

870122

RECIBIDA EN LA ESCUELA DE ODONTOLOGIA

Universidad Autónoma de Guadalajara

INCORPORADA A LA UNIVERSIDAD NACIONAL AUTONOMA DE MEXICO

ESCUELA DE ODONTOLOGIA



MANIFESTACIONES ORALES DE LA EPIDERMOLISIS BULLOSA
O AMPOLLOSA

TESIS PROFESIONAL

QUE PARA OBTENER EL TITULO DE
CIRUJANO DENTISTA

P R E S E N T A
JORGE PEÑA RIVERA

Asesor: C.D. Margarita Gomar Franco
GUADALAJARA, JALISCO. 1988

FALLA EN ORIGEN



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.

INDICE

Pág. :

INTRODUCCION

CAPITULO I

ETIOLOGIA, CLASIFICACION Y CARACTERISTICAS 1
DE LA EPIDERMOLISIS BULLOSA

CAPITULO II

ALTERACIONES DEL COMPLEJO MUCOGINGIVAL Y DENTARIO 21
DE LA EPIDERMOLISIS BULLOSA

CASUISTICA 32

CONCLUSIONES 36

BIBLIOGRAFIA 37

A MI ABUELITA:

**Sra. Profesora María Escorza Vda. de Peña
a quien debo la experiencia de sus años y
la fortaleza de su espíritu.**

A MI TIA:

Srita. Profra. Dora Peña Escorza
¿Qué elogio tributarias a una mujer
realmente virtuosa?

A MI PAPA:

Sr. Rubén Peña Escorza
Por su apoyo y ejemplo.

A MI TIO:

Sr. Héctor Peña Escorza
Por su afecto y confianza puestas en
mí, sin merecerlas.

A PATY:

Pues si no tuviera su apoyo, estaría
aún a mitad del camino.

**A LA DOCTORA REBECA
SANCHEZ DE MARTINEZ:**

Por cuyo conocimiento se hizo posible
este trabajo.

A MI ASESORA:

Dra. Patricia Pérez Gómez
A quien debo un apoyo sincero y limpio
y una confianza extrema. Gracias.

INTRODUCCION

Epidermólisis Bullosa, esta enfermedad considerada como una simple alteración hereditaria autosómica, que ha sido investigada por autores de la categoría de Von Hebra en 1870 y Shafer, para quienes - no bastaba juzgar lo que se había de hacer o dejar de hacer, sino permanecer firmes y constantes en lo que se habían juzgado, logrando así clarecer un poco de la obscuridad que rodea esta enfermedad.

Para lograr los diagnósticos diferenciales, hombres como -- Touraine, Cockyne, Nikolsky, sin quienes esta enfermedad estaría aún-- plagada de dudas y confusiones.

Debe recordarse además que gran parte de la medicina de --- aquella época no es obra de gabinete, comunicación individual de au-- tor y lector sino medicina práctica, si se permite la expresión reali-- zada en directa y viva comunicación con el alumno.

La epidermólisis bullosa es concebida esta vez y ejecutada-- en términos amplios, tanto como el tema lo permite, va encaminada y - del modo más general, a un asentamiento básico referente a una catalo-- gación de acuerdo a sus orígenes y posteriormente a sus característi-- cas generales y orales.

Existe otro tipo de necesidad, radicada en el conocimiento que de ella debemos tener los odontólogos para dar un servicio más completo sin recurrir a pautas al tratar a un niño de este tipo y brindarle sin dudas un tratamiento correctivo y preventivo de acuerdo a sus características y reacciones.

CAPITULO I

ETIOLOGIA, CLASIFICACION Y CARACTERISTICAS DE LA EPIDERMOLISIS

BULLOSA

CAPITULO I

ETIOLOGIA, CLASIFICACION Y CARACTERISTICAS DE LA EPIDERMOLISIS

BULLOSA

ETIOLOGIA

El fin que persigue esta parte del capítulo es mostrar datos anatómicos y patogénicos para sustentar la tesis de la posible etiología de la Epidermolisis Bullosa, cuyos orígenes siguen siendo dados a la diversificación de criterios y corrientes.(5)

Esta enfermedad de origen autosómico, caracterizada por la presencia de bullas, con o sin presencia de cicatrización, dependiendo de la gravedad de la forma heredo-biológica (4)

Se tomarán en esta parte las teorías más fundamentadas, pero aclarando que dicha enfermedad es tomada por la mayoría de los autores modernos como de etiología hereditaria, como lo menciono en el párrafo anterior.

Anatómicamente parece que la enfermedad se debe a una disminución de las fibras elásticas en la piel, las ampollas son superficiales bajo la capa córnea de la epidermis.

Patogénicamente se admite como causa de la enfermedad una disminución de la resistencia del tejido cutáneo frente a la acción-- de los traumas o falta de inervación fróctica apropiada en piel tiroi-- dea adrenal o problemas generales y un exceso de actividad potásica,-- mal función de la sangre en la irrigación cutánea y una excesiva co-- lección de fluídos, la disminución del tiempo de coagulación en ca--- sos de DORN en 1957 que se observa en los pacientes y la acción favo-- rable transitoria de las sustancias heparínicas sobre la formación-- de ampollas. Fué interpretada por DORN (1957) de la siguiente mane-- ra el defecto fundamental pudiera ser una alteración bioquímica en el sistema hialuránico - hialuranidas - la consecuencia de la mutación - sería que la enzima hialuronidasa se forma en exceso o que no se inac-- tiva suficientemente. La acción anormalmente intensa de la hialuronidasa se manifiesta por la alteración de la firmeza de las capas super-- ficiales de la epidermis y si se añaden ligeros traumatismos, forma-- ción de ampollas (5).

Aquí se trata, como hemos dicho, todavía de una hipótesis, pero no obstante, aclara satisfactoriamente los hechos hasta ahora co-- nocidos y pudiera ser una línea para investigaciones ulteriores sobre la fenogenética del rasgo.

De las tantas teorías etiológicas de la Epidermólisis Bul-- losa mencionará algunos de manera general, para dar una idea breve de la disolución de un criterio unificado hacia esta enfermedad (24):

- Condiciones hereditarias.
- Condiciones alérgicas.
- Infecciones.
- Alteraciones generales (diabetes, uremia).
- Alteraciones locales de resistencia.
- Trauma.
- Deficiencias vitamínicas.
- Condiciones idiopáticas.

CLASIFICACION:-

Antes de entrar en la discusión de los datos de la clasificación propiamente dicha es necesario decir unas cuantas palabras acerca de la relación existente entre las características individuales y su clasificación.

En la clasificación y diagnóstico de las enfermedades ampollares ocupa un lugar fundamental el cuadro histológico de la ampolla, sea en la piel de la mucosa, por lo que antes de ocuparnos de la clínica de las enfermedades ampollares recordaremos algunas de las nociones de histopatología y mecanismo de formación de ampollas- (3).

EXISTEN EN GENERAL TRES TIPOS DE AMPOLLAS:-

1.- Las más superficiales son las ampollas subcórneas, la capa cór-

nea se despegar del estrato malpighiano y entre ambos se localiza la colección líquida.

- 2.- Las ampollas intramalpighianas se producen por degeneración de los puentes intercelulares que vinculan entre sí a las células malpighianas, lo que lleva a la pérdida de la cohesión entre ellas, edema y posteriormente lisis de la misma, se le designa también como ampollas acantolíticas (del Griego AKGNTHA, espina, o sea lisis de las células espinosas o acantocitos).
- 3.- Las ampollas de ubicación más profunda son las subepiteliales también llamadas ampollas por despegamiento, ya que efectivamente se comprueba que la epidermis se desprende "in toto" de la dermis (3).

Ahora, ya teniendo en cuenta esta clasificación mencionamos aquí la muestra de la aplicación de ésta en el estudio sobre la Epidermolísis Bullosa.

Las características histológicas de las ampollas corresponden al tipo subepitelial o por despegamiento entre el epitelio y el corion, sin embargo, existen diferencias microscópicas para las distintas formas clínicas. La microscopía electrónica revela que en la forma simple la ampolla se forma pasando a través de las células basales por lo que la membrana basal PA-s positiva y la capa basal-integra no forma parte del techo de la ampolla; en la forma distró-

fica dominante el clivaje se establece a nivel de la membrana basal PA-s positiva y la capa basal integra el techo de la ampolla; finalmente en las formas distróficas recesiva, letal y adquirida, la ampolla se forma por debajo de la membrana basal, la que permanece -- unida al techo de aquélla. (13)

Al examinar la literatura referente al tema encontramos diferentes tipos de clasificación, semejándose todas en las primeras-- cuatro variantes, dividiéndolas en forma dominante y recesiva, teniendo de la primera forma el tipo simple y el tipo distrófico hiperplástico y en la segunda el tipo distrófico y letal, y la epidermólisis ampollar adquirida (4).

Dado que este tipo de clasificación no involucra todas las formas de Epidermólisis Bullosa, se expondrán otras clasificaciones más completas y detalladas (pero primeramente se dió a conocer a -- los lectores los detalles generales que la caracterizan). (15)

AMPOLLAS.-

Al llegar al punto de la diversificación de las formas, -- quisiera ahondar un poco en la historia de los hombres, que hicieron posible que todo este acumulo de datos y clasificaciones fructificaran y se concretaran en lo que ahora conocemos como Epidermólisis Bullosa hereditaria:

Tendencia hereditaria a formación de ampollas (Goldscheider), acantólisis, dermatitis bullosa hereditaria, penfige hereditaria, queratolosis bullosa hereditaria, epidermolisis congénita - distrófica bullosa, cutis espinosa congénita. Goldscheider (1882)- señaló la propiedad de esta tendencia hereditaria a formar ampollas, describiendo la forma simple de epidermolisis. Valentín (1885) estableció la denominación de "dermatitis bullosa hereditaria"; el nombre que se emplea actualmente de "epidermolisis bullosa hereditaria" procede Kobner (1886 hasta 1891) se habían publicado solo casos familiares de la forma simple. Bluner (1882), Bonajut (1891); Herzfeld (1892) comunicó un caso en el que, junto con las manifestaciones clásicas había atrofia de la piel y alteraciones de las uñas; al mismo tiempo se han observado casos similares por otros autores. Hallopeau reunió toda la sintomatología de esta dermatitis bullosa distinguiendo una forma bullosa simple. Un tipo bullosa distrófica y una forma frustrada, a las que, posteriormente Cockayne (1963) y Touraine (1942) añadieron formas especiales como el tipo hiperplástico de touraine, epidermolisis albulopapuloide de Pasini (1928), epidermolisis bullosa maligna de los recién nacidos, epidermolisis tardía y epidermolisis distrófica vegetante a la que Hoffman (1926) denominó epidermolisis bullosa hereditaria).

El análisis genético de la epidermolisis bullosa y sus diversas variantes se debe principalmente a Siemens, quien en 1921, 1922, 1923, 1929, 1935 y 1937 contribuyó considerablemente a la --

aclaración de importantes puntos y problemas, fundamentalmente al principio se distinguieron las formas de epidermólisis bullosa hereditaria simple y la distrófica de clínica y herencia diferentes hasta que Cockayne (1933, 1938), Tulipan (1938) y Touraine (1942) establecieron la clasificación que actualmente se admite, de epidermólisis bullosa simple de herencia dominante, epidermólisis hereditaria-distrófica e hiperplástica (también de herencia dominante) y la epidermólisis bullosa distrófica y polidisplásica de herencia recesiva también en la epidermólisis bullosa se confirma la regla frecuentemente de que, dentro de un grupo clínico, las formas graves son de herencia recesiva y las leves de herencia dominante, según la literatura actual, parece que existen más formas distrófico-polidisplásica que simples; por lo menos, se han descrito más. Siemens (1921) opina que entre ambos tipos principales, no se advierte ningún parentesco genético e igualdad, sino que a pesar de las semejanzas clínicas representan procesos clínicos genéticamente diferentes. Gossage (1908) y Hammeradrian (1906) realizaron un estudio estadístico sobre la aparición familiar de la epidermólisis; no obstante estos autores no habían prestado todavía atención a la separación en formas de herencia dominante y recesiva, que más tarde fue necesario. (16)

En este capítulo mencionaré las características generales que presenta cada una de las formas de Epidermólisis Bullosa, no haciendo mención de las manifestaciones orales, las cuales serán analizadas en el capítulo posterior.

Todas las formas exhiben una formación de ampollas sub--epiteliales con una capa de células basales intacta en el techo de la misma, las ampollas no traumatizadas solo tienen un mínimo de -infiltrado celular inflamatorio en la submucosa.

CLASIFICACION:-

- 1.- Epidermólisis bullosa hereditaria simple.
- 2.- Epidermólisis bullosa hereditaria distrófica o hiperplásica dominante.
- 3.- Epidermólisis bullosa distrófica y polidisplásica recesiva.
- 4.- Epidermólisis letal.
- 5.- Epidermólisis ampollosa adquirida o tardía.

1.- EPIDERMOLISIS BULLOSA HEREDITARIA SIMPLE

Características clínicas, alteración hereditaria autosómi-
ca, rasgo mendeliano dominante, muestra formación de ampollas y vesí-
culas que recubren las articulaciones en especial los dedos de los -
pies y de las manos, en zonas de fricción o traumatismo, las rodi---
llas, codos, tronco y uñas escasamente se encuentran afectadas.

Comienza generalmente en el primer año de la vida, se lle-
ga a la curación sin formación de cicatrices y la evolución general-
del paciente es normal por lo demás la condición es permanente en la
mayoría de los casos, aunque algunos pacientes mejoran en la segunda

década, aparece con frecuencia, sólo durante los meses de verano, - después de un apogeo en la edad juvenil (5).

No se presentan alteraciones de orden hemorrágico y ni -- cambios de origen mental. (16).

CARACTERISTICAS HISTOLOGICAS

Elevación de la mucosa circunscrita por lo general Acanto-- sis e hiperqueratosis, degeneración picnótica y vacuolización de -- las células de la capa malpighiana. Aquí tenemos cambios ultrami-- croscópicos en las células epidermales (disolución de los desmoso-- mas intraciplasmáticos o edema y el tonofilamento defectuoso en su-- formación (John O'Donel Alexander)(8).

No exceden de tamaño ocupadas con un líquido transparente. Se localizan en el espesor del epitelio o justamente por debajo de-- este, por una infección sobreagregada pueden, secundariamente hacer-- se pustulosas las vesículas y las ampollas son consecuencia de la - destrucción de células basales y suprabasales de manera que algunos núcleos (según Lowe), persistirán en el fondo de organelas y tonofi-- brilas con desplazamiento del núcleo hacia el extremo superior. La-- membrana basal PA-s queda sobre el lado dérmico de la separación. - Las fibras del conectivo son normales.

No presenta descamación o formación de escaras asociadas-- con una desintegración de células basales y suprabasales de la epi--

dermis y el proceso, la mayoría de los casos se acompaña de hiperhidrosis.

Al romperse las ampollas se forma una erosión superficial que, tras la formación de costras y descamación en grandes láminas, cura al cabo de 3 ó 4 días sin cicatrices ni pigmentación (Belker,-- 1959). (6).

El condicionamiento estacional de las manifestaciones y la insuficiencia de los datos anamnésticos, todo lo cual dificulta el diagnóstico hereditario. Los portadores sanos del rasgo son generalmente mujeres (Ander Holmpedersen y Nielsen, 1953). (7).

El fenómeno de Nikolsky, o sea, ligera separación de la capa córnea y la formación artificial de ampollas, siempre es positiva (Becker 1968).

2.- EPIDERMOLISIS BULLOSA HEREDITARIA DISTROFICA O HIPERPLASTICA DOMINANTE:-

CARACTERISTICAS CLINICAS

Esta forma de la enfermedad puede comenzar en la infancia o en la pubertad. Las vesículas aparecen en tobillos, rodillas, codos, pies y cabeza. Al curar dejan cicatrices a veces de tipo queiloide. En la mayor parte de los casos las uñas son gruesas y distroficadas y los milios son comunes, sin embargo, los ojos nunca son afectados, también puede haber queratodemia palmoplantar con hiperhidrosis

así como ictiosis (elucoplasia) y a veces hipertrichosis. También hay manchas atróficas bien delimitadas, en la parte dorsal de los pies y manos derechos, así como sobre las articulaciones tras la regresión de las ampollas, se aprecian infiltraciones aisladas o múltiples del tamaño de una cabeza de alfiler, duras y blanquecinas (Milia), las -- manchas atróficas rojoazuladas de superficie escamosa lamelar y fina, están localizadas preferentemente en rodilla y codos. (20).

El fenómeno de Nikolsky es positivo, otro signo típico de esta afección es la distrofia de las uñas. Generalmente la evolución clínica de la forma distrófica dominante, que es generalmente rara, - parece ser especialmente benigna y la dominancia más irregular que en la forma simple, por lo que no está justificado clasificar a estos ca-sos sin más, al lado de los casos de epidermólisis bullosa simple de herencia dominante, desde el punto de vista genético, se trata de cua-dros clínicos completamente independientes. (17)

CARACTERISTICAS HISTOLOGICAS.-

Las ampollas en esta forma de la enfermedad se producen co-mo resultado de la separación de la membrana basal PA-s positiva ir-regular muy delgada, que se divide, la capa basal es normal, aunque -- aplanada en el techo de la vesícula, el tejido conectivo subyacente - carece de fibras elásticas y oxitalánicas. (23)

La variante más conocida es la epidermólisis palpuloalboi-dea en la que, junto con las manifestaciones típicas de la epidermóli-

sis bullosa distrófica, existen numerosas pápulas foliculares que -- confluyen formando placas, en la región torácica dorsal y en la parte proximal de las extremidades. Las eflorescencias peculiares, que por su confluencia forman dibujos geográficos muestran en el centro de cada pápula queratosis folicular puntiforme, las pápulas se desarrollan después de la manifestación de la epidermólisis bullosa distrófica, generalmente después de la pubertad.

3.- EPIDERMOLISIS BULLOSA DISTROFICA Y POLIDISPLASICA RECESIVA:-

Características clínicas.- Este tipo de epidermólisis ampollar es la forma clásica y mejor conocida de la enfermedad. Aparece en el nacimiento o poco después, y se caracteriza por la formación de ampollas espontáneamente o en sitios de traumatismos, fricción o presión, los sitios típicos afectados son pies, nalgas, hombros, codos, dedos y occipucio.

Morfológicamente, esta forma se parece mucho a la epidermólisis bullosa distrófica hiperplásica, ampollas blandas del tamaño de una ciruela contienen un líquido serohemorrágico después de curar dejan cicatrices atróficas despigmentadas, milia y pseudoqueloides. Las ampollas curan dejando secuelas, aparece una atrofia de la piel que la pone tensa sobre los planos profundos, como una membrana brillante rojo lívido, progresivamente se desarrollan contracturas cicatrizales (Rudolf M. Bohnstedt) (16), variables e incluso pérdida de las extremidades distales (Thomas, Robert, J. Gorlin, Golman)(7) en casos muy severos en algunos otros casos se establecen "Puentes" o tractos más o menos extensos de fusión y soldadura que las ligan, es

tableciendo entre los mismos a sus partes una unión más intensa que la de simple adherencia. Cuando ésta se presenta en las extremidades inferiores y en los dígitos resultando severas deformidades, haciendo la ambulación defectuosa (Block y Gross), mano en garra y de dos palmeados de las manos y pies (T.Thomas). (14).

Las mucosas de esófago, también forman ampollas que conducen a un estrechamiento anormal de la conducta o pasaje orgánico --- causado por la expansión de los tejidos adyacentes o la retracción - del propio conducto, obedeciendo al proceso cicatrizal conocido como estenosis (Bohnstedt) (16), también se encuentran dañadas las mucos-- sas de laringe y faringe. El estado general se encuentra afectado, - mientras que en otros casos no está alterado.

Puede acompañarse de retraso mental y del crecimiento ---- (Bhaskar) (21) no siendo regla fija, incluyendo la atriquia. La en-- fermedad aparece solo en los miembros masculinos, mientras que la --- transmisión se realiza solo por mujeres como síntomas típicos se han observado con eflorescencias vesiculosas sin causa traumática, atri-- quia hiperpigmentaciones y depigmentaciones, acrecianosis, distrofia de uñas, microcefalia, hipogonadismo y en parte criptorguidia, el -- signo de Nikolsky es positivo (26).

La distrofia de las uñas puede ocasionar hasta pérdida de las mismas pudiendo haber también atrofia de los huesos, de las fa-- langes terminales. La formación de cicatrices y la deformación de -- las uñas se debe a la localización de las ampollas entre la dermis y

la epidermis las fibras elásticas degeneran y finalmente desaparecen del todo.

La mucosa perianal y mucosa genital se encuentran mínimamente envueltas, existe marcada disfagia e impactación fecal, también algunos cambios neoplásticos de los intertegumentos han sido reportados (26) (Crawford Burkes y Briggman).

El laboratorio encontró un problema representativo secundario, una deficiencia de hierro, una anemia probablemente nutricional de origen, infecciones crónicas de la piel, quizá debido a un debilitamiento general, amiloidosis, meningitis y glomerulonefritis postestreptococal, hipertensión secundaria o problemas renales también son comunes. (Michael C. Block, Dmo y Bob Gross). (27)

CARACTERISTICAS HISTOLOGICAS:

La separación y vesícula se producen inmediatamente por debajo de la membrana basal PAS positiva poco definida que permanece unida al lecho de aquella. Sin embargo, los fragmentos de la membrana basal pueden adherirse a la dermis, la capa de células basales es normal, las fibras preelásticas y exitalánicas del tejido conectivo aumentan en cantidad, también aumentan las fibras elásticas pero aparecen fragmentadas según Lowe.

4.-EPIDERMOLISIS LETAL:-

Algunos autores opinan que el tipo letal es simplemente -

una forma grave de la forma recesiva distrófica que es incompatible con la supervivencia prolongada. Sin embargo, algunos estudios recientes sugieren que se trataría de dos alteraciones diferentes, la aclaración de ésta, demanda mayores estudios.

En la Epidermólisis Bullosa hereditaria letal, descrita primeramente por Herlitz en 1935, los niños presentan ya al nacer numerosas ampollas hemorrágicas, deformidades de las uñas, ausencia de uñas y atrofas (en las falanges terminales), la afección con formación de ampollas o sin ellas, produce la muerte generalmente en los primeros meses de la vida por lo que apenas se producen cicatrices y atrofas.

Testa y Richards en 1955 publicaron la observación de una pareja de gemelos bivitelinos femeninos de los cuales uno presentaba la afección al nacer, mientras que el otro nació sano y normal. El gemelo enfermo tenía, además de las manifestaciones cutáneas, agenesia de la falange terminal del quinto dedo del pie derecho.

Los autores señalan la semejanza de la enfermedad con la epiteliogénesis imperfecta de los recién nacidos en animales (Klunker 1963).

Se presenta en los dos sexos un poco más de predilección en mujeres. Se desarrolla en vida intrauterina (David Granspan). Existe una paraqueratosis en epidermis, con acantiosis y espongirosis. Las ampollas suelen ser muy amplias y afectan vías respiratorias su-

periores bronquiales y esófago. La mayoría de los pacientes mueren antes de los dos meses de edad (Bhaskar), aparece de modo familiar y es muy generalizado (Rudolf M. Bonnstedt) (16).

Existe una tendencia alta de abortos y los niños que nacen vivos se desarrollan con desprendimiento de capas de piel de -- formación espontánea.

La más clara diferencia entre este tipo de E.B. y los tipos es el origen claramente genético y su desarrollo intrauterino en la mayoría de los casos publicados existe consanguineidad entre los progenitores de los bebés afectados (matrimonios entre primos-Lenth, 1951; o entre tío y sobrina-Walther 1953). (16).

Se establecieron tres criterios para el diagnóstico de tipo letal; ellos son: 1) aparición en el nacimiento; 2) ausencia de cicatrices, milios o pigmentación y 3) muerte dentro de los tres meses de edad.

CARACTERISTICAS HISTOLOGICAS:-

Los cambios microscópicos, incluida la localización de la separación vesicular son similares y probablemente idénticos a los -- que ocurren en la enfermedad recesiva distrófica (William C. Shafer), -- teniendo en cuenta la vacuolización intracepitelial además del clivaje dermaepidérmico (Sidney B. Finn). (27).

5.- EPIDERMOLISIS AMPOLLOSA ADQUIRIDA O TARDIA:-

Hay una forma rara de epidermólisis ampollar en la cual no hay pruebas de transmisión hereditaria. Es similar en muchos aspectos a la forma distrófica, incluidas las ampollas que se originan en los sitios de traumatismo milios o lesiones mucosas y distrofia de uñas. Sin embargo, la enfermedad comienza en la edad adulta. Esta enfermedad fue estudiada por Rocnigk y colaboradores, quienes también-revisaron los casos publicados. Se acompañó la mayoría de las veces de amiloidosis diabetes y mieloma múltiple (Sidney B. Finn).

Aparecen las ampollas en los pies, por ejemplo, después de largas marchas, los pacientes no presentan historia familiar, la enfermedad desaparece gradualmente y a medida que lo hace es más difícil la prueba de la sonda. Estos hechos no son característicos de la mucosa penfigoidea o de las ampollas de este tipo, y sólo pueden considerarse como propios de una condición idiopática.

CARACTERISTICAS HISTOLOGICAS:-

Presentan las mismas características de la epidermólisis--ampollar simple no encontrándose otro tipo de alteraciones más profundo o de orden discordante. Se llegó a la conclusión de que la variación de tipo y forma es solo debida a su origen no genético y a la falta de antecedentes familiares. (15).

TRATAMIENTO GENERAL:-

El tratamiento es controversial y paliativo para estos pacientes, una dosificación de corticoesteroides en pacientes con casos severos nos revelan unos beneficios consistentes.

Un tratamiento empírico en varias dosificaciones de vitamina E no produce una baja en el número de las lesiones bulosas. Las deformaciones pueden ser corregidas quirúrgicamente, se puede lograr una dilatación de la obstrucción o estenosis esofágica. La hipertensión también puede ser controlada mediante el uso de diversos medicamentos incluyendo los casos con presencia de meningitis la cual también puede ser trabajada con medicamentos. (Block y Gross). (28).

Siendo el resto de los signos y síntomas tratados paliativamente y con algunos métodos de prevención y tratamientos para niños con rasgos especiales, trataré de dar alguna idea sobre este aspecto más detenidamente:

Ciertas enfermedades presentan problemas especiales al odontólogo durante el tratamiento y los niños en esas condiciones deben ser calificados como riesgos especialmente, claramente la enfermedad es la máxima importancia en ellos. Es tan importante prevenir la enfermedad dental o diagnosticar problemas lo más temprano posible, que debe usarse un sistema de controles periódicos aún cuando un padre negligente o rechazante lo dificulte.

Tratamiento con anestesia general. Los adelantos realizados en el campo de anestesia intravenosa y las demandas generales de camas en las salas de niños han llevado a muchos odontólogos en este país y en el extranjero a utilizar la anestesia general para el tratamiento rutinario de niños impedidos. Los problemas del odontólogo giran alrededor de las dificultades puramente prácticas de tratar al paciente inconciente.

Por muchas razones (Swllow 1966)(9), el tratamiento con anestesia general debe quedar limitado estrictamente a los niños en quienes no es posible un servicio adecuado con los métodos usuales. No pensamos sea en interés del paciente un tratamiento conservador con anestesia general en el consultorio odontológico sino que este procedimiento debe efectuarse mejor en un hospital prácticamente -- equipado y con el personal idóneo (P.J.Holloway) (9).

Ahora que toca el punto definitivamente más importante, es ineludible, debido a la idiosincracia de la enfermedad. Al considerarse esta enfermedad como de carácter autosómico o hereditario en un tratamiento idiopático sería gravísimo el ignorar el consejo genético y la aceptabilidad de estos riesgos.

Cuando se comprueba que los progenitores son portadores de un gene mutante nocivo o una anomalía cromosómica, su decisión de procrear uno o más hijos es influida por la gravedad de la anomalía, si existe algún tratamiento eficaz, el peligro real, sus actitudes religiosas, estado socioeconómico y educación.

La decisión de procrear más hijos quedó al arbitrio de los progenitores, el genetista médico simplemente explica los riesgos y hace todo esfuerzo para disipar sentimientos de culpa que pudiera tener la pareja, sin embargo, en un estudio Carter (1970) en promedio, una tercera parte de las familias en un gran riesgo, planearon tener más hijos después de orientación genética, a pesar del peligro que entrañaba procrearlos. Ello sugiere que probablemente el consejero genético cuando menos en el caso de graves problemas genéticos con elevado riesgo de reaparición, debe sentirse obligado a algo más que explicar simplemente los riesgos y sugerir que sería conveniente limitar a la familia (De Alan H. Henery) por los riesgos reales de que reaparezcan en otros hijos y por estas razones también es importante comentar con ellos el pronóstico y tratamiento en caso de que exista alguno.

CAPITULO II

ALTERACIONES DEL COMPLEJO MUCOGINGIVAL Y DENTARIO DE LA EPIDERMOLISIS

BULOSA

CAPITULO II

ALTERACIONES DEL COMPLEJO MUCOGINGIVAL Y DENTARIO DE LA EPIDERMOLISIS BULOSA

Entre los componentes prenatales del desarrollo dental debemos hablar todavía de las enfermedades de génesis hereditaria. En algunos casos no se trata de enfermedades dentales hereditarias propiamente dichas sino que el sistema dental resulta involucrado a consecuencia de una displasia ectodérmica, si ésto ocurre en el período perinatal, los atacados son los gérmenes temporales. (5)

Una de estas distrofias epiteliales con participación del sistema dental, vinculada con el parentesco sanguíneo es la epidermólisis ampollar hereditaria que se divide en varios tipos según sus particularidades clínicas y biológico-hereditaria. (5)

En la descripción que hacemos en el capítulo anterior tomamos todas las manifestaciones generales de la enfermedad, uniendo cada una de estas características a su respectivo tipo para darle unidad y forma a cada una de las expresiones de epidermólisis bullosa. En este contexto importa mucho la diferencia entre manifestaciones generales y alteraciones del complejo mucogingival dentario de la epidermólisis bullosa. (12)

Esta distinción es también de importancia para el otro lado de la tesis, a saber: Que la serie de pruebas había demostrado el carácter recesivo donde había una manifestación de caracteres en forma general y el carácter dominante donde las manifestaciones eran de desarrollo simple y generalmente de pronta curación (Cohen) (20).

Reflexionando acerca de la naturaleza de la enfermedad, - variando de las formas simples a las distróficas llegamos a la conclusión de que de alguna manera desde el tipo más sencillo hasta lo más complicado presenta molestias y manifestaciones orales, todas -- dignas de tomarse en cuenta en un estudio de esta naturaleza.

Los datos presentados en el capítulo anterior no han conducido a la conclusión de que la enfermedad por sus tipos y formas, carácter recesivo y pasivo nos dan un tipo de respuesta la cual es - altamente representativa en las manifestaciones orales, pues de ---- acuerdo a las manifestaciones generales y su grado de afectabilidad es la respuesta que nos da en las mucosas de la boca y zonas adyacentes a ella (18), (Bruce Sanders).

Para llegar a la correcta clasificación que da en el Capítulo I, esperando llegar a la unificación de criterios y a un manejo posterior más viable y correcto con referencia a los dos tipos de manifestaciones tanto generales como locales (18).

En este caso no todas las formas exhiben una formación de ampollas dentro de la cavidad oral, pero por situaciones anatómicas-

o de situación fisiológica natural, de alguna manera influyen en el correcto funcionamiento impidiendo desarrollar las actividades orales normalmente. (caso de la epidermólisis bullosa hereditaria simple las ampollas adyacentes pueden dificultar o imposibilitar el acto de mamar de los lactantes (P.E.Becker) (6).

No mencionaremos en esta parte de la tesis sobre el posible origen de las ampollas en la cavidad oral pues debido a la diversificación de criterios sobre este aspecto (siempre se ha sospechado que las ampollas podrian aparecer espontáneamente sin causa mecánica los hallazgos histológicos (Goldscheider Kosner), así como las investigaciones de Siemens hablan de esta hipótesis. (6).

EPIDERMOLISIS BULLOSA HEREDITARIA SIMPLE:-

En el 2-2.5% se han encontrado alteraciones de las mucosas (Herzberg 1958; Sakabuch 1916; Svwens) sobre todo la bucal, las ampollas de las mucosas pueden dificultar o imposibilitar el acto de mamar en los lactantes.

Para William C. Shafer, autor del tratado de patología bucal, observó las vesículas de la cavidad oral en algunos casos, dudando que en realidad se produzcan llegando a la conclusión de que los dientes no son afectados.(2)

Pero autores como Kirk y Hasseb observaron con algunos casos anomalías dentarias simultáneas.

Aunque la mayoría de los estudiosos de la materia dan por bueno el hecho de que al haber una ausencia casi total de manifestaciones orales, no se llega a unificar este criterio, dando un margen mínimo para que se presenten algunas reacciones en la boca. (2)

Las lesiones en dientes se deberían a las afecciones o -- degeneraciones que sufren todos los órganos derivados del ectodermo, principalmente en los procesos de maduración, mientras que la dentina y los odontoblastos no son atacados.

Encontraríamos pues un tipo de lesión dentaria del tipo - hipoplasia del esmalte o hipocalcificación aunque en un grado bastante primario (Touraine 1943).

En las primeras semanas de vida, en los gérmenes de los - temporales se encuentra destruido el epitelio adamantino interno y - reducido en la región coronaria. (10).

El retículo celular de la papila del esmalte está laxo y reducido en número. Se encuentran células redondas con núcleo alargado, en vez del retículo epitelial en lugar de la papila del esmalte se hallan acumulaciones de líquido y un epitelio adamantino muy-vascularizado en el límite entre el órgano del esmalte y los restos del listón dental se forman bolitas raras concéntricas de coloración basófila.

También en los gérmenes de los permanentes pueden comprarse alteraciones a su tiempo; la capa de odontoblastos desprendida y perforación de la papila del esmalte, estas displasias marcadas en los dientes temporales y permanentes, como equivalentes de las alteraciones de la piel, permiten comprender las posteriores secuencias de la enfermedad (Ewald, Harnot Helmut Weysrs, 1962) (5).

EPIDERMOLISIS BULLOSA HEREDITARIA, DISTROFICA E HIPERPLASICA DOMINANTE:-

Las vesículas de la cavidad bucal se producen en alrededor del 20% de los casos y Andreasen describió millos bucales, los dientes no están afectados (Según William C. Shafer).

Las ampollas de la mucosa oral suelen afectar laringe, faringe y esófago; no es frecuente el carcinoma desarrollado en el tejido cicatrizado incluyendo cambios distróficos en dientes (según Bertram Cohen). (20).

Las lesiones bucales presentes como ya se ha dicho con gran frecuencia comienzan como máculas eritematosas o placas blancas sobre las que se desarrollan los elementos ampollares, por ruptura de las ampollas o desprendimiento del epitelio originados en el más leve traumatismo, se establecen amplias erosiones muy dolorosas que se cubren con pseudomembranas. Son lugares de elección, la lengua piso de la boca y mucosas yugales extendiéndose a la mucosa faringe, laringe y esofágica, con disfagia y ronquera.

Pueden hallarse ampollas hemorrágicas más persistentes -- que las de contenido seroso, al cicatrizar las lesiones tienen tendencia a producir adherencias. No es extraño en consecuencia observar una reducción de la apertura del orificio bucal (microstomía) - marcada disminución de la movilidad de la lengua que puede fijarse al piso de la boca. (8).

Las adherencias a nivel del esófago pueden originar estrecheces graves; se mencionan anomalías dentarias como oligodoncia, - dentículos, retenidos, hipoplasia del esmalte, etc.

I

Cuando las lesiones erosivas interesan a la gingiva, el - cuadro local adquiere el aspecto clínico de la denominada gingivitis descamativa (Ricardo Francisco Borghezzi 1901).

Como signo de hiperplasia, esta enfermedad crónica muestra alteraciones como la queratosis leucoplásica de la mucosa bucal - (F.Vogel y H.Dorn) (28), pueden producir o no escarificación (Robert Gorlin y H.H.Goloman) (7) pudiendo estar asociada con una atrofia esquelética. Llegando a deformar el maxilar interior. (Michel de Chau - me) siendo el carcinoma secuela muy peligrosa pero que se ha presentado en algunos casos (Tomás Velázquez). (11).

También se describieron defectos dentales que consisten en dientes rudimentarios, ausencia congénita de piezas hipoplásticas y coronas carentes de esmalte (Shaler 1963)(2).

La formación de cicatrices produce la obligación de surcos y limitación de la lengua, intolerancia a los alimentos calientes y duros.

Para darnos una idea más precisa de estas características decidimos hacer un resumen de las más importantes a manera de síntesis cada una de ellas da manifestaciones a la recesiva distrófica.

- Ampollas serosas y hemorrágicas.
- Erosiones y ulceraciones.
- Cicatrices hipocrómicas e hiperpigmentadas.
- Desepilación lingual
- Lesiones leucoplasiformes de la lengua.
- Gingivitis difusa.
- Bandas cicatrisales.
- Desaparición de los surcos vestibulares.
- Susceptibilidad a caries y verdaderas distrofias dentales.
- Trismo.
- Disfagia.
- Inmovilidad e indentación de la lengua.
- Intolerancia a los alimentos calientes y duros.
- Mal desarrollo de los maxilares.
- Cambios en los dientes; tanto deformantes como defectos congénitos.
- Pueden faltar, ser rudimentarios o hipoplásico o con su superficies escotadas y coronas desprovistas de esmalte.

EPIDERMOLISIS LETAL:-

Este tipo de epidermólisis bullosa es muy difícil de encontrar daños ya sea en dientes o maxilares, pues debido a la naturaleza de su condición, la cual la lleva a un desenlace fatal; a los pocos meses de nacidos.

Los niños presentan ya al nacer numerosas ampollas hemorrágicas, máculas eritomasas sobre las que se desarrollan estas. En las primeras semanas en los gérmenes de los temporales se encuentra destruido totalmente el epitelio adamantino interno y en algunos lugares ya no se le puede encontrar y precisamente en la región coronaria se ha reducido a restos irreconocibles (Herts, interés académico).

Las ampollas bucales suelen ser muy amplias y debido a su extrema facilidad, producen graves problemas de alimentación. También hay lesiones similares en vías respiratorias superiores, bronquiales y esófago. (13).

EPIDERMOLISIS AMPOLLAR ADQUIRIDA O TARDIA:-

En esta forma de epidermólisis ampollar similar a la forma distrófica por la aparición, situación y consanguinidad (herencia) - ya sea de las ampollas o vesículas.

Siendo la presencia de ampollas en cavidad oral especialmente en las mucosas, habiendo serosas y hemorragias, no representan cicatrices extensas del tipo queloide ni hay adherencias, aunque sí-

se presentan lesiones leucoplasiformes en la lengua (Finn) aunada a una gingivitis difusa. No hay susceptibilidad a la caries debido a esta enfermedad pues se manifiesta por lo general en la edad adulta, puede haber una cierta intolerancia a los alimentos calientes, pero no llegando nunca a causar deformaciones o malos desarrollos en maxilares (David Granspan). (14).

ESTRATON DE LA BIBLIOTECA
DE LA ESCUELA VASA

TRATAMIENTO DENTAL DE LA EPIDERMOLISIS BULLOSA

Este grupo de enfermedades puede ser curado de dos maneras en cavidad oral: de manera que una de ellas es fundamentalmente sintomático, la otra operatoria hasta donde el caso lo permita. La forma simple de la enfermedad requiere poco tratamiento; si existen caries de diversos grados se les realizan pulpotomías, pulpectomías y colocación de coronas de acero cromo, dada la hipoplasia del esmalte, se debe tener en cuenta la limpieza, instruyéndose a los pacientes en técnicas de cepillado que permitan un mínimo daño a los tejidos blandos, en dientes anteriores se puede restaurar con resina compuesta y coronas de celuloide, utilizando grabado de esmalte.

En el caso de la epidermolisis bulosa distrófica dominante, el tratamiento incluye desde medicamentos paliativos hasta serie de extracciones cuando el caso (severo) así lo requiera, cuando se tenga repuesto un poco menos complicada como hipoplasia de esmalte y caries abundante. Se hará todo lo posible por llevar a cabo trabajos odontológicos, pero dentro de un margen de seguridad que puede ser dado como lo mencionamos en el capítulo anterior por la anestesia general y el tratamiento realizado en el hospital.

Con la información recogida de la forma letal y adquirida llegamos a la conclusión de que el tratamiento paliativo debe ser más extenso y prolongado, pues en el curso de la enfermedad es de desenlace fatal y en otra es completamente benigno.

Tomando en cuenta los riesgos y el debilitamiento de las mucosas que rodean los dientes se puede prolongar la vida de las piezas dentarias y ayudar a mitigar un poco las afecciones producidas por esta enfermedad.

CASUISTICA

CASUÍSTICA

REPORTE DE UN CASO:-

Paciente femenino de edad de 10 años que fué admitida para su hospitalización en servicio de dermatología y odontopediatría.

Paciente con diagnóstico de epidermólisis bullosa tipo -- distrófico. Su peso el día de admisión fue de 25 kgs. presentaba numerosas lesiones faciales en varios grados de cicatrización, escleras enrojecidas y reseca, la cavidad oral se encuentra severamente disminuída (microstomía), vesículas abiertas en la lengua, - paladar y membranas mucosas.

Lesiones predominantes localizadas alrededor del cuello - tórax, abdomen y miembros superiores e inferiores. Sindactilia es -- evidente y completa excepto en la última falange de los dedos.

El estudio radiográfico revela la presencia de caries dental con pérdida de estructuras y tejidos dentales.

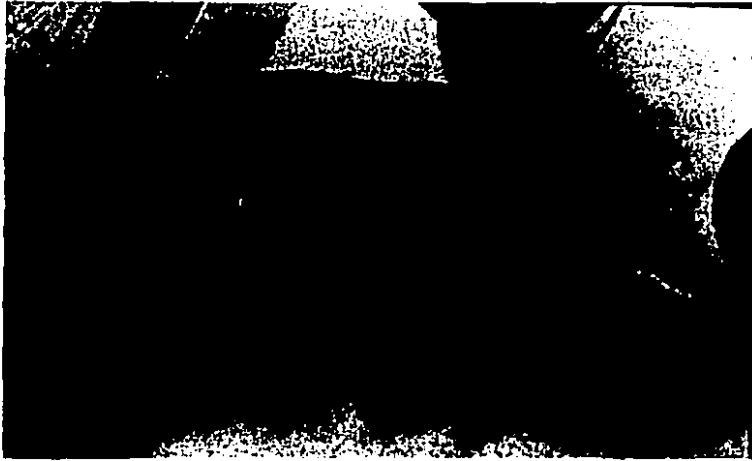


FIG. A. - Foto 1.- Presencia de numerosas lesiones faciales en varios grados de cicatrización.



FIG. B. - Foto 2.- Extensa formación de ampollas y vesículas con denudamiento total de epitelio abarcando zona extensa de la boca.

TRATAMIENTO:-

Premedicación con penicilina por vía oral administrada y - un día antes de la extracción dental y continuada por diez días, la paciente fue llevada al cuarto quirúrgico para realizar las extrac-- ciones dentales y profilaxis. Postoperatoriamente el paciente fue -- controlado en dolor y hemorragia, se valoró el daño a los tejidos -- orales observándose que las superficies de la lengua, paladar y mej^l llas presentaban áreas de denudamiento.

El labio interior presenta denudamiento total del epitelio, las comisuras de la boca presentan vesículas extensas. El sitio de - extracción se presenta ligeramente hemorrágico e inflamado.

A los 3 meses del postoperatorio se encuentran lesiones en- paladar y lengua típico de la E.B. debido a trauma por masticación -- frecuente.

DISCUSION

Revisando la literatura encontramos que la mayoría de los tratamientos dentales para este tipo de pacientes se reduce o queda limitado a extracciones, debido a las características a este tipo - de Epidermólisis bullosa.

El uso de prótesis dentales está contraindicada por la -- fricción que puede redundar en una recidiva de ampollas. Estos pacientes presentan un tipo de mejoría en su condición dermatológica- en la pubertad y podrían ser tratados como pacientes normales.

CONCLUSIONES

CONCLUSIONES

Las múltiples alteraciones de orden general o de tipo local se ven afectadas por el tipo de características hereditarias a la que pertenecen.

Cada una de las formas de epidermólisis bullosa demuestran manifestaciones de orden invariablemente característico.

Las formas recesivas darán mayor cantidad de signos y síntomas incluyendo su desenlace mortal.

Las formas dominantes nos ofrecen un mínimo de manifestaciones orales y un grado menor de aparición de rasgos característicos de la enfermedad cuyo desenlace es benigno no dejando secuelas de alteraciones cicatrizales deformantes ni cambios de orden general.

Esta enfermedad sigue pues un patrón-ley característico de todas las enfermedades hereditarias.

BIBLIOGRAFIA

BIBLIOGRAFIA

- 1.- Emery H. Alan
Genética Médica
Cuarta edición
Editoria Interamericana
México, D.F., 1975, pág. 205
- 2.- Shafer C. William
Hine Maynard
Levy M. Barnet
Patología Bucal
Tercera edición
Editorial Interamericana
México, D.F., 1977 pág. 783
- 3.- Borghelli Francisco Ricardo
Temas de Patología Bucal
Clínica con nociones de epidemiología
bucal. Editorial Mundi, 1981, pág. 92
- 4.- Howden F. Eugene
Oldenbur R. Theodore
Epidermólisis Bullosa distrófica.
Reporte de dos casos.
Journal of American Dental Asociation.
Vol. 85. Nov. 1972, Pág. 1113,1118.
- 5.- Harnot Ewald. Weyers Helmut
Patología, diagnóstico y terapéutica de
la boca y los maxilares de la niñez.
Editorial Mundi 1978, Pág.108
- 6.- Becker P.E.D. Med. Genética Humana.
Tomo IV. [Ediciones Toray.
Barcelona 1968, Pág. 438
- 7.- Gorlin J. Robert M.S. D.D.S.
Goldman M. Herny D.M.D. Thomas
Salvat Editores Barcelona
Pág. 493, 1973

- 8.- Alexander John D'Donel
Dermatitis Herpetiformis
W.B.Saunders Company L.T.D.
London, 1975, Pág. 326
- 9.- Holloway P.J. Ph. D.D.D.S.
Swallow J.N. M.D.S.
Salud dental infantil.
Una introducción práctica.
Editorial Mundí 1979, pág.178
- 10.- Stewart W. D.Danto L.Julius
Madin Stuart. Synopsis of dermatology.
Second edition. The C.V.Mosby Company
Saint Louis, 1970. Pág. 117
- 11.- Velázquez Tomás.
Anatomía patológica dental y bucal.
Editorial Fournier 1977, México,
D.F., Pág. 185.
- 12.- Cawson, R.A.Essential of dental
surgery and pathology. Third
edition pág. 13-12.
- 13.- Holt Emmett L.Howland John A.M.M.D.
Diseases of Infancy and Childhood.
Ninth edition pág. 326.
- 14.- Thomas H. Kurt. Robinson B.G. Hamilton
Estomatología. Salvat Editores
Tercera edición española, pág. 432
- 15.- Segatore Luigi Dr.Pol Giannangelo
Diccionario medio Teide 1976
Pág. 523. Editorial Teide Barcelona
- 16.- Bohnstedt M.Rudolf
Semiología dermatológica en patología
general. Salvat Editores, S.A.
Barcelona pag. 324
- 17.- Endruschet A. y Keena Daniel
Anesthetic and dental management
of a child with epidermolises
bullosa distrophica.
Oral surgery of medicine and pathology.
Vol. 36, Nov. 1973, pag. 667-671

- 18.- Sanders Bruce. Pediatric oral and maxilofacial surgery. The C.V.Mosby company, 1979. Pag. 321
- 19.- Friedenthal Marcelo. Diccionario Odontológico editorial panamericana. Buenos Aires, pag. 377
- 20.- Cohen Bertram. Fundamento, científicos en odontología. Editorial Salvat, 1981, versión española, pag. 578
- 21.- Bhaskar s.n. B.O.S., D.D.S., M.S., PH.O. Patología bucal. Tercera edición. Librería "El Ateneo". Editorial Argentina. Pedro García. Pág. 314, 1977.
- 22.- Marshall. B.F. A conmet on Epidermolisis Bullosa and the Inesthesil management for dental operation Br.s. Anaesth 35. pág. 724, año 1963.
- 23.- Borgherei Ricardo. Temas de patología bucal clínica con nociones de epidemiología bucal, Tomo I, Editorial Interamericana, S.A. México, 1977, pág. 106.
- 24.- Grispan David. Enfermedades de la boca, tomo 11. Patología clínica y terapéutica de la mucosa bucal. Editorial Mundi: S.A. I.C.F. Paraguay 2100. Buenos Aires, Pág. 1325 año 1967.
- 25.- Garcés R. Marco A. Dr. Gutiérrez Jorge Federico. Epidermolisis Bullosa simple, Revista A.D.M. Vol. XXXVI, No. 3. Mayo-Junio 1979.
- 26.- Crowthord E.G.Jr. D.D.S., Jetferson F.Burkes. Jr.D.D.S. M.S.y Briggaman A. Robert. Hill Chapel N.C., hereditary hepidermolisis bullosa oral manifestation and dental therapy oral surgery. Octubre 1976, vol. 42, no. 4, pág. 491.

ESTA TESIS
NO DEBE
SALIR DE LA
BIBLIOTECA