepsia [internet]. 2008 [consultado el 5 de mayo de 2021]; 2 (5): 1-5. Disponible en: <https://doi.org/10.1002/14651858.CD004154.pub4>

⁵³ Foundation for Medical Education and Research [internet]. Estados Unidos: Mayo Clinic Healthy Living. 1998 [consultado el 4 de mayo de 2021]. Disponible en: <https://www.mayoclinic.org/es-es/diseases-conditions/rheumatoid-arthritis/diagnosis-treatment/drc-20353653>

⁵⁴ Pérez RAA, López MAM, Grau A. Antiinflamatorios no esteroides (AINES) consideraciones para su uso odontológico. Revista Cubana de Estomatología [internet]. 2008 [consultado el 6 de mayo de 2021]; 39 (2): 34-39. Disponible en: http://scielo.sld.cu/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S0034-75072002000200004

⁵⁵ Sahuquillo MAM. Reacciones adversas a los medicamentos en la cavidad oral. Gaceta Dental [internet]. 2009 [consultado 6 mayo de 2021]; 1(4): 19-25. Disponible en: <https://gacetadental.com/2009/03/reacciones-adversas-a-los-medicamentos-en-la-cavidad-oral-31302/>

⁵⁶ Léauté LC, Dumas de la Roque E, Hubiche T, Boralevi F, Thambo JB. Propranolol for severe hemangiomas of infancy. The New England Journal of Medicine [internet]. 2008 [consultado 8 mayo de 2021]; 358 (24): 46-51. Disponible en: <https://www.nejm.org/doi/full/10.1056/NEJMc0708819>

⁵⁷ Rojas CNE. Guía de Manejo de Parálisis Cerebral. Fundación Hospital de la Misericordia [internet]. 2008 [consultado el 14 de febrero de 2021]; 1 (2): 3-10. Disponible en:

http://www.odontologia.unal.edu.co/docs/habilitacion_homi/Guia%20de%20Manejo%20de%20Paralisis%20Cerebral.pdf

⁵⁸ Courville K, Courville K, Landires I. Síndrome de Alport: una actualización en fisiopatología, genética, diagnóstico y tratamiento. Rev Nefrol Dial Traspl [internet]. 2020 [consultado el 28 de febrero de 2021]; 41 (1): 62-71. Disponible en: <https://www.revistarenal.org.ar/index.php/rndt/article/view/619/1114>

⁵⁹ Urrego DJA, Landinez MG, Lozano TCJ. Síndrome de Alport: reporte de caso y revisión. Universidad Nacional de Colombia [internet]. 2015 [citado 20 de enero de 2021]; 63 (1): 1-3. Disponible en: <http://www.scielo.org.co/pdf/rfmun/v63n1/v63n1a1>

⁶⁰ Medeiros DM, Fuentes Y, García RP, Hernandez AM. Síndrome de Alport. Revista Medigraphic [internet]. 2008 [citado el 21 de enero de 2021]; 64 (1): 2-4. Disponible en: <http://www.scielo.org.mx/pdf/bmim/v65n5/v65n5a2.pdf>

⁶¹ Torra, R. Síndrome de Alport y nefrología con colágeno IV. Sociedad Española de Nefrología [internet]. 2011 [citado el 22 de enero de 2021]; 2 (1): 1-3. Disponible en: <https://www.revistanefrologia.com/es-sindrome-alport-nefropatia-del-colageno-articulo-X2013757511002550>

⁶² Lecca RMP, Meza MJ, Ríos VK. Manifestaciones bucales en pacientes con insuficiencia renal crónica con hemodiálisis. Revista Estomatológica Herediana [internet]. 2014 [citado el 22 de enero de 2021]; 24 (3): 1-4. Disponible en: <https://www.redalyc.org/pdf/4215/421539382003.pdf>

⁶³ Marinovic MA. Aftas orales recurrentes: diagnóstico diferencial y manejo. Revista Actas de reuniones clínicas [internet]. 2009 [consultado el 9 de febrero de 2021]; 9 (2): 30-37. Disponible en: <https://www.medwave.cl/link.cgi/Medwave/Reuniones/3773?ver=sindisenio>

⁶⁴ Barbero FL, Durán SC, Somacarrera PL. Agrandamientos gingivales. Gaceta Dental [internet]. 2013 [consultado el 17 de febrero de 2021]. 2 (43): 10-14. Disponible en:

https://gacetadental.com/wpcontent/uploads/OLD/pdf/243_CIENCIA_Agrandamientos_gingivales.pdf

⁶⁵ Casian RA, Trejo QP, De León TC, Carmona RD. Hiperplasia Fibrosa Inflamatoria: reporte de un caso. Rev. Clínica Periodoncia Implantología Rehabilitación Oral [internet]. 2011 [citado 11 de marzo de 2021]; 4 (2): 74-79. Disponible en:

https://scielo.conicyt.cl/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S071901072011000200007&lng=es.

⁶⁶ Ulloa BJP, Fredes CF. Manejo actual de la xerostomía. Revista Otorrinolaringol. Cir. Cabeza Cuello [internet]. 2016 [consultado el 11 de marzo de 2021]; 76 (2): 243-248. Disponible en:

https://scielo.conicyt.cl/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S071848162016000200017&lng=es.

⁶⁷ Álvarez BM, Raposo CS. Manifestaciones orales del paciente con insuficiencia renal. Revista Europea Odontoestomatología [internet]. 2016 [citado el 22 de enero de 2021]; 1 (1): 1-5. Disponible en: <http://www.redoe.com/ver.php?id=239>

⁶⁸ Saldaña BA, García TBE, Enamorado CA, García PJC. La ciclosporina A y el daño oxidativo del trasplante. Revista Cubana de Investigación Biomédica [internet]. 2002 [consultado el 27 de febrero de 2021]; 21 (3): 1-4. Disponible en: http://scielo.sld.cu/scielo.php?script=sci_abstract&pid=S0864-03002002000300009&lng=es&nrm=iso

⁶⁹ Solache OG, Alcocer DBL, Cadena LMG, Uribe MAV, Aldrete VJ, Rodríguez GJA. Papel de la espironolactona en el tratamiento de la hipertensión arterial resistente. Revista Medicina Interna México [internet]. 2017 [consultado el 28 de febrero de 2021]; 33 (6): 808- 3014. Disponible en:

<https://medicinainterna.org.mx/article/papel-de-la-espironolactona-en-el-tratamiento-de-la-hipertension-arterial-resistente/>

⁷⁰ La Rosa GE, Mondragón PA, Irigoyen CME, Bustamante RMA. Oral lesions in a group of the kidney transplant patients. Med Oral Patol Oral Cirugía Bucal [internet]. 2005 [consultado el 12 de marzo de 2021]; 2 (10): 196-204. Disponible en: http://scielo.isciii.es/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S1698-44472005000300002

⁷¹ Vinitzy BI, Traver VM, Carrasco RCA, Aldape BB. Linfom de Hodgkin de células grande B en cavidad oral: presentación de un caso y revisión de literatura. Revista Odontológica Sanmarquin [internet]. 2002 [consultado el 13 de mayo de 2021]; 23(2):181-188. Disponible en: <Texto%20del%20art%C3%ADculo-62028-1-10-20200507.pdf>

⁷² Sánchez de Toledo CJ, Sábado AC. Linfomas de Hodgkin y no Hodgkin. Órgano de expresión de la Sociedad Española de Pediatría Extra hospitalaria y Atención Primaria [internet]. 2012 [citado el 30 de abril del 2021]; 16 (6): 2-10. Disponible en: <https://www.pediatriaintegral.es/numeros-anteriores/publicacion-2012-07/linfomas-de-hodgkin-y-hodgkin>

⁷³ Hennessy BJ. Xerostomía [internet]. Texas: Manual MSD Versión para profesionales; 2020 [consultado el 2 de mayo de 2021]. Disponible en: <https://www.msmanuals.com/esmx/professional/trastornosodontol%C3%B3gicos/s%C3%ADntomas-de-los-trastornos-bucal-es-y-dentales/xerostom%C3%ADa>

⁷⁴ Facultad de Medicina [internet]. Guatemala: Universidad Francisco Marroquín. 2008 [consultado 30 de enero de 2021]. p 3-7. Disponible en: <https://medicina.ufm.edu/eponimo/sindrome-de-alstrom/>

⁷⁵ Bordallo PD, Barón BD, Lozano VM, Escudero DC, Falcó RRM, Fernández FJ. Síndrome de Alström Hallgren. Sociedad Española de Oftalmología [internet]. 2007 [citado el 30 de enero de 2021]; 82 (10): 1-5. Disponible en: http://scielo.isciii.es/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S03656691200700100001

⁷⁶ Mendioroz J, Bermejo E, Marshall JD, Naggert JK, Collin GB, Martínez MS. Presentación de un caso con síndrome de Alström: aspectos clínicos, moleculares y guías diagnósticas y anticipatorias. Elsevier [internet]. 2008 [consultado 30 de enero de 2021]; 131 (19): 2-6. Disponible en: <https://www.elsevier.es/es-revista-medicina-clinica-2-articulo-presentacion-un-caso-con-sindrome-13129293>

⁷⁷ Mendoza CEC, Castro CDM, Villanueva MC, Kofman ESH, Rivera VMR. Síndrome de Alström. Reporte de una familia mexicana, manejo multidisciplinario y revisión de la literatura. Revista Medigraphic [internet]. 2009 [consultado 30 de enero de 2021]; 72 (2): 1-3. Disponible en: <https://www.medigraphic.com/pdfs/h-gral/hg-2009/hg092f.pdf>

⁷⁸ Urcelay G. Miocardiopatía dilatada en el niño. Revista chilena de pediatría [internet]. 2020 [consultado el 7 de mayo del 2021]; 91 (6): 2-6. Disponible en: https://scielo.conicyt.cl/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S03741062020000600860

⁷⁹ Hechavarría M, Núñez A, Fernández TM, Pérez CN. Principales alteraciones bucodentales en pacientes con diabetes mellitus. MEDISAN [internet]. 2016 [consultado el 30 de enero de 2021]; 20 (9):1-5. Disponible en: <http://scielo.sld.cu/pdf/san/v20n9/san02209.pdf>

⁸⁰ Bermejo FA, López JP. Liquefacción oral: Naturaleza, aspectos clínicos y tratamiento. RCOE Revista Consejo General de Colegios de Odontólogos y Estomatólogos de España [internet]. 2004 [citado 2 de febrero del 2021]; 9 (4): 395-

408. Disponible en: http://scielo.isciii.es/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S1138-123X2004000400003&lng=es

⁸¹ Bermejo FA, López JP. Diagnóstico diferencial de las lesiones blancas de la mucosa oral. Revista Médica Oral [internet]. 2003 [citado el 30 de abril del 2021]; 8 (156): 82- 90. Disponible en: http://www.medicinaoral.com/pubmed/medoralv8_i2_p156.pdf

⁸² Barrett K. Fisiología renal. Ganong Fisiología Médica. 24 ed. México: 2013 75-90

⁸³ Cespedes C, Bustos C. Manejo de la cetoacidosis diabética en niños y adolescentes. Revista Elsevier [internet]. 2008 [citado el 29 de abril de 2021]; 55 (7): 289-296. Disponible en: <https://www.elsevier.es/es-revista-endocrinologia-nutricion-12-articulo-manejo-cetoacidosis-diabetica-ninos-adolescentes-S1575092208721831>

⁸⁴ Joy T, Cao H, Black G, Malik R, Charlton V, Hegele RA, et al. Síndrome de Alstrom: reporte de caso y revisión de la literatura. Orphanet J Rare Diseases [internet]. 2007 [citado el 30 de abril del 2021]; 2 (9): 42-51. Disponible en: <https://doi.org/10.1186/1750-1172-2-49>

⁸⁵ Casamitjana NIC. Anticoagulantes inyectable. Heparinas. Revista Elsevier [internet]. 2001 [citado el 30 de abril del 2021]; 15 (5): 1-5. Disponible en: <https://www.elsevier.es/es-revista-farmacia-profesional-3-articulo-anticoagulantes-inyectables-heparinas>

⁸⁶ Otvos JD, Shalaurova I, Freedman DS, Rosenson RS. Effects of pravastatin treatment on lipoprotein subclass profiles and particle size in the PLAC-I trial. Atherosclerosis. National Library Of Medicine [internet]. 2002 [consultado 19 de

febrero de 2021]; 160 (1): 41-48. Disponible en: <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/11755921/>

⁸⁷ Dalmau SJ. Uso de estatinas en pediatría: fármacos en hiperlipidemias. Rev Española de Endocrinología Pediátrica [internet]. 2010 [citado el 29 de abril de 2021]; 12 (2). Disponible en: <https://www.endocrinologiapediatrica.org>

⁸⁸ Rosenberg MAR. Efectos del uso de estatinas sistémicas y locales sobre la salud periodontal y sobre la respuesta inmune [Tesis doctoral]. Barcelona, España: Facultad de Odontología; 2017. Disponible en: <file:///C:/Users/Usuario/Downloads/Tesi%20David%20Rafael%20Rosenberg.pdf>

⁸⁹ Rathore SS, Curtis JP, Wang Y, Bristow MR, Krumholz HM. Association of serum digoxin concentration and outcomes in patients with heart failure. Revista Scielo [internet]. 2003 [consultado el 7 de mayo de 2021]; 289 (87): 1-8. Disponible en: https://scielo.conicyt.cl/scielo.php?script=sci_nlinks&pid=S0370-4106202000060086000038&lng=en

⁹⁰ Aguilar DN, Vázquez RMA. Manifestaciones bucales en pacientes hipertensos bajo tratamiento antihipertensivo. Revista Medigraphic [internet]. 2009 [citado el 24 de mayo de 2021]; 1 (2): 90-94. Disponible en: <https://www.medigraphic.com/pdfs/imi/imi-2009/imi092i.pdf>

⁹¹ Kaplan AP. Clinical practice. Chronic Urticaria and Angioedema. National Library of Medicine [internet]. 2002 [citado el 24 de mayo de 2021]; 346 (3):175-179. Disponible en: <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/11796852/>

⁹² Ochoa GL, Dufoo OS, De León TCS. Principales repercusiones en la cavidad oral en pacientes con anorexia y bulimia. Revista Odontológica Mexicana [internet]. 2008 [citado el 7 de mayo de 2021]; 12 (1): 46-54. Disponible en: <https://www.medigraphic.com/pdfs/odon/uo-2008/uo081g.pdf>

⁹³ Benito UM, Benito M, Bernandoni S, Arteaga V, Benito UMT. Manejo odontológico del paciente con terapia antitrombotica. Revista Acta Odontológica Venezolana [internet]. 2009 [citado el 4 de junio de 2021]; 47 (1): 64-70. Disponible en: <https://www.actaodontologica.com/ediciones/2009/1/art-32/>

⁹⁴ Garcillan IA, Bratos CE, Mateos MV. Protocolo de odontología preventiva en pacientes cardiopatas. Sociedad Española de Epidemiología y Salud Publica oral [internet]. 2019 [citado el 4 de junio de 2021]. 12-16. Disponible en: <https://secardiologia.es/images/institucional/SESPO-Protocolo.pdf>

⁹⁵ Beatriz AG, Zayas CR, Fragoso RF, Cuairán RV, Hernández RA. Manejo estomatológico en pacientes con insuficiencia renal crónica: presentación de caso. Revista Odontológica Mexicana [internet]. 2009 [citado el 4 de junio de 2021]; 13 (3): 171-176. Disponible en: <https://www.medigraphic.com/pdfs/odon/uo-2009/uo093h.pdf>

⁹⁶ Mendoza NVM, Romo PMR, Sánchez RMA, Hernández ZMS. Investigación. Introducción a la metodología. Facultad de Estudios Superiores Zaragoza, UNAM, 1997. 21-37