



UNIVERSIDAD NACIONAL AUTÓNOMA DE MÉXICO



FACULTAD DE ODONTOLOGÍA

MANEJO ESTOMATOLÓGICO DEL PACIENTE
PEDIÁTRICO CON OSTEOGÉNESIS IMPERFECTA
PREVIA ADMINISTRACIÓN DE BIFOSFONATOS:
REPORTE DE CASO CLÍNICO

CASO CLÍNICO

QUE PARA OBTENER EL GRADO DE

ESPECIALISTA EN ODONTOPEDIATRÍA

P R E S E N T A:

GABRIELA ESTRADA GUZMÁN

TUTORA: Esp. HILDA CEBALLOS HERNÁNDEZ

REVISORES UNAM: Esp. DORA LIZ VERA SERNA
Esp. ALEJANDRO HINOJOSA AGUIRRE



MÉXICO, Cd. Mx.

2023



Universidad Nacional
Autónoma de México



UNAM – Dirección General de Bibliotecas
Tesis Digitales
Restricciones de uso

DERECHOS RESERVADOS ©
PROHIBIDA SU REPRODUCCIÓN TOTAL O PARCIAL

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

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

MANEJO ESTOMATOLÓGICO DEL PACIENTE PEDIÁTRICO CON OSTEOGÉNESIS IMPERFECTA PREVIA ADMINISTRACIÓN DE BIFOSFONATOS: REPORTE DE CASO CLÍNICO

*Estrada Guzmán, Gabriela **Ceballos Hernández, Hilda

Resumen

La osteogénesis imperfecta es un trastorno genético del colágeno caracterizado por osteopenia y fragilidad ósea que predispone al paciente a fracturas; su incidencia es de 1 por 15-30,000 nacimientos. El tratamiento médico pediátrico incluye terapia física, administración de medicamentos para la reducción de reabsorción ósea y control del dolor asociado con la afección, como los bifosfonatos, los cuales se encuentran relacionados a osteonecrosis de maxilar y mandíbula tras procedimientos quirúrgicos en cavidad oral, por lo que es recomendable mantener una estrecha relación con el equipo médico para que los pacientes se sometan a evaluaciones dentales y reciban el tratamiento necesario antes de iniciar la terapia con bifosfonatos intravenosos. Este caso clínico describe el manejo estomatológico de paciente pediátrico con osteogénesis imperfecta tipo I previo a tratamiento programado por servicio de endocrinología, el cual requirió la realización de extracciones múltiples y el tratamiento restaurativo de órganos dentales con empleo de materiales bioactivos como ionómero de vidrio híbrido y giomer, una vez eliminados focos de infección se notificó a servicio tratante para dar inicio a tratamiento con bifosfonatos.

Palabras clave: Osteogénesis imperfecta, bifosfonatos, osteonecrosis, materiales bioactivos, giomer, ionómero de vidrio híbrido.

Abstract

Osteogenesis imperfecta is a genetic collagen disorder characterized by osteopenia and bone fragility that predisposes the patient to fractures; its incidence is 1 per 15-30,000 births. Pediatric medical treatment includes physical therapy, administration of medications to reduce bone resorption and control of pain associated with the condition, such as bisphosphonates, which are related to osteonecrosis of the jaw after surgical procedures in the oral cavity, therefore that it is advisable to maintain a close relationship with the medical team so that patients undergo dental evaluations and receive the necessary treatment before starting intravenous bisphosphonate therapy. This clinical case describes the stomatological management of a pediatric patient with type I osteogenesis imperfecta prior to treatment scheduled by the endocrinology service, which required multiple extractions and restorative treatment of dental organs using bioactive materials such as hybrid glass ionomer and giomer, once the sources of infection were eliminated, the treating service was notified to start treatment with bisphosphonates.

Keywords: Osteogenesis imperfecta, bisphosphonates, osteonecrosis, bioactive materials, giomer, hybrid glass ionomer.

*Alumna de la especialidad en Estomatología Pediátrica del Instituto Nacional de Pediatría.

**Especialista en Odontopediatría, Profesora titular del curso de Estomatología Pediátrica del Instituto Nacional de Pediatría.

Introducción

“La osteogénesis imperfecta (OI) es un trastorno genético poco común caracterizado por osteopenia (densidad ósea baja) y fragilidad ósea, involucra una composición anormal de colágeno tipo I, específicamente los genes COL1A1 y COL1A2”^{1,2}.

Epidemiología

Su incidencia estimada es de 1 por 15.000 a 30.000 nacimientos, sin predilección por sexo o raza ^{2,3,4}.

Etiología

El colágeno tipo I es el predominante en hueso, dentina, esclerótica, ligamentos y piel; está formado por dos cadenas polipeptídicas pro-alfa 1 y pro-alfa 2, las cuales son codificadas por los genes COL1A1 y COL1A2^{4,5}, respectivamente. Las mutaciones en estos genes dan como resultado proteínas defectuosas que generan una matriz ósea anormal, provocando fragilidad ósea, fracturas y deformidad esquelética así como afección de ligamentos, esclerótica y dentina, siendo responsables del 90% de los casos de OI^{2,3,6}.

Clasificación

Desde la primera descripción científica en 1788 la nomenclatura y clasificación ha evolucionado de manera importante. Universalmente se utiliza y es aceptada la clasificación basada en el sistema “Sillence” (Tabla 1), agrupando cuatro tipos principales, tomando en cuenta: gravedad, hallazgos clínicos y radiográficos. “El tipo I es leve-moderado con escleróticas azules, el tipo II es letal perinatalmente, el tipo III es el más grave

asociado con la supervivencia del período perinatal y el tipo IV es de gravedad moderada”^{3,7}. En base a nuevos descubrimientos genéticos, se han establecido distintos tipos de OI de acuerdo a cada defecto genético, conociéndose actualmente más de 16 tipos diferentes³.

Tipo	Descripción
I	Se presenta en edad preescolar con esclerótica azul y déficit auditivo en el 50% de los casos
II	Autosómica recesiva, presentan esclerótica azul y muerte perinatal.
III	Grave, autosómica recesiva caracterizada por una estatura baja progresiva y esclerótica azul que se normaliza con la edad.
IV	Autosómica dominante con gravedad moderada. Los pacientes presentan esclerótica y audición normales.

Tabla 1. Clasificación Sillence 1979

Diagnóstico

El diagnóstico de OI se basa en la correlación entre antecedentes familiares, manifestaciones clínicas, hallazgos radiográficos y/o ecográficos prenatales⁸; pueden realizarse pruebas bioquímicas (colágeno) o moleculares (ADN) que permiten establecer un diagnóstico más específico, al detectar un estimado del 90% de todas las mutaciones de colágeno tipo I; medición de la densidad ósea, análisis del colágeno y marcadores bioquímicos⁵. La ecografía, es considerada como el principal método de cribado prenatal no invasivo, útil en casos de tipo II y III.

Manifestaciones clínicas

Está asociado a baja estatura, laxitud articular, dentinogénesis imperfecta, esclerótica azul, deformidad esquelética, sin afección intelectual. Los huesos son frágiles y propensos a fracturarse⁹.

Los defectos del colágeno y las deformidades óseas asociadas a OI pueden afectar varios órganos, lo que da origen a problemas secundarios⁹ (Tabla 2).

Sistema	Complicaciones
Pulmonar	<ul style="list-style-type: none"> • Asma • Neumonía • Bronquitis crónica • Trastorno pulmonar restrictivo
Cardíaco	<ul style="list-style-type: none"> • Prolapso de la válvula mitral • Aneurisma de la arteria coronaria
Neurológico	<ul style="list-style-type: none"> • Macrocefalia • Hidrocefalia • Invaginación basilar • Cefalea • Cambios en la sensibilidad facial • Dificultad para la deglución
Hematológico	<ul style="list-style-type: none"> • Fragilidad vascular • Reducción del factor VIII de la coagulación • Alteraciones en la función plaquetaria
Renal	<ul style="list-style-type: none"> • Cálculos renales
Auditivo	<ul style="list-style-type: none"> • Pérdida auditiva
Oftalmológico	<ul style="list-style-type: none"> • Afección de la forma del cristalino • Afección en la fuerza de la esclerótica
Tabla 2. Problemas secundarios por sistemas	

Manifestaciones estomatológicas

Los individuos con OI pueden mostrar alteraciones morfológicas craneofaciales, como: cara triangular, mayor circunferencia de la cabeza, predisposición a maloclusión clase III (causada por hipoplasia maxilar, con o sin hiperplasia mandibular)¹⁰, mordida abierta y mordida cruzada anterior; la severidad de la maloclusión se correlaciona con la severidad de la OI (Jensen y Lund 1997).

Entre las alteraciones dentales podemos encontrar: oligodontia, taurodontismo, retención de segundos molares permanentes, obliteración pulpar prematura, retraso en la erupción dental debido a la deformidad ósea o al uso prolongado de bifosfonatos^{11,12}, y

dentinogénesis imperfecta, que afecta a niños y adolescentes con OI tipos III y IV con más frecuencia que con el tipo I^{7,8}.

La dentinogénesis imperfecta (DI) se clasifica en tres categorías según Shields:

Tipo I. Tiene una frecuencia de 1/8.000, es el resultado de mutaciones en el gen que codifica el colágeno tipo 1 y tipo 2 (COL1A1, COL1A2 respectivamente). Los defectos estructurales de la dentina están asociados a osteogénesis imperfecta (OI)^{13,14}.

Tipo II. Es el más común, se describe como dentina opalescente hereditaria y no suele tener asociación con ningún otro síndrome.

Tipo III. Los primeros casos se identificaron en una población de Brandywine, Maryland, el tipo II y III se atribuyen a mutaciones que afectan el gen de la sialofosfoproteína de la dentina^{14,15}.

La dentición temporal se ve afectada más que la dentición permanente; puede observarse decoloración de los órganos dentales desde un gris traslúcido, púrpura parduzco hasta un tono marrón amarillento³; el esmalte puede mostrar defectos hipoplásicos o hipomineralizados, tiende a agrietarse y separarse de la dentina defectuosa⁴, por lo que al dejar la dentina expuesta predispone a un desgaste y/o deterioro rápido y excesivo provocando patologías pulpares y pérdida de dimensión vertical. En el examen radiográfico se observa una radiodensidad y grosor del esmalte normal, pueden encontrarse coronas bulbosas con constricción cervical, obliteración pulpar progresiva y raíces cortas^{14,16}.

Tratamiento médico

Es importante que el manejo de la OI sea multidisciplinario y se forme una relación de trabajo entre el equipo médico, el cual comprende especialistas en: ortopedia, endocrinología, neumología, neurología, cirugía, radiología, nutrición, estomatología, etc.³. El tratamiento médico tiene como objetivo disminuir el dolor musculoesquelético, limitar o prevenir fracturas así como desarrollar una masa ósea y fuerza muscular óptimas para maximizar la movilidad, para ello es frecuente el uso de silla de ruedas y aparatos ortopédicos, particularmente en casos de OI más grave⁵.

Terapia física

La fisioterapia y rehabilitación son importantes para mejorar la carga de peso, prevenir o reducir fracturas, evitar la pérdida de resistencia ósea debido a la inmovilización de los sitios de fractura y aumentar la fuerza y movilidad durante el periodo de recuperación^{8,9}.

Quirúrgico

Algunos pacientes requieren procedimientos quirúrgicos para corrección de deformidades óseas, incluidas: escoliosis e invaginación basilar. Un procedimiento quirúrgico común para los pacientes con OI, es la colocación de varillas de metal en los huesos largos de las piernas como protección contra fracturas y para fortalecer y mejorar la alineación de huesos largos, mejorando la función en niños en crecimiento¹⁷.

Farmacológico

Bifosfonatos

Los bifosfonatos (BF) son análogos sintéticos no hidrolizables del pirofosfato, se consideran el estándar de oro para el tratamiento de niños con OI de moderada a grave. Estos medicamentos retrasan la pérdida del hueso existente, mejoran los síntomas del dolor óseo crónico, la tasa de fracturas recurrentes y la densidad mineral ósea, sin embargo este tratamiento crea bandas metafisarias escleróticas en los huesos largos que son paralelas a las placas de crecimiento y se asocian al número de ciclos de tratamiento, por lo que se desconoce la duración óptima del tratamiento con BF. Los BF más utilizados son ibandronato, alfacalcidol, pamidronato y zoledronato^{18,19}.

Tratamiento estomatológico

Dentro de los objetivos del tratamiento estomatológico en pacientes con OI son el mantenimiento de la dentición primaria y permanente, establecer una oclusión funcional y una salud gingival óptima, lo que mejorará sus hábitos de alimentación y su estado psicológico. Es importante enfatizar en el empleo de técnicas básicas de manejo de conducta; debe evitarse la estabilización protectora activa o pasiva por el alto riesgo de fractura. Es frecuente encontrar deformidad del tórax por lo que la rehabilitación bucal bajo anestesia general debe manejarse con precaución, ya que estos defectos incrementan la dificultad en el proceso de intubación; se puede originar hipertermia así como fracturas mandibulares y cervicales²⁰. En cuanto al abordaje dental se deben

proporcionar instrucciones estrictas de higiene bucal e iniciar un tratamiento preventivo lo antes posible, de requerirse extracciones, cirugías o terapia del conducto radicular se recomienda posponer la administración de bifosfonatos de 1-3 meses para permitir la recuperación y cicatrización ósea⁸.

“El tratamiento ortodóncico u ortopédico se puede iniciar siempre y cuando se tomen en cuenta el uso de técnicas que apliquen la menor cantidad de estrés dental y óseo, debido a la asociación con fragilidad ósea y capilar”^{11,21}.

La evaluación estomatológica debe ser exhaustiva para descartar o establecer un diagnóstico precoz de dentinogénesis imperfecta lo cual nos permitirá efectuar un plan de tratamiento que dependerá de la edad del paciente, condición y gravedad de la enfermedad, recursos disponibles y cooperación del núcleo familiar. Los objetivos del tratamiento de los dientes afectados con DI es preservar su vitalidad, estructura y tamaño, proporcionando resultados estéticos y funcionales al mantener la dimensión vertical, longitud del arco y el desarrollo de huesos faciales y ATM²², por lo que es recomendable la protección de los molares con coronas de acero cromo tan pronto estos erupcionen; la colocación de materiales que liberen flúor y tengan adherencia química^{3,6}, así como la colocación de composites pueden resultar una opción satisfactoria sin embargo debe individualizarse a cada paciente por la alta variabilidad de afectación a la dentina y valorar la etapa de dentición en la que se encuentra el paciente²³; Marte y Smith sugieren la restauración de los dientes

anteriores permanentes con coronas de celuloide o de policarbonato, en una etapa posterior, una vez completo el crecimiento se puede optar por la rehabilitación protésica con coronas de metal fundido en porcelana^{6,24}; en casos donde hayan sido requeridas extracciones tempranas se sugiere la colocación de mantenedores de espacio o prótesis parciales.

Bifosfonatos y estomatología

El uso de bifosfonatos durante un período prolongado está asociado a casos de osteonecrosis de los huesos maxilares secundario a procedimientos quirúrgicos a nivel bucal²⁵. La osteonecrosis de los maxilares es definida por la American Society for Bone and Mineral Research (ASBMR) como: “área de hueso expuesto, que persiste durante más de 8 semanas, en un paciente tratado con bifosfonatos, en ausencia de radiación previa y/o metástasis en la mandíbula”^{14,26}. Su prevalencia es del 60% en mandíbula, 30% en maxilar y del 10% en ambos^{27,28}.

A dosis altas y en base al tipo de administración, los bifosfonatos muestran actividad antiangiogénica e impiden la cicatrización al disminuir el suministro de sangre a la herida; inhiben la formación de precursores de osteoclastos, lo cual fomenta la apoptosis de los osteoclastos e impide su depósito en superficies óseas recién expuestas, generando un impacto en la remodelación del hueso, que es fundamental para una adecuada cicatrización ósea^{21,29}.

Debido al alto riesgo de fracturas que presentan estos pacientes, los procedimientos quirúrgicos y extracciones

deben tener una adecuada planeación y ser lo menos traumáticas posibles; no deben programarse inmediatamente antes ni después del tratamiento con bifosfonatos debido a la alta afinidad del fármaco durante la cicatrización ósea, recomendándose la espera de 8 a 15 días posterior a la última infusión del medicamento en caso de extracciones y de 4-6 meses en tratamientos quirúrgicos. Se considera importante la administración de antibióticos profilácticos antes del procedimiento invasivo, siendo la penicilina el fármaco de primer elección, en caso de alergia, la terapia combinada con quinolonas y metronidazol o eritromicina y metronidazol son eficaces³⁰, se recomienda la toma de una radiografía del sitio quirúrgico para confirmar la cicatrización antes de retomar la administración de bifosfonatos²¹. La regulación de la dosificación de bifosfonatos IV puede ser eficaz para minimizar el riesgo de osteonecrosis debiendo realizarse en conjunto con el médico tratante, el paciente o tutores, además es preferente realizar intervenciones quirúrgicas antes de iniciar el tratamiento con bifosfonatos intravenosos lo cual puede reducir el riesgo^{2,14}.

Reporte de caso

Se presenta paciente masculino de 7 años 6 meses de edad con diagnóstico de base de Osteogénesis Imperfecta tipo I, quien acude a consulta estomatológica referido por el Servicio de Endocrinología del Instituto Nacional de Pediatría para rehabilitación de cavidad oral previa administración de bifosfonatos. Al interrogatorio indirecto, madre de menor

niega antecedentes patológicos personales y familiares. A la exploración extraoral (Fig. 1) se observa biotipo facial euriprosopo, escleróticas azules (Fig. 2), tercio facial medio disminuido, perfil convexo, labios competentes.



Fig. 1 Fotografía extraoral frontal y lateral. Fuente directa.



Fig. 2 Escleróticas azules. Fuente directa.

Intraoralmente presenta mucosa masticatoria con melanosia racial, aumento de volumen en mucosa asociado a proceso infeccioso de órgano dental 64, resto de mucosas íntegras con adecuada coloración e hidratación. Dentición mixta en primera fase, sin datos clínicos ni radiográficos asociados a dentinogénesis imperfecta, arco superior e inferior de forma ovalada, oclusión clase I molar bilateral de acuerdo a clasificación de Angle y mordida cruzada anterior (Fig. 3 y 4).



Fig. 3. Fotografía intraoral frontal. Fuente directa.



Fig. 4. Fotografías intraorales: Lateral derecho (A), Lateral izquierdo (B). Fuente directa.

De acuerdo al Sistema Internacional de Detección y Diagnóstico de caries (ICDAS) el paciente presenta (Tabla 3 y Fig. 5):

Código ICDAS	Órgano dental
02	55, 65
03	75
04	52, 53, 63 y 85
05	54, 52, 73, 83 y 84
06	61, 64 y 74

Tabla 3. Odontograma de paciente de acuerdo a ICDAS, ver figura 4.



Fig. 5. Fotografías intraorales: Oclusal superior (A), Oclusal inferior (B). Fuente directa.

El examen radiográfico incluyó radiografía aleta de mordida derecha e izquierda, cuatro radiografías periapicales para los dientes posteriores y una radiografía periapical de zona anterior superior.

Previo consentimiento informado por madre de menor, de acuerdo a CAMBRA (Caries Management By Risk Assessment), se estableció un riesgo a caries alto, por lo que se planificó un programa para prevenir el número de nuevas lesiones cariosas y mejorar la salud periodontal, el cual incluyó:

1. Instrucción de técnica de cepillado e hilo dental dos veces al día.
2. Modificación de la dieta (es decir, disminución del consumo de carbohidratos refinados).
3. Aplicaciones de barniz de fluoruro de sodio al 5% y fosfato tricálcico (TCP) tópico a intervalos de 4 meses.
4. Uso de pasta fluorada 1100 ppm.
5. Uso de enjuague bucal de gluconato de clorhexidina (0,12%), un minuto por las noches, durante una semana cada mes.

En la primera cita se realizó historia clínica, control de higiene mediante tinción con solución reveladora Tri Plaque® - GC, observándose presencia de biopelícula antigua, color azul/púrpura (más de 48 horas) y biopelícula con riesgo muy alto color azul claro (Fig. 6); se instruyó técnica de cepillado y uso de hilo dental tanto al paciente como a la madre quien es la principal cuidadora.

Las instrucciones incluyeron el uso de la técnica de Bass modificada con un cepillo acorde a edad de cerdas suaves y pasta dental con flúor 1100 ppm dos veces al día. Se realizó profilaxis dental con pieza de baja velocidad y pasta con abrasivos blandos de grano fino y aplicación de barniz de fluoruro de sodio al 5% y fosfato tricálcico (TCP).



Fig. 6. Tinción de biopelícula con solución reveladora Tri Plaque (GC América). Fuente directa.

Debido al diagnóstico de base, edad del paciente y conducta grado 2 de acuerdo a la escala de Rud y Kisling, se efectuó rehabilitación bucal en sillón dental previo a la administración de bifosfonatos por el servicio de Endocrinología.

Durante el tratamiento odontológico se tuvieron algunos cuidados como:

- Citas cortas.
- Posición en el sillón dental a 45°.
- Técnicas básicas de manejo de conducta, las cuales incluyeron: decir-mostrar-hacer, refuerzo positivo, distracción y control de voz.

Tratamiento restaurativo

El tratamiento restaurativo se llevó a cabo en un total de 7 citas para disminuir el tiempo en sillón dental y permitirle al paciente una mayor comodidad.

Se utilizaron materiales bioactivos como ionómero de vidrio híbrido (Equia Forte® - GC) y giomer (Beautiful II™ - Shofu) para la restauración de órganos dentales con caries código ICDAS 04 y 05 sin compromiso pulpar, ni antecedente de sintomatología dolorosa al interrogatorio directo e indirecto.

Para la colocación de EQUIA Forte®, se realizó el siguiente procedimiento:

1. Remoción selectiva de tejido cariado de órgano dental 83, 84 y 85 (Fig. 7).
2. Colocación de liner con ionómero de vidrio fotocurable (Vitrebond) en órganos dentales 83 y 84.
3. Desproteinización de superficies con hipoclorito de sodio al 5.25%.
4. Acondicionamiento de cavidad con ácido poliacrílico al 20% durante 10 segundos.

5. Aplicación en bloque de Equia Forte®.

Colocación de EQUIA Forte® Coat con microaplicador, distribución en superficies interproximales con hilo dental, fotocurado durante 20 segundos.

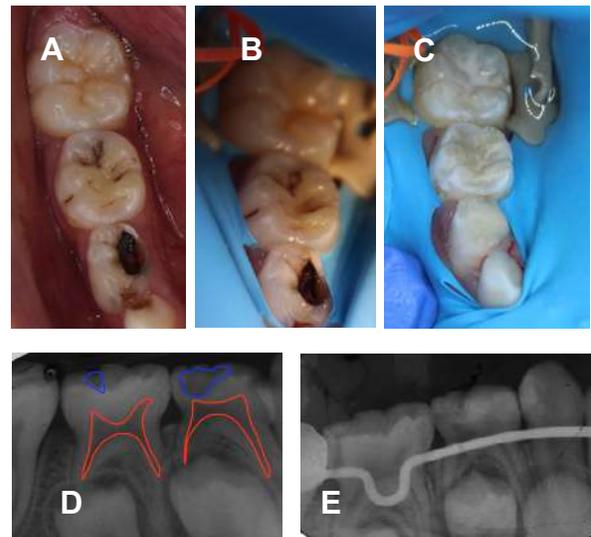


Fig. 7. Fotografía inicial de hemiarca inferior derecha (A), Aislamiento absoluto con grapa atraumática (B), Restauraciones finales de órganos dentales 83, 84, 85 y 46 (C), Radiografía periapical que muestra zona radiolúcida en corona de órgano dental 84 con cercanía a cámara pulpar (D), Radiografía periapical control de 2 meses con adecuada adaptación marginal sin datos de patología periapical (E). Fuente directa.

Para la restauración de órgano dental 54 debido a caries código 05 de acuerdo a ICDAS, antecedente de sintomatología dolorosa a estímulos térmicos, así como compromiso pulpar evidente en radiografía periapical sin datos de reabsorción radicular patológica, se realizó tratamiento de pulpotomía y colocación de CAC (Fig. 8 y Fig. 9).

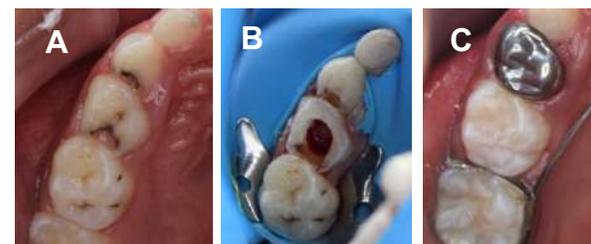


Fig. 8. Fotografías intraorales: Estado inicial de órgano dental 54 (A), Remoción de lesión de caries y apertura cameral (B), Adaptación de corona de acero cromo (C). Fuente directa.

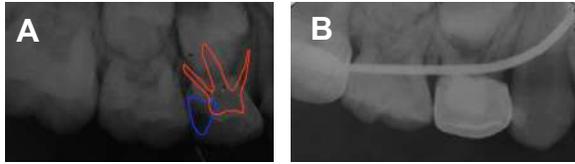


Fig. 9. Radiografía periapical inicial donde se observa lesión de caries con compromiso pulpar (A), Radiografía periapical que muestra adecuada adaptación de corona y tratamiento pulpar realizado (B). Fuente directa.

En órganos dentales 52, 53, 55, 63, 73 y 74 se colocó giomer, empleándose el siguiente protocolo para su colocación.

1. Remoción de caries de órganos dentales anteriormente mencionados.
2. Desproteinización de superficies dentales con hipoclorito de sodio al 5.25%.
3. Colocación de adhesivo Beautibond Universa® durante 10 segundos, secado y fotocurado durante 10 segundos.
4. Restauración con giomer Beautifil II™ B1 de la marca comercial Shofu.
5. Pulido de restauraciones con discos de sistema de pulido Shofu (Super-Snap-Single™).

Dentro del plan de tratamiento se realizó la extracción de restos radiculares de órganos dentales 62, 64 y 75 (Fig. 10) en las últimas citas como estrategia para el manejo de conducta del paciente al progresar de lo más sencillo a lo más “complicado”, logrando en estas últimas citas la confianza y cooperación de paciente sin requerir al empleo de técnicas avanzadas de manejo de conducta o bien el uso de estabilización protectora, técnica contraindicada en este tipo de pacientes.

Al no haberse administrado bifosfonatos durante este periodo no se indicó la administración de antibioticoterapia. Se colocaron mantenedores de espacio

superior e inferior (Fig. 11) y se solicitó estudio ortodóntico completo para continuar con tratamiento ortopédico una vez que sea atendido por servicio de Endocrinología.

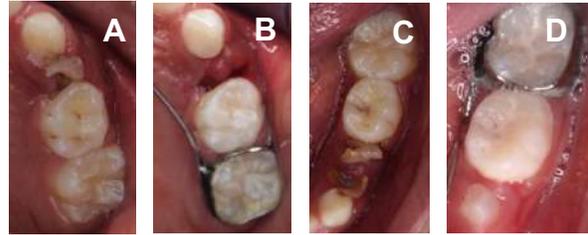


Fig. 10. Resto radicular de órgano dental 64 (A), Zona de extracción con adecuado proceso de cicatrización (B), Resto radicular de órgano dental 74 (C), Primer premolar 34 en erupción (D). Fuente directa.



Fig. 11. Mantenedor de espacio tipo botón de Nance (A), arco lingual (B).

Resultados

Se realizaron controles de higiene cada cuatro meses obteniendo una adaptación importante del paciente al entorno dental, en cuanto a confianza al personal y cooperación al tratamiento. Fue necesario el reforzamiento de la técnica de cepillado e hilo dental tanto a madre de menor y paciente al no observarse mejoría en acúmulo de biopelícula, se proporcionaron aditamentos para higiene (cepillo dental de cerdas suaves acorde a su edad y muestra de dentífrico de 1500 ppm) al expresarnos la dificultad para adquirirlos debido a estado socioeconómico. Se observó adecuada adaptación de restauraciones con materiales bioactivos clínica y radiográficamente así como adecuado proceso de cicatrización de zonas de

extracción; se notificó a servicio tratante que por nuestra parte no había contraindicación para administración de bifosfonatos encontrándose el paciente libre de focos infecciosos asociados a cavidad oral.

Discusión

En 2003 se reportaron por primera vez 36 casos de exposición ósea dolorosa en maxilar y mandíbula en pacientes que estaban recibiendo terapia con paramidronato o zoledronato³¹. La incidencia de osteonecrosis es mayor en adultos que en niños debido a la duración de la exposición a bifosfonatos y factores de riesgo como el tabaquismo, radioterapia, alcoholismo y desnutrición³², así mismo la vía de administración intravenosa comprende un mayor riesgo para su desarrollo^{33,34}, la literatura no informa casos de osteonecrosis en niños con osteogénesis imperfecta tratados con este tipo de medicamentos³⁵, sin embargo es importante mencionar que en 2018 se dio a conocer el informe de un caso de osteonecrosis asociado a la administración de denosumab por un tumor óseo de células gigantes lo que denota la relevancia del tratamiento estomatológico precoz en la población pediátrica con este padecimiento debido a la dosificación acumulativa y la continuación de la terapia durante la adolescencia y la edad adulta^{36,37}.

Dimopoulos y Ripamonti informaron que el tratamiento dental preventivo disminuyó el riesgo de osteonecrosis en pacientes con neoplasias malignas tratados con bifosfonatos intravenosos, lo cual sugiere que, si bien el riesgo no se elimina, la

valoración y el tratamiento dental antes de iniciar la terapia con bifosfonatos intravenosos en pacientes con cáncer sí se reduce^{38,39}.

En este caso clínico, en conjunto con Servicio de Endocrinología se decidió el aplazamiento del tratamiento con ácido zoledrónico para realizar tratamiento quirúrgico por fractura diafisaria de tibia así como la rehabilitación bucal y con esto último minimizar el riesgo de desarrollar osteonecrosis de los maxilares³⁸, debido al mal pronóstico, procesos de infección activos y reabsorción radicular patológica que no permitía la restauración de dichos órganos dentales, se requirió realizar extracciones; en una serie de informes el 78% de estos presentó osteonecrosis posterior a una extracción dental y en un menor porcentaje no se encontró un factor determinante²⁷, lo que hace importante realizar tratamientos quirúrgicos previo a la administración de BF el tiempo suficiente para una adecuada recuperación y cicatrización, aconsejándose un periodo de 3 meses³⁰. R. Clark. Realizó un análisis de 92 pacientes y obtuvo que el 31% requirió extracciones bajo anestesia general previo al comienzo de la terapia con bifosfonatos³, esto comprendió un retraso del tratamiento médico siendo de interés el implementar valoraciones preventivas en la población con osteogénesis imperfecta.

No existen guías para el manejo de pacientes pediátricos con bifosfonatos lo que hace que el tratamiento estomatológico sea muy variable, Bhat et al. proporcionaron diversas recomendaciones: evaluación

estomatológica integral, erradicación de enfermedades dentales y completar los tratamientos dentales invasivos antes de comenzar con bifosfonatos, educación sobre el mantenimiento de una higiene bucal y posponer el tratamiento con bifosfonatos hasta optimizar la salud dental³², medidas que se implementaron en nuestro paciente, además se corroboró la cicatrización ósea mediante radiografías y se indicó el uso de colutorio de clorhexidina 0.12% antEeEeEs y después de las extracciones como sugieren Barker y Rogers⁴⁰.

Conclusiones

Debe tenerse un amplio conocimiento de la patología así como de las manifestaciones estomatológicas que pueden presentarse para poder establecer un diagnóstico temprano y elaborar un plan de tratamiento adecuado.

La comunicación, interacción y manejo asertivo del equipo multidisciplinario es indispensable para elaborar un plan de tratamiento integral que evite el retraso del tratamiento médico y con ello futuras complicaciones.

El estomatólogo pediatra debe implementar medidas preventivas antes, durante y después de la administración de bifosfonatos para disminuir el riesgo de osteonecrosis.

Si bien la osteonecrosis de los maxilares por bifosfonatos no es común en pacientes pediátricos con osteogénesis imperfecta se debe tomar en cuenta que es un tratamiento acumulativo, lo que nos

hace la primer vía de educación estomatológica para el paciente.

Referencias

1. Van Dijk FS, Silence DO. Osteogenesis imperfecta: clinical diagnosis, nomenclature, and severity assessment. *Am J Med Genet A*. 2014 [Citado en Abril 2022];164. Disponible en: DOI: [10.1002/ajmg.a.36545](https://doi.org/10.1002/ajmg.a.36545).
2. Suélen Alves Teixeira. Dental management of a child with a rare bone disorder: a case report with a six-year follow up. *RGO, Rev Gaúch Odontol*. 2020 [Citado en Abril 2022];68. Disponible en: DOI: [10.1590/1981-863720200005020190074](https://doi.org/10.1590/1981-863720200005020190074).
3. R. Clark. Challenges of delivery of dental care and dental pathologies in children and young people with osteogenesis imperfecta. *European Archives of Pediatric Dentistry*. 2019 [Citado en Abril 2022]; 20:473–480. Disponible en: DOI: [10.1007/s40368-019-00424-w](https://doi.org/10.1007/s40368-019-00424-w).
4. G. C. Zurita Monroy. Manifestaciones bucales más comunes en un grupo de pacientes con osteogénesis imperfecta. *Odontol Pediátr*, 2018 [Citado en Junio 2022]; 26 (3): 175-181 Disponible en: https://www.odontologiapediatrica.com/wp-content/uploads/2018/07/03_OR_332_Zurita.pdf
5. Samir Abdulkarim Alharbi. A Systematic Overview of Osteogenesis Imperfecta. *Alharbi, Mol Biol*. 2015 [Citado en Marzo 2022]; 4:5. Disponible en: DOI: 10.4172/2168-9547.1000150.
6. Halima Abukabbos. Clinical manifestations and dental management of dentinogenesis imperfecta associated with osteogenesis imperfecta: Case report. *The Saudi Dental Journal*. 2013 [Citado en Marzo 2022]. Disponible en: DOI: [10.1016/j.sdentj.2013.10.004](https://doi.org/10.1016/j.sdentj.2013.10.004).

7. Andersson K, DahlloÉf G, Lindahl K, Kindmark A, Grigelioniene G, ÅstroÈm E, et al. Mutations in COL1A1 and COL1A2 and dental aberrations in children and adolescents with osteogenesis imperfecta ± A retrospective cohort study. PloS ONE. 2017 [Citado en Abril 2022]. Disponible en: DOI: [10.1371/journal.pone.0176466](https://doi.org/10.1371/journal.pone.0176466).
8. Brad W. Neville, Douglas D. Damm. Oral and maxillofacial pathology. 4a ed. St. Louis, Missouri: Elsevier; 2016. p. 579-581.
9. Lafage Proust M H, Courtois I. The management of osteogenesis imperfecta in adults: state of the art. Joint Bone Spine. 2019 [Citado en Junio 2022]. Disponible en: DOI: [10.1016/j.jbspin.2019.02.001](https://doi.org/10.1016/j.jbspin.2019.02.001).
10. Z. Jabbour. Genotype and malocclusion in patients with osteogenesis imperfecta. Orthod Craniofac Res. 2018 [Citado en Abril 2022];1–7. Disponible en: DOI: [10.1111/ocr.12218](https://doi.org/10.1111/ocr.12218).
11. Ghada Al Muhaidib. Dental management of osteogenesis imperfecta: a case report. Egyptian Journal of Oral & Maxillofacial Surgery. 2013 [Citado en Marzo 2022]; 4(2): 32-38. Disponible en: [doi:10.1097/01.OMX.0000428098.79511.27](https://doi.org/10.1097/01.OMX.0000428098.79511.27).
12. Kamoun, Goldrat A. Effects of bisphosphonates on tooth eruption in children with osteogenesis imperfecta. Eur J Oral Sci 2008 [Citado en Abril 2022]; 116: 195–198. Disponible en: DOI: [10.1111/j.1600-0722.2008.00529.x](https://doi.org/10.1111/j.1600-0722.2008.00529.x).
13. E. Tsoukala. Dentinogenesis imperfecta: An update. Journal of Research and Practice on the Musculoskeletal System. 2022 [Citado en Junio 2022]; 6(1): 9-13. Disponible en: https://www.irpms.eu/articles/jrpms_v06i01_009.pdf.
14. Teixeira, Cleonice Silveira. The role of dentists in diagnosing osteogenesis imperfecta in patients with dentinogenesis imperfecta. JADA; 2008 [Citado en Septiembre 2022]; 139(7):906-14. Disponible en: DOI: [10.14219/jada.archive.2008.0277](https://doi.org/10.14219/jada.archive.2008.0277).
15. Najmeh Akhlagh. Dental Management of a Child with Dentinogenesis Imperfecta: A Case Report. Journal of Dentistry, Tehran University of Medical Sciences, Tehran, Iran. 2016 [Citado en Septiembre 2022]; Vol. 13, No. 2. Disponible en: <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pmc/articles/PMC5139931/pdf/JOD-13-133.pdf>.
16. Juan F. Yepes. Dental Manifestations of Pediatric Bone Disorders. Springer Science Business Media, LLC 2017 [Citado en Marzo 2022]; 15(6):588-592.. Disponible en: DOI: [10.1007/s11914-017-0409-5](https://doi.org/10.1007/s11914-017-0409-5).
17. Evelyn Brizola. Pathophysiology and therapeutic options in osteogenesis imperfecta: an update. Research and Reports in endocrine Disorders. 2016 [Citado en Abril 2022]; 6 17–30. Disponible en: <https://doi.org/10.2147/RRED.S96578>.
18. F.S. Van Dijk. Osteogenesis Imperfecta: Clinical Diagnosis, Nomenclature and Severity Assessment. Am J Med Genet, 2014 [Citado en Abril 2022]; Part A 164A:1470–1481. Disponible en: DOI: [10.1002/ajmg.a.36545](https://doi.org/10.1002/ajmg.a.36545).
19. Glorieux FH, Bishop NJ, Plotkin H, Chabot G, Lanoue G, Travers R. Cyclic administration of pamidronate in children with severe osteogenesis imperfecta. N Engl J Med 1998 [Citado en Septiembre 2023]; 339(14):947–52. Disponible en: DOI: [10.1056/NEJM199810013391402](https://doi.org/10.1056/NEJM199810013391402).
20. Erdoĝan MA, Sanli M, Ersoy MO. Anesthesia management in a child with osteogenesis imperfecta and epidural hemorrhage. Braz J Anesthesiol. 2013 [Citado en Abril 2022]; 63 (4): 366-368.

- Disponibile
en: DOI: [10.1016/j.bjane.2012.07.008](https://doi.org/10.1016/j.bjane.2012.07.008).
21. Chun Cheng Lai. Dental management and consideration of patients with severe deforming, type III osteogenesis imperfecta in clinic: A case report. *Pediatric Dental Journal*. 2020 [Citado en Marzo 2022]; 9:004 Disponible en: <https://doi.org/10.1016/j.pdj.2020.09.004>.
 22. Avninder Kaur. Management of Dentinogenesis Imperfecta: A Report of Two Cases. *International Journal of Clinical Pediatric Dentistry*. 2019 [Citado en Junio 2022]; 12(5):464-466. Disponible en: DOI: [10.5005/jp-journals-10005-1681](https://doi.org/10.5005/jp-journals-10005-1681).
 23. Silva Moreira K. M, Aparecida Silva C, Milanao Drugowick R, Pettorossi Imparato J. C, , Braga Reis J. Oral rehabilitation of a child with dentinogenesis imperfecta – case report. *RSBO Revista Sul-Brasileira de Odontologia*, 2015 [Citado en Junio 2022];12(3):239-243. Recuperado de: <https://www.redalyc.org/articulo.oa?>
 24. Shabtai Sapir. Dentinogenesis imperfecta: an early treatment strategy. *American Academy of Pediatric Dentistry*. 2001 [Citado en Septiembre 2022]; 23(3):232-7. Disponible en: <https://www.aapd.org/globalassets/media/publications/archives/sapir-23-03.pdf> PMID: 11447953.
 25. Lam DK, Sándor GKB, Holmes HI, Evans AW, Clokie CM. A review of bisphosphonate-associated osteonecrosis of the jaws and its management. *J Can Dent Assoc* 2007 [Citado en Septiembre 2023]; 73(5):171–6. Disponible en: <http://www.cda-adc.ca/jcda/vol-73/issue-5/417.html>. PMID: 17555652.
 26. Morag Y, Morag-Hezroni M, Jamadar D, Brent W, Jacobson D, Jacobson J, et al. Bisphosphonate related osteonecrosis of the jaw: a pictorial review. *Radiographics*. 2009 [Citado en Septiembre 2023]; 29: 1971-86. Disponible en: DOI: [10.1148/rq.297095050](https://doi.org/10.1148/rq.297095050).
 27. P. Sartori . Osteonecrosis del maxilar inferior por bifosfonatos. Presentación de caso. *Rev Argent Radiol*. 2015 [Citado en Septiembre 2023]; 79(1):40-46. Disponible en: DOI: [10.1016/j.rard.2014.11.001](https://doi.org/10.1016/j.rard.2014.11.001).
 28. Anguita T, Agurto J, Roa I, Laissle G. Osteonecrosis asociada al uso de bifosfonatos: a propósito de un caso clínico. *Rev Méd Chile*. 2006 [Citado en Septiembre 2023];134:1161-5. Disponible en: <http://dx.doi.org/10.4067/S0034-98872006000900011>.
 29. Stephane Schwartz. Bisphosphonates, Osteonecrosis, Osteogenesis Imperfecta and Dental Extractions: A Case Series. *JCDA*. 2008 [Citado en Abril 2022]; 74(6). Disponible en: <http://www.cda-adc.ca/jcda/vol-74/issue-6/537.html> PMID: 18644240.
 30. Robert E. Marx. Bisphosphonate-Induced Exposed Bone (Osteonecrosis/Osteopetrosis) of the Jaws: Risk Factors, Recognition, Prevention, and Treatment. *J Oral Maxillofac Surg* 2005 [Citado en Junio 2022]; 63:1567–1575,. Disponible en: DOI: [10.1016/j.joms.2005.07.010](https://doi.org/10.1016/j.joms.2005.07.010).
 31. Marx RE. Pamidronate (Aredia) and zoledronate (Zometa) induced avascular necrosis of the jaws: A growing epidemic. *J Oral Maxillofac Surg*. 2003 [Citado en Septiembre 2023]; 61:1115. Disponible en: DOI: [10.1016/s0278-2391\(03\)00720-1](https://doi.org/10.1016/s0278-2391(03)00720-1).
 32. Bhatt RN, Hibbert SA, Munns CF. The use of bisphosphonates in children: review of the literature and guidelines for dental management. *Aust Dent J*. 2014 [Citado en Septiembre 2023]; 59:9–19. Disponible en: DOI: [10.1111/adj.12140](https://doi.org/10.1111/adj.12140).

33. Wierna A, Ansonnaud A, Soria de González A, Gonzalez Mac Donald M, Zamudio H. Osteonecrosis maxilar postextracción dentaria en pacientes bajo tratamiento con bifosfonatos: presentación de 2 casos clínicos. *Rev Argent Odontol.* 2009 [Citado en Septiembre 2023]; 66:14-8. Disponible en: https://www.researchgate.net/publication/284107822_Osteonecrosis_maxilar_post_extraccion_dentaria_en_pacientes_bajo_tratamiento_con_bifosfonatos_Presentacion_de_2_casos_clinicos.
34. Assael LA. Oral bisphosphonates as a cause of biphosphonate- related osteonecrosis of the jaws: clinical findings, assessment of risks, and preventive strategies. *J Oral Maxillofac Surg.* 2009 [Citado en Septiembre 2023]; 67:35-43. Disponible en: DOI: [10.1016/j.joms.2009.01.003](https://doi.org/10.1016/j.joms.2009.01.003).
35. Contaldo M, Luzzi V, Ierardo G, Raimondo E, Boccellino M, Ferati K, Bexheti-Ferati A, Inchingolo F, Domenico MD, Serpico R, Polimeni A, Bossu` M, Bisphosphonate related osteonecrosis of the jaws and dental surgery procedures in children and young people with osteogenesis imperfecta: a systematic review. *Journal of Stomatology oral and Maxillofacial Surgery.* 2020 [Citado en Septiembre 2023]. Disponible en: DOI: [10.1016/j.jormas.2020.03.003](https://doi.org/10.1016/j.jormas.2020.03.003).
36. Uday S, Gaston CL, Rogers L, et al. Osteonecrosis of the jaw and rebound hypercalcemia in young people treated with denosumab for giant cell tumour of bone. *J Clin Endocrinol Metab.* 2018 [Citado en Septiembre 2023]; 103:596–603. Disponible en: DOI: [10.1210/jc.2017-02025](https://doi.org/10.1210/jc.2017-02025).
37. Christou J, Johnson AR, Hodgson TA. Bisphosphonate related osteonecrosis of the jaws and its relevance to children—a review. *Int J Pediatr Dent.* 2013 [Citado en Septiembre 2023]; 23:330–7. Disponible en: <https://doi.org/10.1111/ipd.12047>.
38. A. Dimopoulos. Reduction of osteonecrosis of the jaw (ONJ) after implementation of preventive measures in patients with multiple myeloma treated with zoledronic acid. *Annals of Oncology.* 2009 [Citado en Septiembre 2023]; 20: 117–120. Disponible en: DOI: [10.1093/annonc/mdn554](https://doi.org/10.1093/annonc/mdn554).
39. Ripamonti CI, Maniezzo M, Campa T, Fagnoni E, Brunelli C, Saibene G, Bareggi C, Ascani L, Cislighi E. Decreased incidence of osteonecrosis of the jaw after the implementation of preventive dental measures in patients with solid tumors with bone metastases treated with bisphosphonates. The experience of the National Cancer Institute of Milan. 2008 [Citado en Septiembre 2023]; 20(1):137-45. Disponible en: DOI: [10.1093/annonc/mdn526](https://doi.org/10.1093/annonc/mdn526).
40. Barker K, Rogers S. Bisphosphonate associated osteonecrosis of the jaws: a guide for the general dental practitioner. *Dent Update.* 2006 [Citado en Septiembre 2023]; 33:270–272, 275. Disponible en: DOI: [10.12968/denu.2006.33.5.270](https://doi.org/10.12968/denu.2006.33.5.270).