

234



Universidad Nacional Autónoma de México

FACULTAD DE ODONTOLOGÍA

ENFERMEDADES SISTÉMICAS ASOCIADAS
A LA ENFERMEDAD PERIODONTAL EN EL NIÑO

T E S I S A

QUE PARA OBTENER EL TÍTULO DE

CIRUJANO DENTISTA

P R E S E N T A

MIGUEL HERNÁNDEZ DE LA CRUZ

A large, stylized handwritten signature in black ink, likely belonging to Miguel Hernández de la Cruz, written over the printed name.

DIRECTORA C.D. MARTHA CONCEPCIÓN CHIMAL SÁNCHEZ





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.

AGRADECIMIENTOS

PRIMERAMENTE A MI MADRE

COMO UN TESTIMONIO DE CARIÑO Y ETERNO AGRADECIMIENTO
PORQUE NO ESCATIMASTE ESFUERZO ALGUNO EN MI FORMACIÓN
HASTA EL ÚLTIMO DÍA.
MADRE DONDE ESTES QUIERO DECIRTE QUE ESTE LOGRO ES TUYO
Y MI ESFUERZO ESTÁ INSPIRADO EN TI

GRACIAS MAMI.

Y A MI PADRE

POR TODO TU APOYO INCONDICIONAL, POR TUS SACRIFICIOS POR
TODO LO QUE TUVISTE QUE TRABAJAR PARA QUE SALIERA
ADELANTE Y POR HACER QUE ESTE LOGRO FUERA MÁS FÁCIL

PADRE GRACIAS POR TODO

A **Dios** por permitirme alcanzar este logro y que permita que el nuevo ciclo que comienza, esté lleno de satisfacciones como este

A mi Familia **Arturo, Gris, Wences, Isabel, Jesús y Miguelito** gracias por ayudarme a lograr dar este paso importante en mi vida.

A **Martha** de manera especial quiero darte las gracias, porque aparte de motivarme, has hecho darme cuenta que siempre estás dispuesta a ayudar sin pedir nada a cambio. Gracias amor.

A **Doña Heri** y a **Doña Cata** porque en su momento contribuyeron para que lograra este sueño

A **Juan M. González** gracias por darme la confianza y la oportunidad de ir adquiriendo un poco más de conocimientos en esta profesión

A la Dra. **Martha C. Chimal S.** gracias por aceptar dirigirme esta tesina y por darme un poco de su tiempo

A mis amigas **Rocio y Adriana** gracias por su amistad

A la **Universidad** y **Maestros** por transmitirme sus conocimientos, espero algún día devolverle un poco de lo que recibí

INTRODUCCIÓN

Es frecuente que en la práctica odontológica no se le dé mayor importancia a las lesiones que se observan en el periodonto del niño; pero desde hace muchos años, McCall estableció que las enfermedades periodontales que se observaban en los adultos, tenían su comienzo en la infancia del individuo.

Por esta razón y por el hecho de que muchas alteraciones de tipo sistémico se manifiestan con alteraciones periodontales en el niño, es necesario que el odontólogo haga un minucioso examen de las estructuras de soporte de los dientes, dándoles la debida importancia a las mismas.

Aunque infrecuente, existen casos en los que la destrucción de los tejidos periodontales en la infancia se asocian con determinadas enfermedades sistémicas. Muchas veces la patología periodontal se identifica en niños en los cuales se ha realizado un diagnóstico previo y claro de su enfermedad sistémica. Sin embargo, no son raros los casos en los que la primera manifestación de un proceso sistémico puede ser el desarrollo de una enfermedad destructiva de los tejidos periodontales. Por eso es importante sospechar la posible presencia de una enfermedad general oculta ante la aparición de una periodontitis destructiva en un niño. Es aconsejable la revisión de los tejidos orales a una edad temprana, ya que es frecuente la afectación de la dentición temporal en estos cuadros.

Entre las enfermedades sistémicas que se han asociado a la presencia de periodontitis en el niño se incluyen el Síndrome de Papillon-Lefèvre, Hipofosfalasia, Síndrome de la adhesión de los leucocitos, Síndrome de Chediak-Higashi, Síndrome de Down, Leucemia, Histiocitos de Células de Langerhans, Diabetes mellitus tipo 1 o insulino dependiente.

Aunque cada una de estas entidades tiene características particulares, la patología periodontal suele ser bastante similar en todas, difiriendo en algunos casos en la afectación local o generalizada y entre otros, en el grado de la severidad de la destrucción periodontal.

En la presente tesina describiremos las enfermedades sistémicas que se asocian con la presencia de periodontitis en el niño, su etiología, manifestaciones clínicas, manifestaciones orales, tratamiento médico y odontológico

INDICE

INTRODUCCIÓN

CAPÍTULO 1

ENFERMEDADES PERIODONTALES EN EL NIÑO	1
1.1 PERIODONTITIS.....	2
1.2 CLASIFICACIÓN	2
1.3 PERIODONTITIS PREPUBERAL.....	3
1.3.1 PERIODONTITIS PREPUBERAL LOCALIZADA.....	3
1.3.2 PERIODONTITIS PREPUBERAL GENERALIZADA.....	4
1.4 PERIODONTITIS JUVENIL.....	5
1.4.1 PERIODONTITIS JUVENIL LOCALIZADA.....	5
1.4.2 PERIODONTITIS JUVENIL GENERALIZADA	7

CAPÍTULO 2

TRASTORNOS CUANTITATIVOS Y CUALITATIVOS DE LOS NEUTRÓFILOS	10
2.1 PRODUCCIÓN Y MADURACIÓN DE LOS NEUTRÓFILOS	10
2.2 FUNCIÓN DE LOS NEUTRÓFILOS	12
2.3 TRASTORNOS DE LOS NEUTRÓFILOS	13
2.4 DEFECTOS EN LA QUIMIOTAXIS	14
2.5 DEFECTOS EN LA FAGOCITOSIS	14

CAPÍTULO 3

ENFERMEDADES ASOCIADAS A PERIODONTITIS EN EL NIÑO

3.1	HIPOFOSFATASIA	16
3.1.1	ETIOLOGÍA.....	16
3.1.2	MANIFESTACIONES CLÍNICAS	16
3.1.3	MANIFESTACIONES ORALES.....	18
3.1.4	TRATAMIENTO.....	19
3.2	NEUTROPENIA CÍCLICA.....	21
3.2.1	ETIOLOGÍA.....	21
3.2.2	MANIFESTACIONES CLÍNICAS.....	21
3.2.3	MANIFESTACIONES ORALES	22
3.2.4	TRATAMIENTO.....	24
3.2.5	TRATAMIENTO ODONTOLÓGICO.....	24
3.3	ENFERMEDAD DE CÉLULAS DE LANGERHANS	26
3.3.1	ETIOLOGÍA	26
3.3.2	MANIFESTACIONES CLÍNICAS.....	27
3.3.3	MANIFESTACIONES ORALES	29
3.3.4	TRATAMIENTO.....	30
3.3.5	TRATAMIENTO ODONTOLÓGICO	31

3.4	SÍNDROME DE PAPILLON – LEFÉVRE	35
3.4.1	ETIOLOGÍA	35
3.4.2	MANIFESTACIONES CLÍNICAS	36
3.4.3	MANIFESTACIONES ORALES	37
3.4.4	TRATAMIENTO	38
3.5	SÍNDROME DE CHÉDIAK – HIGASHI	41
3.5.1	ETIOLOGÍA	41
3.5.2	MANIFESTACIONES CLÍNICAS	41
3.5.3	MANIFESTACIONES ORALES	42
3.5.4	TRATAMIENTO	43
3.5.5	TRATAMIENTO ODONTOLÓGICO	44
3.6	SÍNDROME DE DEFICIENCIA EN LA ADHESIÓN LEUCOCITARIA	
3.6.1	ETIOLOGÍA	45
3.6.2	MANIFESTACIONES CLÍNICAS	46
3.6.3	MANIFESTACIONES ORALES	47
3.6.4	TRATAMIENTO	48
3.7	DIABETES MELLITUS TIPO 1	49
3.7.1	ETIOLOGÍA	49
3.7.2	MANIFESTACIONES CLÍNICAS	52
3.7.3	MANIFESTACIONES ORALES	53
3.7.4	TRATAMIENTO	54
3.7.5	TRATAMIENTO ODONTOLÓGICO	56

3.8	LEUCEMIA	58
3.8.1	ETIOLOGÍA	59
3.8.2	MANIFESTACIONES CLÍNICAS.....	60
3.8.3	MANIFESTACIONES ORALES.....	61
3.8.4	TRATAMIENTO	62
3.8.5	TRATAMIENTO ODONTOLÓGICO.....	62
3.9	SÍNDROME DE DOWN	64
3.9.1	ETIOLOGÍA.....	64
3.9.2	MANIFESTACIONES CLÍNICAS	64
3.9.3	MANIFESTACIONES ORALES	66
3.9.4	TRATAMIENTO	67
3.9.5	TRATAMIENTO ODONTOLÓGICO	67
	CONCLUSIONES	70
	REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS	71

CAPÍTULO 1

ENFERMEDADES PERIODONTALES EN EL NIÑO

Las enfermedades periodontales no están restringidas a los adultos, también afectan a los niños y adolescentes, lo que da como resultado la pérdida de dientes y las subsecuentes deficiencias funcionales y estéticas.

Estas constituyen uno de los grupos de enfermedades más importantes para el ser humano en cuanto a su prevalencia. Es evidente la trascendencia de la gingivitis que puede aparecer ya en niños de cinco años, pero centrándonos en enfermedad destructiva o periodontitis, se considera que la prevalencia de las formas avanzadas esta entre un 10 y 20 % de la población con variaciones geográficas, étnicas y raciales.⁵

Entre los factores de riesgo comprobados se encuentran un grupo de enfermedades sistémicas bien conocidas, la historia familiar, el efecto de determinadas drogas y por último el tabaco, que se considera como un factor muy importante. El papel de la edad, la alimentación y el estrés están aún por dilucidar.²

Los estudios epidemiológicos indican que es posible diagnosticar en la mayoría de los niños y adolescentes algún grado de inflamación gingival sin pérdida de soporte periodontal, de forma similar a lo que sucede en la población adulta. Sin embargo, cuando se analiza el impacto de la periodontitis destructiva en la población pediátrica, las cifras de afectación disminuyen de forma notable al compararlas con las obtenidas en adultos. Actualmente se estima que en niños de edades comprendidas entre cinco y once años se pueden identificar, en una o más localizaciones dentarias, pérdida de inserción periodontal y destrucción del hueso alveolar en grado variable.^{3,5}

Cuando la edad analizada comprende el periodo de doce a quince años, la enfermedad periodontal destructiva puede diagnosticarse en una proporción variable entre el 1 y el 46 % de los casos estudiados, esta oscilación tan amplia de cifras se debe a las diferencias raciales, sociales, niveles de higiene oral, etc., de las poblaciones estudiadas, así como los criterios empleados para definir el concepto de enfermedad periodontal. Pese a esta disparidad estadística, es evidente que la destrucción de los tejidos de soporte periodontal afecta a la población pediátrica y lo hace de forma más agresiva que en los adultos, salvo en los pacientes con inmunosupresión. Por ello el diagnóstico precoz no siempre fácil, es fundamental en el niño y el adolescente, ya que el tratamiento es complicado en cuanto a resultados y mucho más evidente cuando la enfermedad está muy avanzada.⁵

1.1 PERIODONTITIS

La periodontitis es la inflamación y destrucción progresiva de las estructuras de soporte de los dientes con formación de bolsas patológicas. Es por lo general, una enfermedad de tipo local y crónica que afecta la dentición mixta y dentición permanente en el niño con pobre higiene oral y falta de control bucal. Cuando aparece en la dentición temporal, generalmente se asocia con alteraciones de tipo sistémico.⁴

1.2 CLASIFICACIÓN

Page clasifica las enfermedades periodontales de acuerdo con la edad de aparición en

- Periodontitis prepuberal

- Periodontitis juvenil

- Periodontitis del adulto

1.3 PERIODONTITIS PREPUBERAL

La periodontitis prepuberal es una forma de periodontitis que afecta a la dentición primaria. De ella se describen dos formas: la generalizada y la localizada. Ambas difieren en sus aspectos y características.^{3,4}

1.3.1 PERIODONTITIS PREPUBERAL LOCALIZADA (PPL)

Es más frecuente, pero también es relativamente rara. La enfermedad empieza poco después de la erupción de los dientes primarios y si no se trata, persiste hasta la dentición mixta.

Resulta interesante que los tejidos gingivales pueden estar libres de signos clínicos de inflamación, mientras la enfermedad se manifiesta por una pérdida ósea alveolar detectable en las radiografías y la formación de bolsas periodontales. Sólo se encuentran afectados algunos dientes y no está determinado el patrón específico de la destrucción.

Los niños afectados por la PPL tienen leucocitos periféricos defectuosos y muestran también disfunción de los neutrófilos, pero a menudo, la apariencia de los niños es saludable. Sin embargo, pueden sufrir de otitis media e infecciones de las vías respiratorias superiores, pero no con la severidad encontrada en la forma generalizada.

El progreso de esta forma localizada puede detenerse con raspado radicular minucioso, acompañada de terapia antibiótica sistémica como la penicilina en una dosis infantil normal durante una semana, además de una higiene bucal excelente.

1.3.2 PERIODONTITIS PREPUBERAL GENERALIZADA (PPG)

Surge inmediatamente después de la erupción de la dentición temporal. Los signos clínicos de la enfermedad son extremos: los tejidos gingivales presentan un color rojo intenso, que afecta tanto a la encía marginal como a la adherida alrededor de todo el diente. inflamación muy aguda con hendidura y recesión gingival, destrucción rápida del hueso alveolar y, en algunos casos, resorción de las raíces dentarias. Al igual que en algunas otras formas de periodontitis, la destrucción de tejidos son causadas por bacterias periodontopáticas como: *Actinobacillus actinomycetemcomitans* y *Porphyromonas gingivalis*.^{5,6}

A menudo los niños afectados por PPG presentan otitis media recurrente y severas infecciones sistémicas, por alteración de la función neutrófila que afectan su sistema inmunológico.

La enfermedad es resistente a la terapia antibiótica debido a que los pacientes con deficiencias inmunológicas tan severas, desarrollan una microflora resistente, por el uso frecuente de antibióticos que se administra para el tratamiento de otras enfermedades sistémicas. La inmunodeficiencia es tan severa en estos casos, que la única alternativa es la extracción de los dientes. El tratamiento recomendado es una higiene bucal impecable, que incluye el uso de agentes químicos para el control de placa y una limpieza dental profesional frecuente.^{2A}

1.4 PERIODONTITIS JUVENIL

El término periodontitis juvenil fue introducido por Butler para referirse a una enfermedad inflamatoria del periodonto, que afecta a niños y adolescentes jóvenes. Baer y Benjamín distinguen dos formas de periodontitis juvenil: la generalizada y la localizada.³

1.4.1 PERIODONTITIS JUVENIL LOCALIZADA (PJJ)

Se ha definido a la PJJ como una enfermedad que afecta a individuos por lo demás sanos, con una periodontitis destructiva localizada en los primeros molares permanentes y los incisivos y que no perjudica más que otros dos dientes. Se ha reportado que esta enfermedad afecta de 0.02 a 0.8% de los niños y adolescentes, con una prevalencia en la población africana-caribeña, y 0.9 a 2.4% de la población norteamericana.^{5,7}

Esta forma de enfermedad fue descrita por Gottlieb al principio del siglo XX como una enfermedad crónica, degenerativa, no inflamatoria de los tejidos periodontales, que él llamó atrofia difusa del hueso alveolar. Además postuló que esta enfermedad era causada por factores sistémicos.

Puede presentarse una destrucción periodontal extensa en PJJ aunque en muchos casos se han encontrado pocas evidencias de irritantes locales, (placa dental y cálculo) alrededor de los dientes afectados. Recientemente a habido una rápida acumulación de evidencias de que la PJJ es sobre todo resultado de una infección con microorganismos específicos. Haffajee y col. encontraron entre ellos al *Actinobacillus actinomycetemcomitans* y *Seienomonas sputigena* en un número elevado en los sitios. Otra bacteria asociada con esta enfermedad es el *Capnocytophaga*.^{7,3}

Clínicamente la PJI se caracteriza por bolsas periodontales profundas y defectos óseos verticales, que con mucha frecuencia afecta los primeros molares permanentes y los dientes incisivos

Gjermeo reportó la pérdida de hueso con un porcentaje de 2 mm por año.

Esta enfermedad aparece en la pubertad, por lo regular entre los 10 a los 13 años de edad; con patrones de pérdida ósea vertical simétrica y bilateral en la región molar extendiéndose hasta la superficie distal del segundo premolar y con pérdida horizontal en los incisivos, que a menudo conduce a una apariencia radiográfica característica de "imagen de espejo" de los defectos óseos en ambos lados de la arcada dental, con rápida progresión de la enfermedad y una tendencia a ocurrir en familias.^{3,7}

La PJI se considera difícil de tratar, tradicionalmente se ha utilizado una combinación de raspado y alisado radicular minucioso, cirugía periodontal, antibióticos sistémicos y extracción dental

Varios métodos de tratamiento han sido propuestos. Pero lo más importante es que el tratamiento no se debe retrasar. Ya que la enfermedad toma un curso de destrucción rápido

Los pacientes y parientes deben ser educados acerca de la naturaleza de la enfermedad.

Pruebas in vitro demostraron que varios medicamentos pueden ser efectivos como la tetraciclina, penicilina, eritromicina y metronidazol.⁷

Con el reconocimiento de la importancia del *A. actinomycetemcomitans* en su etiología en la actualidad el tratamiento exitoso se basa en la eliminación de este organismo de los sitios subgingivales.^{3,5}

Se considera que la PJI vuelve fácilmente a presentarse. Sin embargo, con la introducción de la valoración bacteriana, el ritmo de la recurrencia ha disminuido mucho, el mantenimiento puede basarse en criterios microbiológicos auxiliares más que en las características solas. La PJI completamente tratada tiene una baja tendencia a la recurrencia.

Las recomendaciones para la prevención y el mantenimiento de la PJI relacionada con el A. a. son:

Un control de placa supragingival minucioso, ya que la reinfección puede ser aumentada por la acumulación de la misma.

Valoración clínica y microbiológica de los miembros de la familia o de otros parientes cercanos del paciente para evitar la transmisión intrapersonal o intrafamiliar de esta bacteria^{3,7}

1.4.2 PERIODONTITIS JUVENIL GENERALIZADA (PJG)

La PJG se diagnostica por la gran distribución de la pérdida de hueso alveolar y de inserción en toda la dentición.

En contraste de la forma localizada, la pérdida de hueso alveolar abarca más de los primeros molares y los incisivos, extendiéndose hasta los segundos molares, premolares y caninos. Una teoría ha surgido a partir de estudios que indican un incremento relacionado con la edad, en el número de dientes afectados en grupos jóvenes que a menudo tienen defectos neutrofílicos semejante a los encontrados en los que padecen PJI.

La historia clínica del paciente es útil para distinguir las experiencias previas de GUNA de otras modalidades de periodontitis, y los antecedentes familiares o las radiografías dentales previas que pueden identificar que la PJG es secundaria al progreso de la PJI.⁷

Estudios de la microflora en la PJG muestran especies de *Bacteriodes* negros no pigmentados y de *A. actinomycetemcomitans* como los organismos subgingivales predominantes relacionados con las lesiones periodontales. El tratamiento sigue los mismos lineamientos de la PJL. A saber, la infección bacteriana tiene que eliminarse y la terapéutica se elige para eliminar las bacterias patógenas, así como para eliminar la inflamación. Debe presentarse particular atención con los pacientes sistémicamente enfermos tales como los diabéticos, los que presentan trastornos neutrofilicos y padecen periodontitis, ya que en estos pacientes, está indicado el uso de antimicrobianos sistémicos en combinación con el desbridamiento mecánico³

El huésped afectado sistémicamente tiene una alta tendencia de complicaciones en el tratamiento como son abscesos y otras irritaciones. Esto puede evitarse en gran medida si el patógeno periodontal se elimina. La cirugía periodontal será mantenida a un mínimo, ya que estos pacientes en especial los que padecen diabetes no controlada o trastornos no neutrofilicos, pueden presentar alteraciones en la cicatrización de la herida, lo que conducirá a un dolor excesivo o a una pérdida innecesaria de los tejidos de soporte, o ambas posibilidades.

Puede considerarse el uso repetido de antibióticos, el cultivo y las pruebas de sensibilidad antibiótica de la flora subgingival resultan útiles para seleccionar el antibiótico que se usará para tratar las recurrencias. El uso intermitente de los enjuagues bucales de clorhexidina es una ayuda efectiva en el mantenimiento de los pacientes sistémicamente afectados. Sin embargo, el uso prolongado de este enjuague puede ser desventajoso; se ha recomendado un régimen alternando cuatro semanas de clorhexidina con dos a cuatro semanas de descanso ha sido utilizado satisfactoriamente durante largos periodos sin efectos adversos³

TRASTORNOS CUALITATIVOS Y CUANTITATIVOS DE LOS NEUTRÓFILOS

2.1 PRODUCCIÓN Y MADURACIÓN DE LOS NEUTRÓFILOS

La producción de neutrófilos polimorfonucleares maduros o granulocitos neutrofilicos presentan un proceso ordenado en el que distintos compartimientos de células madre suministran un aporte continuo de células precursoras en la médula ósea. De estudios realizados se han determinado con claridad que casi todas las células hematopoyéticas derivan de una misma célula madre pluripotencial común responsable de la producción eritroide, granulocítica y megacariocítica. Donde cada una de las cuales se limita a perpetuar una sola línea de diferenciación.⁹

Parece que estas células madre, responden a estímulos que inducen al posterior crecimiento y maduración de precursores celulares en la médula

Se han visto que la eritropoyetina es una sustancia humoral responsable de la maduración eritroblástica. En estudios recientes se han identificado otros estímulos humorales que estimulan solo en desarrollo de granulocitos y macrófagos, encontrándose estos en el cromosoma 5.¹⁵

Otros elementos como el Litio mejoran la producción de los factores estimulantes para el desarrollo. Así como la hidrocortisona mejora también la producción de las células endoteliales

Otros factores estimulantes a la producción de nuevas células, presentan muchas acciones sobre los efectores celulares maduros, se han observado que activan los neutrófilos, les impide la migración del lugar de producción y mejoran la capacidad de los granulocitos y monocitos para fagocitar bacterias y hongos.⁹

Se han identificado varios inhibidores de los factores estimulantes a la producción de células nuevas confinadas, como las isoferritinas ácidas, la prostaglandinas E2 producida por los macrófagos, el γ - interferón producido por las células T activadas y la linfotóxina (también denominada factor-B de necrosis tumoral) producido por las células B que inhiben la proliferación de células madre encargadas de granulocitos y monocitos.

El interferón y la linfotóxinas pueden desempeñar un papel importante en las neutropenias encontradas en algunos pacientes, con infecciones víricas.

Las células precursoras granulocíticas identificables en médula se clasifican así: a) compartimiento proliferativo que incluye mieloblastos, promielocitos y mielocitos, y b) un reservorio de maduración y almacenamiento de metamielocitos no proliferativos, células en banda y neutrófilos segmentados.¹⁴

Estas células, son fácilmente identificables por la apariencia de sus gránulos que se ven sólo en las células series neutrofilicas los gránulos grandes de color rojo púrpura (con la tinción de Wright) o gránulos primarios que contienen peroxidasa y otras enzimas aparecen en los promielocitos. Ambos tipos de granos, persisten durante todo el desarrollo de maduración de neutrófilos interviniendo dentro de estos en los procesos de muerte bacteriana.⁹

2.2 FUNCIONES DE LOS NEUTRÓFILOS

El tránsito por la médula ósea requiere aproximadamente de 9 a 12 días, de los cuales 4 a 6 se pierden en el compartimiento proliferativo. El reservorio de almacenamiento de células en banda y células segmentadas tiene aproximadamente un tamaño de 10 veces el reservorio de granulocitos de sangre periférica y pueden mobilizarse rápidamente en respuesta de demandas periféricas. En casos de aumento de necesidades, como infecciones graves, se liberan inmediatamente células en banda y neutrófilos de la médula a la circulación.¹⁵

La liberación es resultado de la acción de un factor sérico denominado "factor de liberación de neutrófilos" que produce con rapidez en respuesta a endotoxinas bacterianas u otros materiales como bradicininas, compuestos activadores del complemento y complejos antígeno - anticuerpo. El aumento de la expresión de una serie de proteína de adherencia, y el acoplamiento de la actina y de las proteínas contráctiles relacionadas posibilita que el fagocito se fije a las superficies endoteliales y pase, mediante un movimiento ameboideo, a la zona de infección o inflamación. Esta vía se ve favorecida por un gradiente progresivo de quimioatrayentes que culmina en una expresión completa de la actividad fagocítica o bien en el atrapamiento de microbios opsonizados.

Una vez liberados a la circulación, los neutrófilos maduros se dividen en partes iguales entre el reservorio circulante y el marginal. Este último está constituido por células poco adherentes a los vasos sanguíneos.

Se cree que la vida media extravascular excede en varios días del tiempo de la circulación. Las pérdidas pueden producirse por destrucción en el sistema reticuloendotelial, por siembras en las vías respiratorias, tracto genital o tubo gastrointestinal, o probablemente por disolución celular tras fagocitosis y muerte bacteriana ¹⁵

2.3 TRASTORNOS DE LOS NEÚTRÓFILOS

En respuesta al estímulo quimiotáctico, los neutrófilos migran al lugar de la infección donde ingieren bacterias por fagocitosis. Este proceso se ve potenciado por la presencia de materiales opsonizantes como las inmunoglobulinas y los factores del complemento, que cubre la pared celular bacteriana. Las bacterias opsonizantes son ingeridas y llevadas al interior de la célula invaginada. Este proceso conduce a una secuencia de actos que incluye la desgranulación con excreción del contenido de los gránulos en el interior de la vacuola y una serie de mecanismos metabólicos denominados explosión respiratoria. Aumenta el consumo de oxígeno y este es convertido en superóxido y después en peróxido de hidrógeno. Esto va acompañado por un marcado aumento de la actividad de la vía hexosa - monofosfato.

Aunque el peróxido tiene propiedades bactericidas moderadas, el mayor grado de muerte celular requiere la interacción con cloruro y otros halógenos. La mieloperoxidasa liberada de los gránulos primarios cataliza la reacción del ion cloro con el peróxido de hidrógeno para transformar hipoclorito, que destruye directamente los organismos invasivos.

Se han descrito una serie de defectos en la muerte bacteriana producida por neutrófilos. El defecto grave más frecuentemente observado es la neutropenia o la falta de neutrófilos

2.4 DEFECTOS EN LA QUIMIOTAXIS

Los defectos en el sistema de complemento pueden interferir con la producción de factores quimiotácticos, produciendo una mala quimiotaxis. Esto puede verse de forma congénita en recién nacidos y pacientes diabéticos, enfermedad de Chediak – higashi.

2.5 DEFECTOS EN LA FAGOCITOSIS

Los defectos en la fagocitosis pueden ser el resultado de un defecto de la opsonización de los microorganismos como consecuencia de defectos congénitos o adquiridos en el sistema de complemento. Los pacientes con leucemia presentan una disminución de los niveles de gamma globulina.

3.1 HIPOFOSFATASIA

La hipofosfatasa es una enfermedad hereditaria que se transmite como una característica autosómica recesiva. La hipofosfatasa es una enfermedad esquelética metabólica, que afecta la osteogénesis y cementogénesis.

Esta enfermedad se desarrolla a pesar de la presencia normal de la vitamina D, de la hormona paratiroidea y del mineral óseo.

Fue reconocida por primera vez como una entidad por Rathbun en 1948

La frecuencia es de 1 por cada 100 000 nacimientos aproximadamente ^{1,10,12}

3.1.1 ETIOLOGÍA

El trastorno básico es una deficiencia de la enzima fosfatasa alcalina ósea en el suero o en los tejidos y en excreción de la fosfoetanolamina en la orina. Se cree que el defecto primario es la deficiencia de fosfatasa alcalina en vesículas de la matriz ósea, lo que disminuye o inhibe la nucleación de cristales minerales óseos. ^{3,9,10}

3.1.2 MANIFESTACIONES CLÍNICAS

Con base a las manifestaciones clínicas y la cronología de la aparición de la enfermedad ósea, la hipofosfatasa se divide en tres formas clínicas.

INFANTIL TEMPRANO

Comienza en el útero o durante los primeros seis meses de vida. Es una forma grave se manifiesta por raquitismo intenso, hipercalcemia, anomalías óseas, el cráneo puede tener una consistencia de bolsa de papel. Los miembros son cortos y arqueados y las muñecas, las rodillas y los tobillos se encuentran aumentados de tamaño y deformados. Las costillas son blandas y arrosariadas. Son frecuentes la irritabilidad, los temblores, convulsiones, los vómitos y un llanto de tono agudo. En los niños que sobreviven algunos días aparece fiebre y una tendencia a las hemorragias. Además se acompaña de calcinosis renal, también de riesgo de sinostosis craneal, retraso del desarrollo motor.

Si este trastorno se da antes de nacer, a menudo nacen muertos y si se presenta antes de los seis meses, la tasa de mortalidad es del 75 % ^{4,2,10,12}

HIPOFOSFATASIA DE LA NIÑEZ:

Se inicia a los seis y veinticuatro meses de edad. Se caracteriza por la exfoliación prematura de los dientes temporales, aumento en la infección, retardo del crecimiento y deformidades semejantes a las raquíticas, como extremidades deformadas agrandamiento de la unión costocondral e imposibilidad de calcificación del cráneo. También existen trastornos pulmonares, gastrointestinales y renales. ^{4,10}

FORMA DEL ADULTO:

Incluye fracturas espontáneas, antecedentes de raquitismo y radiolúcidéz ósea.

3.1.3 MANIFESTACIONES ORALES

Las anomalías dentales se describen sólo en el tipo infantil temprano, cuyo primer signo es la pérdida prematura de dientes primarios afectándose con mayor frecuencia los incisivos central y lateral inferiores, después los incisivos superiores y, con menos frecuencia los posteriores. Los signos adicionales son pérdida de hueso alveolar, disminución de la integridad del ligamento periodontal, hipoplasia o aplasia de cemento y gingivitis.^{4 10}

Las principales características radiográficas son cámara pulpar amplia de los dientes primarios y conductos radiculares grandes, lo cual en ocasiones confieren al diente el aspecto de "cáscara", reducción del grosor dentinario y formación irregular de dentina con lóbulos dentinarios grandes, muchas zonas de dentina interglobular, calcificaciones irregulares y lesiones en el hueso alveolar

El desarrollo de la raíz puede ser deficiente, sobre todo en dirección del ápice

La corona de los dientes afectados muestra cambios similares a los encontrados en el raquitismo.^{3,2}

3.1.4 TRATAMIENTO

No se conoce ningún tratamiento satisfactorio, aparte de controlar la hipercalcemia causada por la hipofosfatasa.

En ocasiones, dosis grandes de vitamina D generan mejoría parcial, aunque con este método se puede causar hipercalcemia y calcinosis de tejido blando. Existen algunas pruebas a favor de que el empleo de altas dosis de fosfatos por vía oral (1-3 g de fosfato sódico neutro), repartida en 4 ó 5 tomas son beneficiosas.

Son de gran valor el consejo genético a la familia y el diagnóstico oportuno



PACIENTE CON HIPOFOSFATASIA QUE HA PERDIDO DIENTES
TEMPORALES POR FALTA DE DESARROLLO DEL CEMENTO

3.2 NEUTROPENIA CÍCLICA

Es una rara enfermedad sanguínea caracterizada por fluctuaciones de 18 a 21 días en el número de neutrófilos, monocitos, eosinófilos, linfocitos, reticulocitos, plaquetas en la sangre y médula ósea²⁴

3.2.1 ETIOLOGÍA

Esta alteración es un trastorno raro secundario a una insuficiencia periódica de células madre de la médula ósea debida a una anomalía en la regulación de células precursoras de esta última o un inhibidor de los neutrófilos. Ciertos tipos de medicamentos como los agentes alquilantes y antimetabólitos usados en el tratamiento del cáncer producen una depresión generalizada de la médula ósea. Otra causa se debe al secuestro esplénico, en el que secundariamente a un aumento del tamaño del bazo se produce una destrucción excesiva de neutrófilos. Una tercera parte se hereda con carácter autosómico dominante y dos tercios surgen de manera espontánea durante los primeros años de vida.^{17, 18, 28}

3.2.2 MANIFESTACIONES CLÍNICAS

Los pacientes presentan fiebre recurrente, molestias, dolor en las articulaciones, úlceras, infecciones cutáneas, y en raras ocasiones, infecciones potencialmente mortales durante el nadir (punto más bajo de la neutropenia). Suele manifestarse durante la infancia, a menudo aparecen en varias generaciones de la misma familia.

Algunos pacientes con neutropenia periódica grave tienen pocas infecciones debido a un incremento compensados de monocitos, que actúan como fagocitos para evitar que se disemine la infección bacteriana. Con menor frecuencia, los enfermos presentan infecciones pulmonares, de vías urinarias, úlceras rectales y vaginales.¹⁶

Los niveles de neutrófilos oscilan entre la normalidad de 3 000 a 6 000 /mm³. El paciente esta sano entre los episodios neutropénicos pero, ha intervalos regulares disminuye con rapidez la cuenta absoluta de neutrófilos a menos de 200-500 / mm³ y en algunos casos baja hasta cero. La frecuencia de episodios neutropénicos varía de dos a cuatro semanas con veintiún días como lapso más común. El periodo neutropénico dura de tres a cinco días, después de los cuales la sangre periférica se restituye con rapidez con neutrófilos maduros

En la médula ósea de pacientes con neutropenia cíclica no es constante la hematopoyesis normal y origina fluctuaciones en los precursores medulares de plaquetas, eritrocitos y granulocitos

Las infecciones más frecuentes son las causadas por infecciones bacterianas agudas y por lo general se debe *Staphylococcus aureus*, o bacilos gramnegativos, como *Klebsiella*, *Pseudomonas* y *Proteus*.^{15, 24}

3.2.3 MANIFESTACIONES ORALES

En la neutropenia cíclica son comunes las lesiones de la boca. Las dos manifestaciones más frecuentes son las úlceras de la mucosa bucal y la afección periodontal.

Las primeras ocurren en cada nuevo brote de neutropenia y semejan a las úlceras grandes, de cicatrización profunda, que se observa en la estomatitis aftosa mayor. Las úlceras neutropénicas difieren de otras lesiones bucales similares porque carecen de inflamación circundante y se cicatrizan por necrosis.

Como los neutrófilos se oponen mal a las bacterias, las úlceras se tornan en lesiones grandes, irregulares, profundas extremadamente dolorosas ^{15, 17, 18}

Con frecuencia, el tejido necrótico tiene muy mal olor, es una característica de los microorganismos fusospiroquéticos, aunque es más común la invasión por especies de *Staphylococcus* o bacilos gramnegativos

Las manifestaciones periodontales varían de gingivitis marginal a pérdida ósea periodontal de evolución rápida originada por infección bacteriana de las estructuras de apoyo dental.

Las úlceras bucales, la enfermedad periodontal, la pericoronitis y las infecciones pulpares en estos pacientes deben considerarse potencialmente peligrosas para la vida porque es posible que originen bacteriemia y septicemia.

El examen radiográfico revela que estos pacientes pueden tener pérdida de hueso alveolar de mediana o severa alrededor del diente. Estos pacientes pueden perder sus dientes cuando estén jóvenes ^{17 18 24}

El clínico debe recordar que una cuenta de leucocitos aislada no es suficiente para descartar el diagnóstico de neutropenia cíclica porque es posible que el examen se lleve a cabo a medida que se restituyen los neutrófilos periféricos

3.2.4 TRATAMIENTO

La terapéutica para la mayoría de pacientes con neutropenia cíclica es la vigilancia cuidadosa para infecciones durante los periodos neutropénicos y el tratamiento temprano enérgico de cada infección ²⁴

3.2.5 TRATAMIENTO ODONTOLÓGICO

El cuidado intensivo dental más importante en pacientes con dientes es la remoción profesional de placa dentobacteriana y sarro; además, de enjuagues diarios con gluconato de clorhexidina al 0.2% durante la neutropenia como complemento mecánico de limpieza de los dientes, ya que estos pacientes presentan dolor en las encías en etapas de neutropenia.

Es importante que los pacientes tengan un excelente estímulo salival, una buena capacidad buffer y que no tengan procesos cariosos para prevenir las infecciones microbianas. Es necesario hacer cultivos de la infección para determinar el microorganismo predominante y el paciente debe recibir una combinación apropiada de antibióticos parenterales de amplio espectro. También puede ser útil para las úlceras la aplicación tópica de enjuagues bucales.⁵

Garfunkel y col. recomendaron el uso de una férula suave individualizada de un molde para estudio maxilar. Esta férula cubre las lesiones palatinas y lleva en un foso un medicamento que baña continuamente las úlceras bucales.

Se ha utilizado una combinación de neomicina, bacitracina y nistatina tópicas para reducir el riesgo de infección grave.

El dolor por las úlceras se reduce mediante enjuagues bucales de un anestésico tópico. Con este fin es útil una solución con diclonina y clorhidrato de difenhidramina al 5% cada uno mezclados con hidróxido de magnesio o caolín con pectina. ^{16, 24}



LESIÓN GINGIVAL ERITEMATOSA EN UN PACIENTE DE 10 AÑOS
CON NEUTROPENIA CÍCLICA



LESIÓN PERIODONTAL LOCALIZADA EN PACIENTE
DE 8 AÑOS CON NEUTROPENIA CÍCLICA

3.3 HISTIOCITOS DE CÉLULAS DE LANGERHANS (HISTIOCITOSIS X, HISTIOCITOSIS IDIOPÁTICA)

La enfermedad de células de langerhans, antes conocida como histiocitosis X o histiocitosis idiopática.

En 1953, Lichtenstein propuso el término Histiocitosis X para agrupar tres entidades patológicas: granuloma eosinofílico, síndrome de Hand-Schuller-Christian, y enfermedad de Letterer-Siwe. Basándose en la similitud de los datos histológicos y en la posible identificación de formas de transición entre los subtipos.

El nuevo término utilizado HCL refleja el consenso en relación con las bases de su etiopatogenia, que se publicó en 1987 por la sociedad de Histiocitosis. Ahora la mayoría de los investigadores se refieren a ella como localizada, diseminada crónica y diseminada aguda^{9, 10, 13, 26}

3.3.1 ETIOLOGÍA

La causa de la histiocitosis idiopática permanece desconocida. Se han presentado reseñas ocasionales que sugieren factores infecciosos o genéticos, pero no hay datos consistentes que apoyen ningún origen en particular.

En las formas más agresivas, las enfermedades pueden desarrollarse igual que un proceso neoplásico. Los datos clínicos indican la localización y grado de proliferación de los histiocitos anormales.⁹

3.3.2 MANIFESTACIONES CLÍNICAS

La histiocitosis de células de Langerhans se considera en general un trastorno de niños y adultos jóvenes con heterogeneidad clínica extrema. Algunos investigadores observan mayor predominancia en el sexo masculino la forma monostótica y polistótica del padecimiento pueden lesionar cualquier hueso del cuerpo. El cráneo, mandíbula, costillas, vértebras, pelvis, escápula y huesos largos son atacados con mayor frecuencia

A.- LOCALIZADA (Granuloma eosinófilo benigno)

Se basa en la detección de una lesión lítica única de hueso, o en raras ocasiones, como una infiltración de un solo tejido blando. La enfermedad puede aparecer en la infancia, pero en general se presenta en la adolescencia. Las lesiones pueden estar limitadas a un solo hueso del esqueleto, como el maxilar superior o el inferior, o pueden presentarse en varios huesos. Estas lesiones pueden ser solitarias o multifocales. Con o sin afectación de tejidos blandos.

Los síntomas subjetivos comprenden hinchazón de la región de la lesión, así como una vaga sensación de dolor o de sensibilidad dolorida en el hueso. En algunos casos las lesiones son asintomáticas y se descubren de manera accidental.

El dolor localizado es el síntoma más frecuente y las manifestaciones sistémicas son raras.

Se presenta frecuentemente en el cráneo y, la costilla. Anatomopatológicamente, están compuestas por histiocitos con abundante citoplasma eosinófilo y muchas células polimorfonucleares, sobre todo eosinófilos.^{3, 9, 10, 13}

B) DISEMINADA CRÓNICA (Hand- Shüller –Christian)

Se disemina a huesos y en ocasiones a tejidos blandos a menudo se presenta en niños menores de 10 años de edad, con mayor frecuencia que en las niñas y se caracteriza por un progreso crónico

La tríada clásica se presenta con radiolucidez múltiples "perforadas", ovales o redondas en cráneo o maxilares, que están constituidas por acumulaciones masivas de histiocitos, a causa de infiltración masiva de reticulocitos. Muchas personas afectadas también sufren linfadenopatía, dermatitis, esplenomegalia o hepatomegalia

Es menos agresiva, y esta forma es susceptible al tratamiento, aunque la incapacidad permanente es el resultado habitual ^{3, 9, 10, 13, 25}

C) DiSEMINADA AGUDA(enfermedad de Letter-Siwe)

Como lo implica su nombre, se trata en general de una proliferación aguda, grave y extensa de células del sistema reticuloendotelial, las masas granulomatosas y las células infiltrantes afectan a un cierto número de tejidos y órganos, como el hígado, bazo, ganglios linfáticos, piel, pulmones, sistema nervioso central y médula ósea. Las características más destacables son tumores óseos, hepatosplenomegalia linfadenopatía, fiebre, anemias y hemorragias. La enfermedad ocurre por regla general durante los dos primeros años de vida, sigue su curso rápido, fulminante, y termina con la muerte en un plazo relativamente breve ^{9, 15, 26}

3.3.3 MANIFESTACIONES ORALES

En la HCL aguda diseminada la boca y la mandíbula pueden no estar afectadas, a causa del rápido curso mortal. Sin embargo cuando la enfermedad es subaguda, su curso es menos fulminante y aquella es más prolongada; pueden ocurrir lesiones granulomatosas de las encías, crecimiento en la submucosa y lesiones destructivas de ambos maxilares.⁶

Las lesiones maxilares observadas en radiografías pueden ser únicas o múltiples; y pueden verse radiolúcidas. La radiolucidez de localización periapical simula un quiste radicular. Las lesiones granulomatosas osteoíticas afectan al hueso alveolar y ofrecen un aspecto imposible de distinguir de una periodontitis moderada a una avanzada 3,9.

En todas las formas de esta enfermedad las alteraciones bucales si llegan a aparecer, pueden ser los primeros signos. Un dato habitual es la presencia de dientes móviles en el área del hueso alveolar dañado. Los tejidos gingivales suelen estar inflamados, adenopatías cervicales, dolor, ulceración, necrosis, destrucción de rebordes alveolares. La fractura patológica puede existir cuando el ángulo mandibular este afectado. Con menor frecuencia se puede presentar zonas de disestesia, parestesia o anestesia por lesión al nervio mandibular, aunque la HCL no invade tejido neuronal, pero puede interrumpir el abastecimiento sanguíneo a las estructuras nerviosas por la destrucción del canal óseo. Algunos pacientes pueden referir antecedentes de otitis media crónica, debido a la afectación del hueso temporal y de la mastoides y otros pueden desarrollar diabetes insípida transitoria o permanente, debido probablemente a una lesión de la hipófisis y de las áreas adyacentes generando una producción disminuida de ADH.²⁶

3.3.4 TRATAMIENTO

El tratamiento de la HCL se rige por la historia natural de la enfermedad como por la ubicación y el alcance de las lesiones y el grado de distribución de los órganos implicados. Actualmente, las opciones terapéuticas comprenden el curetaje quirúrgico, radioterapia, la quimioterapia, y la inmunoterapia.

Para considerar la cirugía como beneficiosa esta debería proporcionar una rápida curación y mostrar pocas complicaciones. Los pacientes con lesiones óseas unifocales frecuentemente no requieren ningún tipo de terapia, porque las lesiones pueden resolverse espontáneamente, mientras que aquellos con lesiones multifocales o enfermedad diseminada pueden necesitar una combinación de varios tipos de terapia.

En la forma aguda el principal método de tratamiento supone el empleo de varios agentes quimioterápicos. Se ha logrado cierto éxito en el tratamiento de pacientes con mal pronóstico mediante trasplante alogénico de médula ósea.

Recientes trabajos han demostrado una buena respuesta de las lesiones óseas a la inyección de corticoesteroides intralesionales (metilprednisolona).

La quimioterapia sistémica debe reservarse para las lesiones difusamente ubicadas y no quirúrgicamente tratables. Recientemente, de los diversos fármacos nombrados que tienen actividad contra la HCL, el ectopóxido epipocofilotoxina (VP16) ha surgido como uno de los más activos y menos tóxicos.²⁶

3.3.5 TRATAMIENTO ODONTOLÓGICO

Las lesiones mandibulares bien localizadas se tratan eficazmente mediante curetaje quirúrgico. Algunas de las lesiones en las que se ha realizado un curetaje han presentado una curación espontánea ³

Los injertos autólogos de hueso pueden requerirse cuando el curetaje crea grandes defectos de continuidad en la mandíbula o cuando se requieren excesivos periodos de fijación mandibular, en un intento de prevenir el riesgo de fractura patológica y de facilitar la regeneración ósea.

En algunas lesiones grande o multifocales que recurren o progresan después de la cirugía, o en aquellas que ocurren en los centros de crecimientos de la rama de la mandíbula en la niñez, algunos autores sugieren el tratamiento con bajas dosis de radioterapia. Dosis de 600 a mil cGy en tres a cinco sesiones parecen lograr el control local en la mayoría de los pacientes. Aunque no hay movilidad aguda con la radioterapia a bajas dosis de forma localizada, el uso de este tipo de terapia para el tratamiento de enfermedades óseas a disminuido considerablemente debido al daño producido a los folículos dentales permanentes y el riesgo de desarrollar lesiones malignas especialmente en los niños. ²⁶

El dentista debe tener bien presente esta enfermedad, en particular desde el momento en que sus lesiones pueden simular periodontitis, lesiones periapicales, o quistes óseos centrales

Los dientes afectados se extraen en el momento del tratamiento quirúrgico dada la ausencia de apoyo óseo ^{3,12,13}



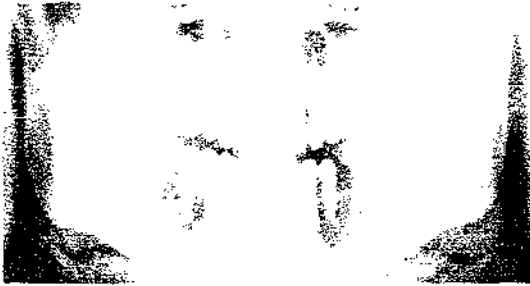
GRANULOMA EOSINOFILICO EN UNA PACIENTE DE 15 AÑOS



PERIODONTITIS SEVERA CON PÉRDIDA DE HUESO
EN UN PACIENTE CON HCL



GRANULOMA EOSINOFILO LOCALIZADO E INDOLORO,
EN LA ENFERMEDAD DE HCL.



LESIÓNES OSTEOLÍTICAS EN MANDÍBULA QUE SE PRESENTAN
EN LA ENFERMEDAD DE HCL

3.4 SÍNDROME DE PAPILLON-LEFÉVRE

(HIPERQUERATOSIS PALMOPLANTAR Y PERIODONTOCLASIA)

Fue descrito en 1924 por Papillon y Lefèvre en dos hijos de padres consanguíneos. Se presenta en ambos sexos y en los primeros años de vida. También fue llamada hiperqueratosis palmoplantar congénita con poliartritis alveolar dentaria supurada, recurrente y expulsiva de todos los dientes temporales y permanentes (con excepción de los terceros molares).

Greither en 1959 la denominó queratosis palmoplantar con periodontopatía. Gorlin y Pindborg, hiperqueratosis palmoplantar en niños con periodontoclasia

Es un síndrome raro autosómico recesivo con una prevalencia de 1-4 por millón. Se han reportado más de 200 casos.^{21, 22, 23}

3.4.1 ETIOLOGÍA

El defecto básico de esta afección autosómica recesiva relativamente rara se desconoce, pero investigaciones realizadas por H. De Vree durante más de 15 años han sugerido dos factores principales responsables para la iniciación y progresión de este síndrome, primero, las anomalías inmunitarias como la quimiotaxis, fagocitosis y actividad bactericida de los neutrófilos está defectuosa, segundo la presencia de microorganismos gramnegativos como la *Porphyromonas gingivalis*, *Capnocytophaga*, *espiroquetas* y *Actinobacillus actinomycetemcomitans*.^{19, 20, 22}

3.4.2 MANIFESTACIONES CLÍNICAS

El comienzo de este síndrome suele situarse entre el año y los cuatro años de vida, al aparecer el eritema y la queratodermia en las palmas y plantas de los pies y extenderse hacia los lados de las manos y de los pies. Suele haber hiperqueratosis en los codos y en las rodillas. Las zonas afectadas se encuentran netamente delimitadas. La queratodermia palmoplantar se observa constantemente sola o acompañada de otras lesiones queratóticas en piel. Puede existir una coloración rojiza con escamas en la zona del tendón de Aquiles, los maléolos externos, las tuberosidades tibiales y la parte dorsal de las articulaciones de los dedos de las manos y de los pies. El grado de afectación puede disminuir con la edad. Son frecuentes la hiperhidrosis y el olor desagradable, aunque Ingle encontró un caso en el que había hipohidrosis^{20, 25}

El cabello puede ser normal o escaso y puede haber cambios distróficos en las uñas.

Otros hallazgos relativamente raros pueden consistir en la aparición de depósitos de calcio en la tienda del cerebelo y en la coronoides y un retraso del desarrollo mental, somático y esquelético.

Se comprobaron adenopatías regionales en algunos casos; Haim y Munk encontraron aracnodactilia y una peculiar deformidad de las falanges terminales; Brownstein, encontró alteraciones del esqueleto.

Ziprkowski y Ramon encontraron asociación con eritrodermia congénita ictosiforme y las lesiones queratóticas en el cuerpo.^{20, 23}

3.4.3 MANIFESTACIONES ORALES

Los dientes temporales presentan una erupción normal, pero entre los dos a cuatro años, simultáneamente con la queratodermia, las encías se inflaman y edematizan y pueden evidenciarse bolsas periodontales de 3 a 7 mm de profundidad. Por presión se puede obtener una secreción purulenta o hemorrágica. La mucosa oral está normal en color y consistencia. Existe halitosis y lengua saburral.

El proceso va avanzando hasta destruir el reborde alveolar con pérdida de los dientes temporales hacia la edad de 4 a 5 años. La caída de los dientes es más rápida en los inferiores que en los superiores, primero se caen los incisivos, luego los molares y por último los caninos.^{20, 21, 23}

Después de la pérdida de todos los dientes, las encías adquieren su aspecto normal y cuando aparecen los dientes permanentes el proceso gingival se repite, aunque con mayor lentitud, provocando que los dientes se caigan o sean extraídos por su movilidad por lo que antes de los 15 años se alcanza la edentación total o permaneciendo sólo los terceros molares.

Puede haber queratosis comisural, a veces pueden existir adenopatías submaxilares bilaterales o cervicales y han sido citados casos de leucoqueratosis lingual.²⁰

En pacientes observados por H. De Vree reportó que la cantidad de placa supragingival era baja, aunque subgingivalmente se observaban depósitos de placa incrustados. Esta placa subgingival consistía en altas proporciones de espiroquetas y bacilos móviles. La flora cultivada contenía un alto número de bacteroides, *Eikenella corrodens* y *Capnocytophaga*.²²

3.4.4 TRATAMIENTO ODONTOLÓGICO

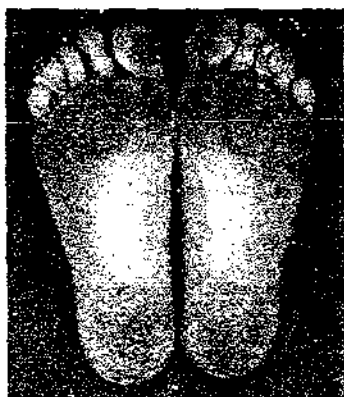
En la fase inicial, el tratamiento está dirigido a alterar la flora oral por terapia mecánica local y antibióticos como el metronidazol a una dosis de 250 mg por cuatro tomas al día por una semana, o doxiciclina en dosis de 150 mg el primer día y 75 mg hasta el séptimo día, e irrigación de las bolsas periodontales con solución de clorhexidina a: 0.2 %

En años recientes se ha propuesto una nueva alternativa terapéutica, que consiste en eliminar la flora periodontal patogénica y la extracción de todos los dientes temporales antes de la erupción de los dientes permanentes combinándolos con tratamiento antibiótico para reducir alguna posible infección de la dentición permanente²²

En casos en donde la dentición permanente se encuentra con bolsas periodontales profundas y la movilidad de los dientes sea muy marcada, está indicada la extracción de los dientes y el uso de prótesis dentales.

No existe tratamiento específico para la hiperqueratosis

Greither cita dos casos que se curaron espontáneamente en la pubertad.²³



EN EL SÍNDROME DE PAPILLON - LEFÈVRE SE PRESENTA
DESTRUCCIÓN PERIODONTAL SEVERA
HIPERQUERATOSIS PALMOPLANTAR



LA ENFERMEDAD PERIODONTAL EN EL SÍNDROME DE
PAPILLON - LEFÉVRE PROVOCA LA PÉRDIDA DE LOS
DIENTES A EDADES TEMPRANAS

3.5 SINDROME DE CHÉDIAK-HIGASHI (ALBINISMO PARCIAL, GRANULOS GRANDES EN LEUCOCITOS)

Descrito por primera vez por César en 1943 y más tarde Chédiak e Higashi, cada uno por su lado, reconocieron esta enfermedad

Incluido en la clasificación de la OMS en el apartado de "otros síndromes asociados a inmunodeficiencia".¹¹

3.5.1 ETIOLOGÍA

Es un defecto congénito autosómico recesivo, de células que contienen gránulos como los granulocitos y melanocitos. También se han observado gránulos anormales en células tubulares renales, nerviosas y fibroblastos.¹²

3.5.2 MANIFESTACIONES CLÍNICAS

Se caracteriza por la presencia de neutropenia, e infecciones prógenas recurrentes. También se vincula con albinismo oculocutáneo parcial, fotofobia, nistagmo, neuropatía periférica progresiva, ataxia y enterocolitis.

Los pacientes presentan gránulos citoplasmáticos de gran tamaño (1-4 micrómetros) en neutrófilos, monocitos, megacariocitos, plaquetas y células NK.

Estas células tienen un defecto congénito, estos gránulos anormales observados en todos los granulocitos de la sangre originan neutrófilos con capacidad quimiotáctica y bactericida disminuida, aunque la fagocitosis persiste intacta.

La anomalía de actividades bactericidas se considera causada por una utilización insuficiente de enzimas lisosómicas.^{11,13,18}

Durante la infancia se observa hipopigmentación, resultante de la dilución del pigmento y el pelo tiene estrías de color gris hasta un color claro. Los defectos de los neutrófilos provocan infecciones bacterianas recurrentes en piel y vías respiratorias, causadas principalmente por grampositivos como *Staphylococcus aureus* y *Streptococcus beta-hemolíticos*. Los pacientes sufren infecciones piógenas y desarrollan una fase tardía "linfomatosa" con adenopatías, hepatosplenomegalia, pancitopenia, infiltración difusa de los tejidos por células linfohistiocíticas, ganglios linfáticos, bazo, hígado y médula ósea.

Los pacientes suelen morir de infecciones recurrentes antes de los diez años de edad.^{3,11,18}

ANORMALIDADES OCASIONALES

Se puede encontrar deficiencia mental, convulsiones, neuropatía periférica, opacidad en la córnea, hiperhircosis, ictericia neonatal e hiperlipemia.¹⁷

3.5.3 MANIFESTACIONES ORALES

Las enfermedades gingivales y periodontales son frecuentes en los pacientes con síndrome de Chédiak-Higashi y se menciona repetidamente la pérdida temprana de los dientes debido a enfermedad periodontal avanzada, bolsas periodontales y caries así como la movilidad de dientes y la afectación de la furca de los molares.^{1,3,11}

Blum y Wolff describieron cuatro casos, tres de ellos con afección gingival y periodontal; en dos de los cuatro se habían extraído todos los dientes. Tempe y col. estudiaron la salud periodontal de cuatro paciente con este síndrome. Los dos más jóvenes de 10 y 13 años, mostraban gingivitis grave, bolsas periodontales y movilidad de los dientes; los mayores de 19 y 20 años habían perdido toda la dentición por afección periodontal avanzada.¹⁸

Delcourt y Hervé en un estudio histológico en pacientes con este síndrome observaron que la placa dental madura contenía cocos grampositivos, espiroquetas, y bacterias filamentosas que cubren la superficie de la bolsa periodontal. La placa subgingival contenía sólo bacterias gramnegativas. Las fusobacterias y bacilos estaban arraigados en la estructura empalizada de la placa dental.

Observaron espiroquetas y organismos fusiformes en el espacio intercelular del tejido epitelial, y en particular, en el citoplasma de las células epiteliales. En estos casos la bacteria rápidamente se divide y forma microcolonias.¹⁹

3.5.4 TRATAMIENTO

La terapéutica médica en lactantes se centra en el tratamiento enérgico de antibióticos tan pronto ocurran. Ya que casi todas las infecciones se deben a microorganismos grampositivos, responden bien a los antibióticos.

Con esta terapéutica se puede prolongar durante años la vida de estos enfermos, que suelen fallecer durante la fase linfomatoso. El tratamiento de neutrófilos con ascorbato ha estimulado su función en algunos enfermos y en otros ha sido útil el trasplante de médula ósea. Se ha utilizado vincristina y prednisona para tratar la fase acelerada de la enfermedad.^{11,13}

La mayoría de los individuos afectados mueren en la infancia, como resultado de una infección recurrente o de un linfoma maligno peculiar. Suelen ser raros los grados de supervivencia hasta la edad adulta ¹

3.5.5 TRATAMIENTO ODONTOLÓGICO

El tratamiento es la combinación de antibióticos con un tratamiento periodontal local. Ya que si el tratamiento periodontal se emplea como única alternativa, sería ineficiente y nos conduciría a un pronóstico deficiente.

La extracción de los dientes es el último recurso ¹⁹

3.6 SÍNDROME DE DEFICIENCIA DE ADHESIÓN LEUCOCITARIA

Es una enfermedad que presenta múltiples deficiencias en los neutrófilos así como en las funciones de los fagocitos mononucleares dependientes de la adhesión, incluyendo la quimiotaxia y la fagocitosis mediada CR3. Caracterizado por infecciones recurrentes o progresivas de la piel, mucosas y subcutáneas con disminución de la formación de pus y mala cicatrización.

Este síndrome hereditario comprende dos tipos. El tipo 1 se ha descrito en más de 50 pacientes, mientras que el tipo 2 se observó por primera vez en 1992

Más del 75% de los pacientes con afección grave mueren antes de los cinco años de edad; los pacientes con un fenotipo moderado son menos proclives a las infecciones graves potencialmente mortales, estos mueren entre los 12 y los 20 años de edad ^{3, 9 15}

3.6.1 ETIOLOGÍA

Se presentan dos tipos del síndrome de deficiencia leucocitaria (DAL)

Los pacientes con el síndrome de DAL tipo 1 se define por un defecto en la expresión de tres moléculas de las glucoproteínas que provocan la fijación de los neutrófilos a las moléculas de inserción celular en la célula endotelial, siendo este el primer paso indispensable en la migración neutrófila por los vasos sanguíneos

Los pacientes con el síndrome de DAL tipo 2 parece estar en relación con la falta de un ligando hidrocarbonado de la superficie de los neutrófilos para la selectina-E la cual a su vez esta presente en las superficies de las células endoteliales activadas. La síntesis de este ligando requiere la presencia de un gen, el cual pudiera estar defectuoso ^{3, 5, 15}

3.6.2 MANIFESTACIONES CLÍNICAS

La gravedad de la enfermedad se correlaciona con el grado de deficiencia de la expresión de las glucoproteínas de adherencia leucocitaria. Los primeros signos aparecen en el período neonatal con un desprendimiento tardío o una infección del cordón umbilical ¹⁶

La cicatrización de las heridas esta notablemente alterada. Al principio de la infancia empiezan aparecer infecciones cutáneas y subcutáneas. En cualquier zona del cuerpo pueden formarse pequeños abscesos menores de un centímetro indolentes o necróticos o áreas de celulitis. Los abscesos perirectales y las lesiones en las extremidades originan grandes úlceras con formación de piacas o zonas de ampollas grangenosas de 1 a 10 cm de tamaño que se convierten en problemas de muy difícil tratamiento

Los abscesos perirectales y otras infecciones necrotizantes de la boca, faringe o el tubo intestinal pueden seguirse de infecciones sistémicas con sepsis potencialmente mortal. Son posibles la bronconeumonía recurrente y la meningitis aséptica

En estos pacientes las otitis, escarlatina, sinusitis, neumonía e infecciones de los tejidos blandos son recurrentes ^{3, 5, 15}

En los niños con DAL de tipo 2 encontramos las mismas infecciones bacterianas recurrentes que en el tipo 1. Además, se encontraron deficiencia intelectual, talla baja y características faciales distintivas

El dato de laboratorio más importante de la enfermedad es la neutrofilia persistente con cifras de leucocitos entre 15 000 y 160 000 /mL, con 50-90% de polimorfonucleares. Hay una anemia leve o moderada, según el grado y la cronicidad de la infección y la inflamación

Los cultivos de los tejidos y heridas infectados arrojan una gran variedad de bacterias grampositivas (*Staphylococcus aureus*) y gramnegativas (*Escherichia coli*, especies de *Pseudomonas*, *Klebsiella*) u hongos (especies de *Candida* y de *Aspergillus*);^{9, 10, 15}

3.6.3 MANIFESTACIONES ORALES

Se sabe que los niños que sufren de DAL presentan enfermedad periodontal marcada así como gingivitis grave e inclusive algunos autores han descrito haber observado niños con periodontitis, pérdida de inserción y pérdida de hueso alveolar grave que da lugar a una pérdida progresiva de la dentición permanente

La enfermedad periodontal grave en los niños debe motivar sospechas de una anomalía en los neutrófilos por lo que se le debe referir a un hematólogo pediatra

Las infecciones de los oídos, nariz y boca son particularmente llamativas. En casi todos los pacientes no es raro observar faringitis, estomatitis ulcerosa y gingivitis graves, esta última asociada con la erupción de los dientes temporales de niños en edad preescolar que suelen progresar a una periodontitis grave.^{9, 10, 15}

3.6.4 TRATAMIENTO

Esta indicada la utilización drástica de antibióticos para tratar las infecciones documentadas. Las respuestas al tratamiento son mucho más lentas de lo habitual. Cualquier infección persistente que no sea erradicada mediante antibioticoterapia debe hacerse pensar en la presencia de *Candida* o *Aspergillus*.

En algunos casos que el desprendimiento del cordón umbilical es tardío o presenta una infección ha sido necesaria la resección quirúrgica del ombligo infectado. Las heridas punzantes o los traumatismos cutáneos superficiales que desencadenan a menudo la aparición de celulitis o la formación de abscesos, es necesario realizar una limpieza quirúrgica y un injerto cutáneo^{9,15}.

3.7 DIABETES MELLITUS TIPO 1

En niños, la forma más frecuente de diabetes mellitus es la tipo 1 o dependiente de insulina: casi dos de cada mil pacientes de entre 5 y 18 años padecen la enfermedad²

3.7.1 ETIOLOGÍA

En su etiopatogenia concurren varios factores que deben darse de manera secuencial, ya que la ausencia de uno de ellos impide que la diabetes se manifieste. Se encuentran entre estos factores la susceptibilidad genética, ambiente, inmunidad activa y disminución de secreción de insulina (daño celular) como manifestación de la diabetes propiamente dicha.¹⁶

SUSCEPTIBILIDAD GENÉTICA

Se refiere a la presencia en el cromosoma número 6 de al menos un gen que codifique para esta enfermedad, en la región del complejo mayor de histocompatibilidad (CMH). La forma se hereda por un solo gen que recibe influencias de otros genes que se modificaron previamente.

Los genes de CMH se consideran marcadores genéticos. Se presentan tres clases: la clase 1 son genes que codifican los antígenos clásicos de trasplante; la clase 2 son genes que regulan la respuesta inmunitaria y afecta las interacciones entre monocitos y linfocitos; la clase 3 codifica para moléculas del complemento.¹⁵⁻¹⁶

La diabetes mellitus tipo 1 se asocia a genes de la clase 1

FACTORES AMBIENTALES

Los factores ambientales también se conocen como factores "predisponentes", y entre ellos se mencionan a los virus como el coxsackie B4, el de la rubéola y el de la parotiditis. Diversos autores reportan que cerca del 30% de niños diabéticos padecieron rubéola congénita.

También se mencionan como agentes diabetógenos toxinas que dañan la célula beta provenientes de la ingesta de carne de cordero. Así mismo, en el hombre se ha demostrado que una dieta rica en grasas saturadas favorece la síntesis de interleucina 1, la cual es tóxica para la célula beta.

Se sabe además que la insulina puede alterar de manera directa o indirecta el sistema inmunitario, aunque su mecanismo no se conoce; se especula que a ello contribuye el hiperinsulinismo, el estado de hipoglucemia y que las células beta aumenten la expresión de determinantes antigénicos en su superficie.¹⁵

16

INMUNIDAD ACTIVA

Otros factores que pueden contribuir al desarrollo de la diabetes tipo 1 y que se encuentran en relación estrecha con el CMH - clase 2 son los anticuerpos contra islotes (ACI), los anticuerpos contra insulina (AAI) y los anticuerpos contra una proteína de peso molecular aproximado a 64 000 daltones.

Desde hace varios años los ACI se consideran como indicadores de riesgo para manifestar la diabetes tipo 1. Los ACI son inmunoglobulinas G que se pueden detectar hasta diez años antes de que se manifieste la enfermedad; sin embargo hay casos que se presentan dos años después.¹⁶

Los anticuerpos contra insulina (AAI) están presentes en diabéticos tipo 1 de reciente diagnóstico y que no recibieron tratamiento insulínico. Los métodos que se emplean para su detección son radioinmunoanálisis y ELISA. Por otra parte, en niños que desarrollan la diabetes antes de los quince años la asociación de AAI positivos es de 85%.

También se sabe por investigaciones que en los pacientes con diabetes Tipo 1 los linfocitos T supresores presentan alteraciones en número y función que favorecen al proceso autoinmunitario sin ser los responsables directos de la destrucción de la célula beta. Según Lemmark y col., cerca del 90 % de los diabéticos dependientes de insulina de reciente diagnóstico tienen linfocitos en número mayor, los cuales se les infiltran en el páncreas y dan lugar al proceso llamado "insulinitis".¹⁶

DISMINUCIÓN DE LA SECRECIÓN DE LA INSULINA

Se conoce que en los individuos que ya presentaron los tres factores antes mencionados (susceptibilidad genética, desencadenantes e inmunidad activa) no se produce la primera fase de secreción de insulina. La falta de respuesta a la administración de glucosa refleja una disminución de la secreción de insulina secundaria al daño de las células beta del páncreas.

Después que se pierde esta fase, pueden transcurrir entre dos a cinco años (en promedio dos años) para que se manifieste la diabetes.

3.7.2 MANIFESTACIONES CLÍNICAS

La diabetes tipo 1 se puede manifestar en cualquier edad, pero el 90% de los casos lo hace durante los primeros años de vida. Se caracteriza básicamente por insulinopenia que acentúa la hiperglucemia y propicia la presencia de cetonas en sangre y orina.

Esta enfermedad se inicia de un modo lento y requiere semanas y hasta meses para manifestarse.

El síntoma más temprano y consistente es la poliuria, se debe a que la hiperglucemia y la glucosuria que de manera secundaria producen polidipsia. En etapas iniciales de la enfermedad puede presentarse anorexia que se debe a la presencia de las cetonas en sangre; más tarde cuando hay daño franco de la célula beta se produce polifagia. Los signos anteriores conllevan a la pérdida de peso que en los niños, al momento del diagnóstico, puede ser de entre 10 y 30 %. Otros síntomas presentes debido a la falta de insulina son la astenia, adinamia y calambres preferentemente nocturnos y secundarios a la pérdida de electrolitos por la orina.

Puede haber cambios en la personalidad (irritabilidad, ansiedad, etc.) visión borrosa, dolor de cabeza o abdominal, dificultad para respirar, náuseas y diarrea o constipación. Si se asocia con infecciones de vías respiratorias superiores o del tracto digestivo, es común que el paciente desarrolle cetoacidosis^{9, 15}

En la mayoría de los pacientes tipo 1 se presenta entre el segundo y sexto mes del inicio de la enfermedad un periodo de remisión que se conoce como "luna de miel". Se caracteriza por la disminución de los requerimientos diarios de insulina que en ocasiones llega a ser simbólico. Este periodo tiene una duración variable que oscila entre los tres y doce meses

Pasado el periodo de remisión, la diabetes se instala en forma definitiva. La cetoacidosis y las complicaciones crónicas de la diabetes, como retinopatía, nefropatía, neuropatía, etc., se manifiestan en promedio a partir de los cinco años de evolución del paciente.^{9, 12}

3.7.3 MANIFESTACIONES ORALES

Se ha informado que la diabetes se asocia con enfermedad periodontal grave, en especial en las personas jóvenes

Los signos y síntomas orales de la diabetes pueden estar en relación con cambios salivares y dentales, alteraciones periodontales y de la mucosa, enfermedades oportunistas, aliento cetónico y está disminuida la eficacia del proceso de cicatrización de las heridas.⁹

Una alteración frecuente del paciente con diabetes no controlada es la xerostomía.

La deshidratación de los tejidos (debido a la deshidratación sistémica) y la neuropatía pueden contribuir a los síntomas del dolor bucal generalizado alteración del gusto y sensación de quemazón. La deshidratación puede ser consecuencia también de alteraciones en el flujo salival. La flora subgingival esta compuesta fundamentalmente por *Capnocytophaga* y otros microorganismos gramnegativos que incluyen, *Fusobacterium* y *Campylobacter* y ocasionalmente *Actinobacillus actinomycetemcomitans*, *Candida albicans*, *Streptococcus hemolíticos* y estafilococos.^{24,25}

Los pacientes diabéticos pueden presentar inflamación bilateral asintomática de las glándulas parotidas con aumento de la viscosidad salival por incremento del depósito de los ácidos grasos e hipertrofia. De forma secundaria a la xerostomía se observa un aumento de la actividad de caries, sobre todo en la región cervical.

La respuesta gingival de los pacientes con diabetes no controlada a la acumulación de placa suele ser acentuada produciéndose una encía hiperplásica y eritematosa.

Otros hallazgos frecuentes son los abscesos gingivales recurrentes. Los hallazgos radiológicos incluyen el ensanchamiento del ligamento periodontal y excesiva pérdida de hueso alveolar, produciendo movilidad dentaria y una pérdida precoz de los dientes.

La encía del paciente diabético revela una disminución de la respuesta vascular a la irritación.

El compromiso del sistema inmunitario y el uso repetido de antibióticos puede conducir después a infecciones oportunistas por *Candida albicans*.

Las microangiopatía y neuropatías pueden conducir también a úlceras orales refractarias al tratamiento, sobretodo en pacientes con prótesis. Las neuropatías conducen a la disminución del tono muscular que provoca una lengua flácida con bordes laterales indentados.^{9, 18, 24, 25}

3.7.4 TRATAMIENTO

El tratamiento se puede dividir en tres fases: el de la cetoacidosis, el posacidótico o establecimiento del control metabólico y la fase continúa.

Cetoacidosis: los objetivos inmediatos del tratamiento son la expansión del volumen intravascular, la corrección del déficit de líquidos, electrolitos y equilibrio ácido-básico y la iniciación del tratamiento insulínico.

El tratamiento líquido y electrolítico inicialmente será solución salina isotónica (0.9%). Es aconsejable lograr una disminución paulatina de la osmolaridad, ya que una disminución rápida puede provocar edema cerebral. Cuando las cifras de glucemia se aproximan a 300mg/dL la administración de glucosa se hará en solución al 5% en salino 0-2 N.

El potasio corporal total puede estar considerablemente reducido durante la acidosis por lo que la administración de potasio se debe iniciar precozmente.

Resulta casi inevitable que el paciente reciba en exceso cloruro, lo que puede agravar la acidosis. Se puede reducir el grado de acidosis mediante la reposición de fosfato.

Es prudente prever el edema cerebral, limitando la velocidad de administración de líquidos a $4.0 \text{ L} / \text{m}^2 / 24\text{h}$. Pero si llegará a presentarse se manifestará como hipertensión intracraneal que consiste en cefalea, deterioro de la alerta y el estado de conciencia, vómito, bradicardia, cambio en la respuesta bipupilar con pupilas fijas y dilatadas. Una vez que dicha hipertensión se manifieste, se reducirá la velocidad de administración de líquidos, dando manitol por vía intravenosa a razón de $10\text{-}20 \text{ g} / \text{m}^2$ con intervalo de 2 a 4 h.

Una vez corregida la acidosis, se administra la insulina de forma inmediata mediante inyección subcutánea de $0.2 - 0.4 \text{ U/Kg}$ cada 6-8 hrs.

La ingesta calórica total recomendada se basa en el tamaño y la superficie corporal y estará constituida aproximadamente por un 55% de hidratos de carbono, un 30% de grasas y un 15 % de proteínas. La dieta con un alto contenido en fibras es útil para mejorar el control de glucemia.¹⁹

3.7.5 TRATAMIENTO ODONTOLÓGICO

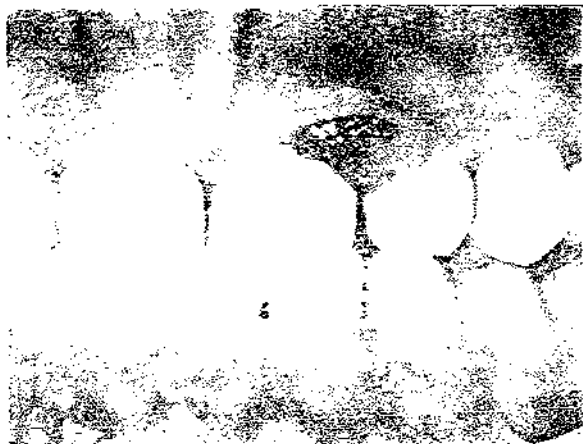
La principal responsabilidad del odontólogo en la atención de pacientes diabéticos es proporcionar el tratamiento de manera que minimicen las alteraciones del equilibrio metabólico. El estrés físico y emocional, las infecciones y los procedimientos quirúrgicos tienden a alterar el control de la diabetes.

Es importante planificar el horario del tratamiento y de preferencia las citas deben ser cortas y matutinas.

Cuando la gravedad de la diabetes o el grado de control no se conoce, el tratamiento debe limitarse a ser paliativo.

En situaciones urgentes los analgésicos y antibióticos, son medidas paliativas. Sin embargo, se ha observado que ciertos fármacos como la aspirina disminuye los niveles de glucosa. La anestesia general debe emplearse con mucho cuidado. Es aconsejable utilizar anestésicos locales sin adrenalina.

En casos de tratamientos de tipo quirúrgico es recomendable la profilaxis con antibióticos antes del tratamiento, con el fin de evitar infecciones subsecuentes.^{3, 9, 26}



EN LOS PACIENTES CON DIABETES MELLITUS TIPO 1 NO CONTROLADOS,
ES FRECUENTE ENCONTRAR ENFERMEDAD PERIODONTAL

3.8 LEUCEMIA

La leucemia es una enfermedad que se caracteriza por la sobreproducción de glóbulos blancos que por lo regular aparecen en la sangre circulante en una forma inmadura. Esta proliferación de leucocitos o de sus precursores, se presenta en una forma tan incoordinada e independiente que en general la leucemia se considera como una neoplasia maligna verdadera, particularmente debido a que la enfermedad con mucha frecuencia es fatal. Puede estar implicado en este trastorno cualquier tipo de leucocito de la sangre y por esta razón la enfermedad se clasifica de acuerdo a los siguientes tipos:

- Leucemia mielóide (mielógena, mielocítica), que afecta a la serie granulocítica
- Leucemia linfóide (linfógena, linfocítica, linfática), que afecta a la serie linfocítica
- Leucemia monocítica, que afecta a la serie monocítica

Esta clasificación se puede modificar para indicar el curso de la enfermedad mediante la aplicación de los términos "aguda", "subaguda" y "crónica".

Una forma aguda de leucemia es aquella en la cual la sobrevivencia es menor de seis meses. La leucemia crónica implica sobrevivencia de más de un año y la forma subaguda se encuentra entre estas dos. El curso de la enfermedad es por lo general paralela con el grado de anaplasia de las células malignas, entre más indiferenciada sea la célula, es más agudo el curso ^{9, 13, 27}

3.8.1 ETIOLOGÍA

Se desconoce; para algunos investigadores ciertos aspectos clínicos de esta enfermedad han sugerido un origen infeccioso, pero nunca se ha aislado un germen causal específico. De éstos se ha sospechado que los virus son los que más estrechamente están relacionados con la enfermedad.

En la actualidad, es aceptado por la mayoría de los investigadores que la leucemia es causada por virus leucemógeno en algunos animales. Sin embargo, es posible que en los seres humanos y en los animales de experimentación la radiación y la exposición crónica a diversos agentes químicos como el benceno, cloramfenicol y ciertos fármacos anticancerígenos, como los agentes alquilantes estén asociadas estrechamente a la leucemia. El virus Epstein-Barr (EB) un virus semejante al herpes, se ha culpado como el virus leucemógeno en humanos, debido a que en pacientes leucémicos existe un alto título de anticuerpos contra este virus y en las células leucémicas se ha encontrado virus con similitud morfológica con el virus EB.^{5, 17}

Se ha reconocido que en pacientes leucémicos hay anomalías cromosómicas, una de dichas anomalías es el hallazgo del cromosoma Filadelfia entre el 85 y 95% de los pacientes con leucemia mieloide crónica. Es interesante notar que este cromosoma desaparece de la circulación durante la remisión de la enfermedad en muchos de los casos pero vuelve a aparecer cuando existe una recaída. Además, también se ha visto que existen otras anomalías cromosómicas en más del 50% de los pacientes con diferentes formas de leucemia mal diferenciadas.^{5, 27}

Ante la presencia del síndrome de Down se ha encontrado que la presencia de leucemia es entre 3 y 15, hasta 20 veces mayor que la población general. Sin embargo, esta leucemia por lo general es una forma aguda en contraste con la leucemia crónica asociada con el cromosoma Filadelfia.¹⁷

3.8.2 MANIFESTACIONES CLÍNICAS

Los signos y síntomas de la leucemia son producidos por insuficiencia medular y por infiltración de células leucémicas a la sangre, órganos y otros tejidos.

La gravedad de las manifestaciones es muy variable, los síntomas pueden haber estado presentes desde hace menos de una semana, o durante muchos meses. Pueden producir cansancio fácil, disnea, palpitaciones, disturbios visuales por hemorragia de la retina, fiebre con o sin infección demostrable. Puede existir hemorragias o hematomas por causa mínima. El dolor óseo o articular puede ser el síntoma principal sobre todo en niños.

El examen físico puede ser normal o puede mostrar fiebre, palidez, Petequias o púrpuras, aumento de tamaño de los ganglios linfáticos cervicales y periféricos, esplenomegalia y a veces hepatomegalia.^{9, 17}

Otros signos de inflamación y de infiltración de tejidos puede ser una masa mediastínica, aumento de tamaño de las amígdalas o infiltrados cutáneos. Pueden aparecer masas tumorales discretas (cloromas) en distintos tejidos. el dolor sobre el esternón u otros huesos con médula ósea es frecuente. Cuando el recuento blástico circulante es muy elevado (crisis blástica) el paciente puede estar confuso, con dificultades de respiración, o ambas cosas como consecuencia de la alteración de la circulación cerebral y pulmonar.

Un recuento completo de los elementos celulares de la sangre puede presentar valores dentro del margen normal, o un aumento del número de leucocitos circulantes, comprendido entre 15 000 a 30 000 / mm³ y puede llegar a ser tan elevado como 50 000 incluso 1.000 000 / mm³.

Órganos como bazo, hígado y riñón se agrandan por la infiltración leucémica, en especial en los casos de larga duración.

En la variedad fulminante no existe tiempo para que se desarrollen cambios patológicos evidentes. Las hemorragias comúnmente se deben a la disminución en el número de plaquetas que es consecuencia de la afección de médula ósea y la disminución de los megacariocitos.^{9, 13, 17}

3.8.3 MANIFESTACIONES ORALES

En las formas agudas y crónicas en todos los tipos de leucemias hay lesiones bucales. Sin embargo, estas manifestaciones son bastante más comunes en la etapa aguda y suelen ser más frecuente en las leucemias monocítica. Los pacientes presentan hiperplasia gingival, gingivitis, hemorragia, petequias y ulceración de la mucosa.

Cualquier padecimiento que cause inmunosupresión, supresión de la médula ósea y una enfermedad de los órganos formadores de sangre, puede tener una o más de las manifestaciones bucales de leucemia aguda, en el momento de su diagnóstico inicial.

Con frecuencia la linfadenopatía es el primer síntoma de la enfermedad, aunque se han registrado muchos casos en los cuales las lesiones bucales fueron la manifestación inicial.^{9, 13, 15}

3.8.4 TRATAMIENTO

A pesar de los progresos alcanzados en el tratamiento de la leucemia, sobre todo en los niños, no se han obtenido curaciones definitivas, así cuando las remisiones pasajeras por el uso de corticosteroides, antimetabolitos, antagonistas del ácido fólico y otros varios medicamentos han conseguido prolongar durante meses o años la vida del paciente, la muerte debida a la enfermedad es probablemente inevitable. Las transfusiones y los antibióticos son a menudo necesarios para combatir la anemia y la infección.

La radioterapia de médula ósea, del bazo y de los ganglios linfáticos es con frecuencia eficaz para obtener remisiones de la enfermedad. La quimioterapia, bajo la forma de cloranbucil, citoxan, o de Myleran y otros medicamentos han provocado también remisiones.¹³

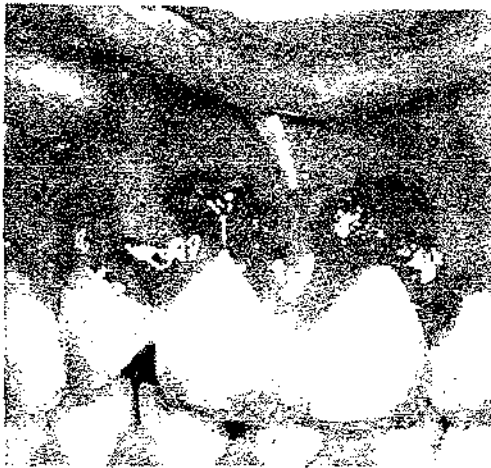
3.8.5 TRATAMIENTO ODONTOLÓGICO

La terapéutica local de las lesiones bucales es generalmente conservadora: concentraciones ligeras de colutorios, un raspado cuidadoso y el curetaje, han sido sugeridas. Las extracciones y las intervenciones quirúrgicas similares en la boca están contraindicadas.

A veces la alteración bucal presente es sólo la palidez de las encías o del borde bermellón de los labios y de la mucosa.

En otros casos, los signos bucales iniciales pueden ser esencialmente tendencia de las encías a sangrar fácilmente, petequias, puntos de púrpura o equimosis y muy a menudo el paciente se queja de agrandamiento y sensibilidad de las encías.

Ocasionalmente, el cuadro comprende también movilidad dental (debido a la infiltración por células leucémicas de los tejidos de sostén), infecciones gingivales y hasta signos de moniliasis bucal.^{13, 27}



EN LOS PACIENTES CON LEUCEMIA SE PUEDE OBSERVAR
HEMORRAGIA GINGIVAL ESPONTÁNEA,
INFLAMACIÓN DE LAS ENCÍAS CON ENFERMEDAD PERIODONTAL

3.9 SINDROME DE DOWN

(Síndrome de trisomía 21, trisomía G)

3.9.1 ETIOLOGÍA

La causa más frecuente de trisomía es la falta de disyunción en la meiosis. Los diferentes tipos de alteraciones cromosómicas en el síndrome de Down son trisomía 21 completa que se puede presentar en más del 95%, casos de traslocación y mosaicismos en el 5 % restante.

La edad de la madre tiene gran influencia en la incidencia de este síndrome ya que aparece en 1:1 550 nacidos vivos de mujeres menores de 20 años, en contraste con 1:25 nacidos vivos de mujeres mayores de 45 años.

Existen factores físicos como la radiación y traumatismos, factores biológicos como virus, bacterias y químicos como los anticonceptivos.^{1, 9, 27}

3.9.2 MANIFESTACIONES CLÍNICAS

Los aspectos más evidentes son las facies, con un aplanamiento del perfil facial, la hipotonía, la ausencia del reflejo Moro, hiperflexibilidad articular, exceso de piel en el cuello, fisuras palpebrales oblicuas, displasia en la pelvis, anomalías en el pabellón auricular (hélix o antihélix).

Dentro de las manifestaciones generales podemos encontrar cardiopatías, problemas pulmonares, gastrointestinales, como atresia duodenal, ano imperforado, incontinencia, regurgitaciones.^{1 27}

El cráneo es braquicéfalo, con aplanamiento del occipucio. Hay un escaso desarrollo del macizo facial medio con hipoplasia de senos frontales y puente nasal pequeño con aplasia completa del hueso nasal, nariz en silla de montar y relativo prognatismo, e hipertelorismo ocular. Las hendiduras palpebrales están inclinadas hacia arriba, de forma que el ángulo externo del ojo está situado a nivel ligeramente superior que interno, son frecuentes los pliegues del canto interno de los ojos (epicantos), el iris se encuentra hipoplásico (manchas de Brushfield) además, encontramos blefaritis, estrabismo convergente y nistagmo. El pelo puede ser quebradizo y ralo ^{1, 20, 28}

Las orejas tienen un hélix angulado que recubre más zona de lo normal, antihélix prominente y lóbulos pequeños o ausentes, la implantación de las orejas es baja. La boca se mantiene a menudo abierta, con lengua protuyente. Los labios y la lengua están fisurados por estar con frecuencia reseca. El llanto y la voz son de tonos bajos y roncós. Las manos son típicamente cortas y anchas, existe también una sola línea palmar (pliegue simiano), hipoplasia de la falange media del quinto dedo con incurvación de este (clinodactilia). La piel es seca, eczematosa, hiperqueratósica. ^{1 15}

Las cardiopatías congénitas, que se presenta en cerca del 33% de las personas con síndrome de Down, son por orden de descendente de frecuencia: comunicación interventricular, defecto de cojines endocárdicos, comunicación interauricular y persistencia del conducto arterioso. Presentan un mayor riesgo de leucemias infantiles. ^{2, 16}

Las infecciones óticas recurrentes, así como la pérdida de audición neurosensorial congénita probable producen déficit auditivo. ¹

Se observa inestabilidad atlantoaxial cerca de una décima parte de las personas con este síndrome, este es un trastorno que rara vez es asintomático en estos individuos.

La función del tiroides es anormal, y se debe probar cada dos a tres años durante toda la vida. La enfermedad de Alzheimer es frecuente en este trastorno.²

3.9.3 MANIFESTACIONES ORALES

Un dato clínico característico en las alteraciones faciales y orales es que interfieren en la succión durante lactancia. Presentan un maxilar retrognato, en la mandíbula el ángulo goníaco está muy abierto por lo que se ve abatida.

Hay una hiperflexibilidad de las articulaciones temporomandibulares, que van desde chasquidos hasta luxaciones, siendo más comunes los chasquidos.

En etapas tempranas normales se observa queilitis angular, fisuras, resequedad, eversión labial inferior por el abatimiento de la mandíbula, y el labio superior se ve más alto. Muchos pacientes mantienen la boca abierta. Presentan macroglosia, protusión lingual, lengua con surcos profundos (lengua escrotal), lengua "mora" hiperplásica. El paladar profundo tiene forma de escalón por la proyección de la lengua.

La patología bucal predominante es la enfermedad periodontal rápidamente destructiva, que puede estar en relación con factores locales como la morfología dental, bruxismo, maloclusión, o por el mal control de la placa bacteriana por la imposibilidad de realizar una buena técnica de cepillado.^{3, 27}

Algunos factores sistémicos también parecen contribuir a la enfermedad periodontal, como la mala circulación, la menor respuesta humoral, el deterioro físico general a edades tempranas y las influencias genéticas.²

La enfermedad periodontal es distintiva, particularmente en regiones incisivas es más común en niños con síndrome de Down, que en niños normales de la misma edad. Cerca del 33% de los niños con Down tienen incisivos malformados o los incisivos laterales ausentes, taurodontismo, microdoncia, dientes primarios que no se exfolian, dientes conoides, hipoplasia del esmalte, malposición dentaria y un índice bajo en caries dependiendo del estrato socioeconómico y de pertenecer o no a alguna institución.²

3.9.4 TRATAMIENTO

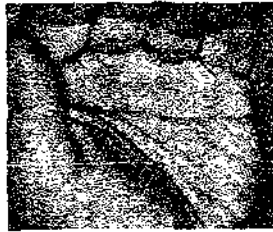
Se requiere profilaxis contra la endocarditis bacteriana subaguda para los tratamientos dentales o en aquellos con defectos cardíacos. Con la introducción de los antibióticos y de la cirugía cardíaca, el promedio de supervivencia es de casi 20 años. Parece haber un envejecimiento prematuro.¹³

3.9.5 TRATAMIENTO ODONTOLÓGICO

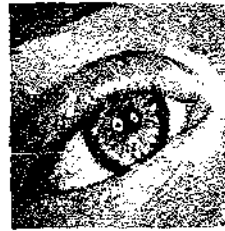
Muchos niños que padecen el síndrome de Down son afectuosos y colaboradores y los diversos procedimientos dentales se pueden realizar sin problemas siempre y cuando el dentista trabaje con un ritmo un poco más lento de lo habitual, en los niños moderadamente aprensivos pueden estar indicados la sedación suave y los medios físicos de restricción. En los pacientes que muestran gran resistencia puede ser necesaria la anestesia general.²⁷



A



B



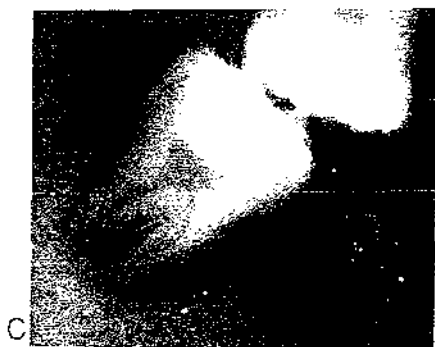
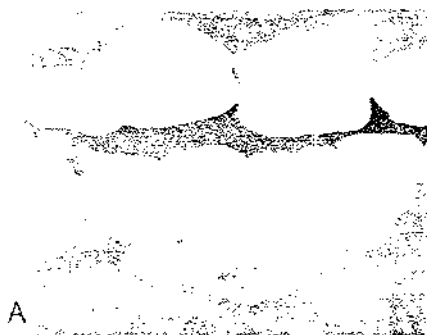
C

EN LOS PACIENTES CON SÍNDROME DE DOWN LOS RASGOS CARACTERÍSTICOS SON :

Fig. A BRAQUICEFALIA Y ESTATURA CORTA

Fig B PLIEGUE SIMIANO

Fig C MANCHAS DE BRUSHFIELD EN EL IRIS



LAS MANIFESTACIONES ORALES FRECUENTES EN LOS
PACIENTES CON SÍNDROME DE DOWN SON

Fig. A PÉRDIDA TEMPRANA DE LOS DIENTES POR
ENFERMEDAD PERIODONTAL

Fig B MACROGLOSIA Y LENGÜA FISURADA

Fig C TAURODONTISMO.

CONCLUSIONES

La presencia de periodontitis en niños y adolescentes que está relacionada con enfermedades sistémicas es poco frecuente observarla.

Estas condiciones de tipo sistémico pueden manifestarse en los niños de forma espontánea y a cualquier edad, presentando un cuadro clínico que puede consistir en xerostomía lesiones de la mucosa oral o cutáneas, agrandamiento gingival, hemorragia gingival de forma excesiva y sin causa aparente, halitosis, movilidad dental e incluso pérdida de dientes, etc. Por lo que se debe realizar una evaluación médica general con el fin de determinar las causas posibles y remitir al paciente a un centro hospitalario para que se le realice un análisis hematológico, del sistema inmune y se le dé tratamiento médico

El manejo odontológico de estos paciente deberá ser multidisciplinario y en algunos casos hospitalario.

Es necesario que el cirujano dentista de práctica general tenga presente que una de las etiologías implicadas en la presencia de enfermedad periodontal en los niños es el *A.actinomicetemcomitans*, además de las alteraciones que puedan presentar los neutrófilos. Por lo que el tratamiento, debe ser riguroso con antibióticos, curetajes quirúrgicos y una estricta higiene dental, teniendo como último recurso las extracciones de los dientes.

La importancia de un diagnóstico y un tratamiento odontológico temprano de estas enfermedades les permitirá a nuestros pacientes una mejor calidad de vida.

REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

1. - Kenneth, Lyons Jones M.D. Atlas de malformaciones congénitas Editorial Interamericana, 4^{ta} edición, México 1990
2. - Pinkham J R, Odontología pediátrica, Editorial Interamericana Mac Graw-Hill, 2^a edición, México 1997
3. -Genco J R Periodoncia, editorial interamericana, México 1997
4. - Sgobe de Agell Rosemary, Conceptos básicos de odontología pediátrica Editorial Disinlimed Caracas 1996
- 5 - Varela Morales Margarita, Problemas bucodentales en pediatría, Editorial Ergon, Madrid 1999
6. - Birnstein Enrique ,Clinical and microbial considerations for the treatment of an extended kindred with seven cases of prepubertal periodontitis a 2-year follow-up. American academy of Pediatric Dentistry, Vol. 19 No. 6 1997 Pág 396-402
7. - Kevin James Donly et al, Juvenile periodontitis: A review of pathogenesis and treatment, Journal of Clinical Pediatric Dentistry, Vol. 16 No. 2 1992
8. - Gary C. Armitage. Periodontal Diseases of Children and Adolescents. American Academy of Periodontology. Editorial Guidelines. 1995

- 9 - Rose Louis F. Medicina interna en odontología, Editorial Salvat, Tomo I y II, 2ª edición. México 1992
- 10 - Regezi Joseph. Patología Bucal. Editorial Interamericana, 3ª edición, México 2000
- 11 - Ferreras and Rozman. Medicina Interna, Editorial Interamericana, México, 1997
- 12 - Goodman Richard M., Malformaciones en el lactante y el niño, Editorial Salvat, España 1986
- 13 - Zagarelli Edward. Diagnóstico en Patología Oral, Editorial Salvat, 2ª Edición. 1990
- 14 - Baer y Benjamin, Enfermedad periodontal en niños y adolescentes Editorial Mundí Buenos Aires, 1982
- 15 - Nelson E. Waldo, Tratado de Pediatría, Editorial Mc Graw –Hill, 15ª Edición, 1997
- 16 - Islas Andrade Sergio, Diabetes Mellitus, Mc Graw – Hill Interamericana 1ª Edición 1994
- 17 - Ivany L., Aspects of Oral Diseases Immunological, Mtp Press London 19ª edición 1986

18. - Burkert, L.W y Lynch M. A., Medicina Bucal Diagnóstico y Tratamiento, Editorial Interamericana, 7ª edición 1997
- 19 - Delcourt- Debruyne Elisabeth; Features of Severe Periodontal Disease en a teenager With Chédiak – Higashi Syndrome, Journal Periodontology, Vol 71 No 5 May 2000
- 20 – Smith, R.M.; Atlas of Oral Pathology Editorial The C.V Mosby Co , 1990
- 21 - Borgelli Ricardo; Temas de Patología Bucal Clínica con nociones de epidemiología Bucal, Editorial Mundi; Buenos Aires 1986
- 22 - H. de Vree et al, Periodontal treatment of rapid progressive periodontitis in 2 sibling with Papillon Lefèvre syndrome: 15 year follow-up. Journal of Clinical Periodontology Vol 27 2000
- 23 - Grinspan David; Enfermedades de la Boca. Editorial mundi, Buenos Aires, 1986
- 24 - Pernu, E Hiikka, The importance of Regular dental treatment in Patients with Cyclic Neutropenia Follow - up of 2 cases. Journal Periodontology Vol 67 No. 4 April 1996
- 25 - Pinson Maron et al. Periodontal disease and type 1 diabetes mellitus in children and adolescents Journal of Clinical Periodontology Vol 22 No 5 1995

- 26 - Pacino G A et al; Histiocitos de Células de Langerhans: aspectos clínico-diagnóstico y conceptos actuales. Medicina Oral; Vol 4 1999 Pág 607-618.
- 27 - Mc Donald Ralph E.; Odontología Pediátrica y el Adolescente, 6ª edición Editorial Mosby; España, 1995
28. - Robbins S L . Patología estructural y funcional, Editorial Interamericana, 3ª Edición, México. 1990
29. - Ludovico Sbordone et al , Periodontal Stratus and Subgingival Microbiota of Insulin-Dependent Juvenile Diabetics. a 3 year Longitudinal Study, Journal Periodontology, Vol 69 No 2 February 1998
- 30 - Scully Crispian. Atlas of Oral Diseases, Editorial J.B Lippincott Company, London. 1990
31. - Pindborg J J . Atlas de Enfermedades de la Mucosa Oral, Editorial Salvat Medicina 5ª edición, México, 1994