



**UNIVERSIDAD NACIONAL AUTÓNOMA DE  
MÉXICO**

---

---



**FACULTAD DE ODONTOLOGÍA**

**MANEJO ODONTOLÓGICO DEL PACIENTE CON  
SÍNDROME DE HUTCHINSON-GILFORD.**

**T E S I N A**

QUE PARA OBTENER EL TÍTULO DE

**CIRUJANA DENTISTA**

P R E S E N T A:

GEORGINA TORRES MÉNDEZ

TUTORA: C.D. MARÍA DE LOURDES ROMERO GRANDE

MÉXICO, D. F.

2009



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.

*A mi padre por brindarme conocimientos,  
inteligencia y amor.*

Agradezco a mi madre Paula López Posadas, por su incondicional amor y apoyo.

A Patricia Torres López, porque sin ella todo este camino recorrido no hubiera sido posible. Te quiero mucho

A Carlos José Bravo Nieto, por compartir su vida conmigo, por su amor, apoyo y comprensión

A todas las personas que me permitieron que las atendiera durante mi formación como estudiante.

A toda mi familia, porque gracias a ella pude salir a delante.

A mis amigos, porque fueron un pilar importante que me dio fortaleza para seguir por este camino.

A la doctora Lulú Romero Grande, por guiarme y darme fuerza para realizar este trabajo tan importante.

A la doctora Dora Liz Vera Serna, porque me motivó a realizar la tesina cuando más trabajo me estaba costando.

Al Doctor Ángel Kameta, por sus enseñanzas y por transmitirnos su amor a la vida.

A la doctora Ángeles Mondragón, por brindarnos apoyo en la clínica y por su disposición para enseñar.

A la doctora Graciela Abe Kashima, porque fue una luz que iluminó el camino que me faltaba por recorrer.... Gracias

## ÍNDICE

### INTRODUCCIÓN

1. ANTECEDENTES	2
2. CARACTERÍSTICAS	4
2.1 Etiología	4
2.2 Incidencia	6
2.3 Manifestaciones clínicas	6
2.4 Pronóstico	10
2.5 Padecimientos sistémicos	11
2.6 Tratamientos paliativos	13
3. DIAGNÓSTICO DIFERENCIAL CON OTROS SÍNDROMES	15
3.1 Displasia ectodérmica	15
3.2 Síndrome de Werner	17
3.3 Síndrome de Cockayne	18
4. MANIFESTACIONES BUCODENTALES	19
4.1 Retardo en la erupción	19
4.2 Oligodoncias	20
4.3 Micrognasia	20
4.4 Anquiloglosia	21
4.5 Apiñamiento dental	22
4.6 Aceleración en la generación de dentina secundaria	23
4.7 Alteraciones mucogingivales	24

5. ABORDAJE PSICOLÓGICO	26
6. FARMACOLOGÍA	27
6.1 Manejo de antibióticos	27
6.2 Manejo de analgésicos	29
6.3 Manejo de anestesia local	30
7. TRATAMIENTO BUCODENTAL	31
7.1 Ortopédico	31
7.2 Ortodoncia preventiva	32
7.3 Prótesis dentales	32
7.4 Articulación Temporo mandibular	33
Conclusiones	34
Bibliografía	35

## INTRODUCCIÓN

En el presente estudio, hablaremos acerca del síndrome de Hutchinson-Gilford que provoca envejecimiento prematuro en niños trayendo como consecuencia, degeneración física y muerte temprana.

La baja incidencia y el desconocimiento del factor etiológico hizo que investigadores centraran su atención en él, contribuyendo con el descubrimiento de la mutación que lo provoca y con estudios para encontrar la cura.

El síndrome requiere de asesoría que ayude no solo al paciente sino también a sus padres, con orientación genética, médica y psicológica en el momento de detectar los primeros signos y síntomas de esta enfermedad, brindándoles información a las familias de niños con progeria y con esto elevar su calidad de vida en el transcurso de la enfermedad.

El estudio de este síndrome ha marcado la pauta para que se pueda identificar cual es la causa del envejecimiento en los seres humanos, y que estructuras nucleares se afectan, trayendo como consecuencia afecciones sistémicas como es el caso de la aterosclerosis y que ayudaría en la cura, tanto de personas que no padecen el síndrome como de las que lo padecen.

Esta investigación es con el objetivo de recopilar información y con ello tener el conocimiento del síndrome ya que actualmente se tienen registrados 100 niños que la padecen alrededor del mundo, lo que requiere de especial atención por las características que le confieren la enorme aceleración en el envejecimiento.



## 1. ANTECEDENTES

El síndrome de Hutchinson-Gilford fue descrito por primera vez en 1886 por Jonathan Hutchinson en Inglaterra, aunque fue hasta 1904 cuando Hastings Gilford le dio el nombre de progeria, (Fig. 1) que proviene del griego “*prematuramente viejo*”, apareciendo así más de cien veces en la literatura.<sup>1</sup>

La primera evidencia que se tuvo de un paciente con estas características fue en la gaceta de St. James en 1752, en la que se encontró la siguiente anotación: “Marzo 19, 1754. Murió a la edad de 17 años y dos meses aparentemente de envejecimiento y muerte natural, Hopkins Hopkins, el pequeño galés que se presentó recientemente en Londres. Nunca peso más de 17 libras y en los tres últimos años no peso más de 12.”<sup>2</sup>

A veces ha sido descrito con los sinónimos nanismo senil, acogería, progeria, progenanismo, envejecimiento acelerado y la más reciente progeria segmentaria ya que solo presenta parte de los signos propios de un envejecimiento normal.<sup>3</sup>

Actualmente hay una fundación que brinda apoyo a nivel mundial a las familias de niños con Progeria, “*The Progeria Research Foundation*”. Esta se creó en 1999 cuando la Dra. Leslie Gordon y el Dr. Scott Berns, supieron que su hijo de tan solo 22 meses de edad tenía el síndrome del envejecimiento prematuro.

A partir de este suceso, se dieron cuenta que no había médicos, científicos o una fundación que se encargara de estudiar y tratar a los niños que padecían este síndrome

A la fecha, ya se conoce el gen que se afecta en la progeria y con ello se están elaborando tratamientos que pueden apagar como tal el gen.

---

<sup>1</sup> Nelson *et al.*, Tratado de pediatría, p .2486

<sup>2</sup> Kenneth L. J., Atlas de malformaciones congénitas, pp. 131-132.

<sup>3</sup> Cruz M., Atlas de síndromes pediátricos. p. 566.

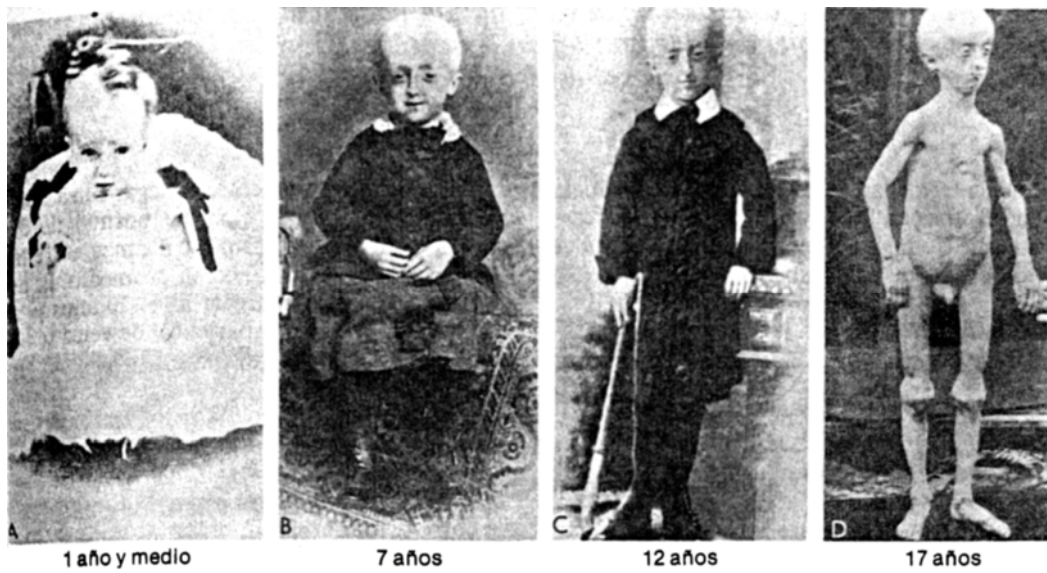


Figura 1. Síndrome de Progeria. De **A** a **D** el paciente original de Gilford. (Tomado de Gilford. H.: Practitioner, 73:188, 1904)<sup>4</sup>

---

<sup>4</sup> Kenneth L.J. Atlas de malformaciones congénitas, p.133

## 2. CARACTERÍSTICAS

El síndrome de Hutchinson-Gilford es una mutación genética que se manifiesta en niños a partir de los dos años de edad y en los que podemos observar características físicas de envejecimiento prematuro, provocándoles la muerte una corta edad.

### 2.1 Etiología

El núcleo celular está compuesto por láminas que mantienen su estructura íntegra, formada por proteínas que se encuentran agrupadas como láminas del tipo A o tipo B según sus propiedades bioquímicas y su comportamiento durante la mitosis, mientras que las tipo A se presentan cuando se diferencian las células. El gen LMNA que contiene tres tipos de láminas A: laminilla A (LA), laminilla C, y laminilla Delta<sup>10</sup> (8). La laminilla A contiene una terminal-C CAAX, la cual conlleva a una esterificación de metil y farnesilación.

Estas estructuras son el mayor componente de la lámina nuclear, localizada entre la membrana interna de la envoltura del núcleo y la cromatina. Las laminillas también se distribuyen a través del plasma nuclear y se involucran en numerosas funciones, incluyendo la replicación del DNA, transcripción, organización de la cromatina, en la posición y forma del núcleo, así como el ensamblaje y desarme del núcleo durante la división celular.

El síndrome de Hutchinson-Gilford resulta de una mutación específica en la lámina A que es codificada por exones del 1-12, y la mutación se causa en el exón 11. La mutación más frecuente del gen LMNA se da por la sustitución del nucleótido en la posición 1824, C por T, aunque no causa un cambio en el aminoácido pero parcialmente activa un lugar crítico de separación, borrando 150 nt en exón 11. Esto predica una eliminación del

aminoácido 50 cerca de la terminación C. Bajos niveles de ambos, de la mutación de RNA mensajero y de la proteína mutada, LAdelta50, se manifiestan en fibroblastos derivados de pacientes con HGPS. Los núcleos de las células HGPS frecuentemente manifiestan formas irregulares (Fig. 2).<sup>5</sup>



Figura 2. Comparación del núcleo en un paciente normal y uno con síndrome de Hutchinson-Gilford.<sup>6</sup>

<sup>5</sup> Halaschek-Wiener. J. *et al.* Progeria stem cells: stem cells exhaustion in Hutchinson-Gilford progeria syndrome, p 3-8.

<sup>6</sup> [http://commons.wikimedia.org/wiki/File:Hutchinson-Gilford\\_Progeria\\_Syndrome.png](http://commons.wikimedia.org/wiki/File:Hutchinson-Gilford_Progeria_Syndrome.png)

## 2.2 Incidencia

Aunque la incidencia varia según la literatura se estima que es de 1 caso por cada 4 millones, y por ello el proceso ha despertado un interés considerable debido a sus llamativas características de envejecimiento acelerado. Algunos de los países en los que se han reportado casos de progeria son Argelia, Argentina, Australia, Austria, Canada, China, Cuba, Inglaterra, Francia, Alemania, Israel, Italia, Polonia, México, Puerto Rico, Sudáfrica, Sudamérica, Corea del Sur, Suiza, Turquía, Estados Unidos de Norteamérica, Venezuela, Vietnam y Yugoslavia.<sup>7</sup>

Según Nelson “No se ha evidenciado preferencia por ningún sexo en particular, pero se tienen registros de muchos pacientes de raza blanca (97% de los pacientes afectados)”.<sup>8</sup>

## 2.3. Manifestaciones clínicas

Las manifestaciones que se presentan en estos niños son:

- Alopecia (Figura 3)
- Cabeza desproporcionadamente grande en relación con la cara, venas craneales prominentes y piel delgada (Figura 4)
- Estatura corta y bajo peso (Figura 5 A, B, C)
- Extremidades delgadas (Figura 5, D)
- Esclerodermia (Figura 5, H, I)
- Fibrosis periarticular (Figura 5 G)
- Nariz puntiaguda y pérdida de grasa subcutánea (Figura 6)
- Retraso en la erupción dentaria (Figura 7)
- Coxa valga (Figura 8)

---

<sup>7</sup> Nelson *et al.*, Tratado de pediatría, p .2486-2487

<sup>8</sup> Progeria research foundation. [http://www.progeriaresearch.org/progeria\\_en\\_espanol.html](http://www.progeriaresearch.org/progeria_en_espanol.html).

- Marcha torpe
- Incapacidad para alcanzar una madurez sexual
- Problemas en la Articulación Temporomandibular
- Hipoplasia en las uñas
- Osteoporosis
- Aterosclerosis
- Alteraciones metabólicas
- Presbiacusia y cataratas.
- Desarrollo motor y mental es normal.<sup>9</sup>

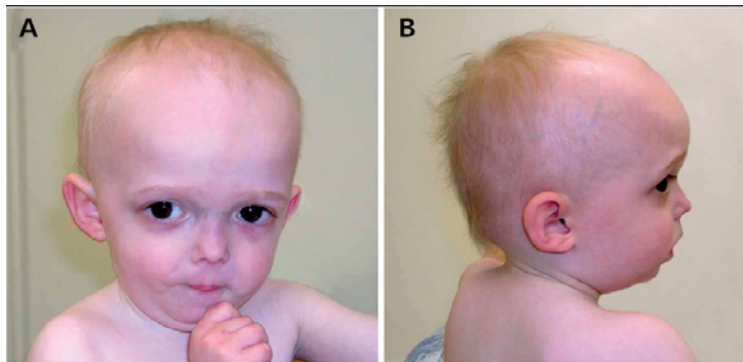


Figura 3.<sup>10</sup>

---

<sup>9</sup> Merideth A. *et al.* Phenotype and Course of Hutchinson–Gilford Progeria Syndrome. 592-604.

<sup>10</sup> Verstraeten VL, *et al.*, Department of Dermatology, University Hospital Maastricht. Compound heterozygosity for mutations in LMNA causes a progeria syndrome without prelamin A accumulation



Figura 4.<sup>11</sup>



Figura 5.<sup>12</sup>

<sup>11</sup>[http://images.google.es/imgres?imgurl=http://www.seattlepi.com/dayart/20040916/450progeriXX\\_closeup.jpg&imgrefurl](http://images.google.es/imgres?imgurl=http://www.seattlepi.com/dayart/20040916/450progeriXX_closeup.jpg&imgrefurl)

<sup>12</sup> Merideth, M. A., *et al.*, Phenotype and Course of Hutchinson–Gilford Progeria Syndrome, p. 592-604.



Figura 6<sup>13</sup>



Figura 7.<sup>14</sup>

---

<sup>13</sup> [http://silosenonazco-eloriginal.blogspot.com/2009\\_05\\_01\\_archive.html](http://silosenonazco-eloriginal.blogspot.com/2009_05_01_archive.html)

<sup>14</sup> <http://www.taringa.net/posts/imagenes/2334847/Progeria-O-Vejez-Prematura.html>



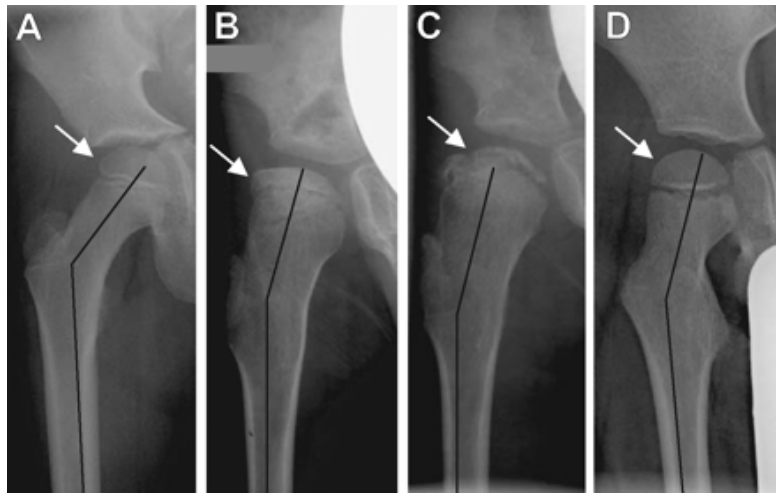


Figura 8.<sup>15</sup>

## 2.4 Pronóstico

Tienen una expectativa de vida promedio de trece años, con rangos entre 7 y 27 años, aunque ha sido descrito un paciente que falleció a los 45 años de edad de un infarto al miocardio.

Dentro de las causas de morbilidad está la aterosclerosis intensa que presentan complicaciones de vasculopatía cardíaca o cerebral.

Es importante en estos pacientes, dado que no existe compromiso mental y además porque presentan cambios corporales y fisiopatológicos dramáticos, el apoyo psicológico así como una adecuada red sociofamiliar.<sup>16</sup>

<sup>15</sup> Gordon LB, *et al.* Disease progression in Hutchinson-Gilford progeria syndrome: impact on growth and development. pp. 824-833.

<sup>16</sup> García, R., *et al.* Síndrome de Hutchinson Gilford Progeria: Tratamiento de ortopedia funcional de los maxilares a través de la rehabilitación neuro-oclusal. Reporte de un caso. *OD*, p.71-79.

## 2.5 Padecimientos Sistémicos

Las enfermedades que se manifiestan en estos pacientes son consecuencia de la mutación que se produce en el gen LMNA, afectando estructuras que son más susceptibles al esfuerzo mecánico y que constantemente requieren de regeneración celular.

Se hicieron estudios en los que se analizaron fibroblastos para compararlos con los que no padecieran este síndrome y lo que se encontró fue que:

Estos muestran sorprendentes alteraciones en las formas y tamaños del núcleo, en ocasiones acompañadas de extrusión de la cromatina. Cuando el núcleo es deficiente en láminas los hace mecánicamente frágiles y susceptibles a daño nuclear y muerte celular. Esta fragilidad puede explicar las patologías cardíaco-musculares y esquelético-musculares de los pacientes con progeria, como resultado del daño mecánico durante las contracciones musculares.

Como lo notaron Varga y colaboradores, la aterosclerosis como la causa principal de muerte puede reflejar el alto estrés mecánico del sistema cardiovascular, que puede causar que este tejido sea el más susceptible a la deficiencia de la lámina A. La acumulación de cambios estructurales y el deterioro en la cromatina incrementa notablemente el nivel de daño del DNA y puede llevar a la apoptosis.

En un repaso de la expresión genética analizada en progeria, *Prolla* sugiere que la capacidad regenerativa de los tejidos con un alto rendimiento puede ser reducido debido al agotamiento de las células progenitoras.

Los tejidos para los cuales las células madre son prerequisite para la regeneración y reparación de algún daño, aquellos que conllevan un continuo estrés mecánico (como los vasos sanguíneos y las coyunturas) o aquellos que se necesitan para soportar un crecimiento continuo (folículos del cabello,

uñas) corresponden a aquellos tejidos que se degeneran en los pacientes con progeria.

En contraste, enfermedades asociadas con tejidos que estas protegidos contra el estrés mecánico (cerebro), o para los cuales un gran ataque lleva décadas de exposición (formación de cataratas) están ausentes de este síndrome.<sup>17</sup>

Como ya se mencionó entre los padecimientos sistémicos que aquejan a estos pacientes están las vasculopatía cardiaca, por lo cual es necesario destacar la importancia de conocer cual es el manejo adecuado de estos pacientes en el consultorio dental, para proporcionares un tratamiento adecuado y eficiente.

Las cardiopatías coronarias frecuentemente derivan de la aterosclerosis, y se caracteriza por el depósito de lípidos, siendo sitios propicios para el desarrollo de trombos.<sup>18</sup>

Según *Rang* la trombosis es la formación patológica de un tapón hemostático dentro de la vasculatura en ausencia de hemorragia.<sup>19</sup>

Así tenemos que la principal causa por la que mueren estos pacientes es por un infarto al miocardio.

Es importante que los pacientes que tienen este tipo de complicaciones estén bajo vigilancia medica para su control, y en cuanto a la atención odontológica, debemos tener el conocer si están bajo tratamiento farmacológico para tomar precauciones con el fin de prevenir alguna complicación.

También se ha reportado que pueden presentar grados de resistencia a la insulina, en ocasiones diabetes mellitus insulinoresistente.<sup>20</sup>

---

<sup>17</sup> Halaschek-Wiener. J. *et al.* Progeria stem cells: stem cells exhaustion in Hutchinson-Gilford progeria syndrome, p 3-8.

<sup>18</sup> Castellanos S, J L, *et al.*, Medicina en odontología, p 11.

<sup>19</sup> Rang, D., Farmacología, p.331.

<sup>20</sup> Nelson *et al.*, Tratado de pediatría, p .2487

Harrison nos dice “que la resistencia insulínica se define de manera arbitraria en los pacientes diabéticos, como la necesidad de 200 o más unidades de insulina al día, para controlar la hiperglucemia y evitar la cetosis”.<sup>21</sup>

Los trastornos metabólicos de la diabetes dan lugar a varias complicaciones, generalmente al cabo de muchos años, la gran mayoría pertenece a la angiopatía que se pueden clasificar de la siguiente manera:

- Macroangiopatía, cuando se ven afectados grandes vasos
- Microangiopatía, cuando se ven afectados pequeños vasos

Esto lo podemos relacionar con lo que anteriormente mencionamos acerca de la aterosclerosis, ya que en los pacientes con diabetes mellitus existe la macroangiopatía que consiste en ateromatosis acelerada y las complicaciones que provocan predisponen aun más a los pacientes a sufrir vasculopatías cardíacas.

La diabetes mellitus se asocia con una mayor incidencia de trastornos odontológicos, como caries, enfermedad periodontal, infecciones bucales, etc.

Generalmente las extracciones dentales y otros procedimientos simples bajo anestesia local no plantean ningún problema, pero es importante monitorear los niveles urinarios y sanguíneos de glucosa.

## 2.6 Tratamientos paliativos

A la fecha no existe ningún tratamiento específico para este padecimiento, aunque la fisioterapia puede resultar útil para el problema articular y de osteoporosis.

---

<sup>21</sup> Harrison, *et al.*, Principios de medicina interna, p. 2303.

## Fisioterapia

La Organización Mundial de la Salud (OMS) definió en 1958 a la Fisioterapia como: "El arte y la ciencia del tratamiento por medio del ejercicio terapéutico, calor, frío, luz, agua, masaje y electricidad. Además, la Fisioterapia incluye la ejecución de pruebas eléctricas y manuales para determinar el valor de la afectación y fuerza muscular, pruebas para determinar las capacidades funcionales, la amplitud del movimiento articular y medidas de la capacidad vital, así como ayudas diagnósticas para el control de la evolución".

El objetivo general de la fisioterapia, es promover y optimizar procedimientos de curación naturales como el aire, el agua, la luz, etc., o mecánicos, como el masaje, la gimnasia, electroterapia y la hidroterapia.

La actitud fisioterápica en el paciente, debe encaminarse básicamente a mantener la independencia en la movilidad y en el desarrollo de las actividades de la vida diaria (Fig. 9).



Figura 9. Fisioterapia<sup>22</sup>

---

<sup>22</sup> <http://www.adacea.org/portal/index.php/SERVICIO-DE-FISIOTERAPIA.html>

### 3. DIAGNÓSTICO DIFERENCIAL CON OTROS SÍNDROMES

Existen síndromes que presentan signos de envejecimiento acelerado (“progeroides”), aunque estos signos no incluyen a todos los presentes en el envejecimiento normal, de manera que se les llama síndromes progeroides “segmentarios”. A continuación se incluirán síndromes que merecen ser diferenciados del síndrome al que nos estamos refiriendo, ya que pueden ser confundidos por algunas similitudes físicas que presentan.

#### 3.1 Displasia ectodérmica

Es un síndrome específico que se caracteriza por displasia congénita de una o más estructuras ectodérmicas, que se manifiestan con hipodriosis, hipotricosis e hipodoncias.

La mayor parte de los casos con displasia ectodérmica hereditaria, son de carácter recesivo ligado al cromosoma X, siendo los hombres los más afectados.

El pelo puede faltar o ser del tipo del lanugo, y la reducción o la ausencia de glándulas sudoríparas, conduce a la incapacidad para regular la temperatura corporal (Fig. 10).

Aunque puede existir anodoncia total, la mayoría de los casos con displasia ectodérmica presentan algunos dientes de forma anómala y son habitualmente los caninos y molares (Fig. 11).<sup>23</sup>

---

<sup>23</sup> Sapp. P. *et al.* Patología oral y máxilofacial contemporánea, p 3.



Figura 10. Escaso pelo que cubre todo el cuero cabelludo.<sup>24</sup>



Figura 11. Anodoncia<sup>25</sup>

---

<sup>24</sup> <http://www.edsinfo.org/>

<sup>25</sup> <http://images.google.es/imgres?imgurl=http://www.patooral.bravepages.com/biblioFOTOS/diente.>

### 3.2 Síndrome de Werner

*Solari* refiere que los pacientes con esta rara enfermedad descrita por Otto Werner en 1904, se presenta en la pubertad y muestran un aspecto de envejecimiento prematuro con diabetes no insulino dependiente, cataratas, aterosclerosis, osteoporosis, falta del estirón puberal del crecimiento, atrofia de la piel y panículo adiposo, pérdida de dientes, ulceraciones severas en los maléolos, las rodillas y la región del tendón de Aquiles, posibles infartos al miocardio, tendencia acentuada a desarrollar tumores del tejido conectivo, como sarcomas y tienen expectativa de vida promedio de 45-50 años (Fig. 12).<sup>26</sup>



Figura 12. Paciente japonesa con síndrome de Werner a los 48 años de edad.  
De Epstein CJ y col. *Medicine* 1966;45:177-221, copyright 1966 de Lippincott, Williams & Wilkins, Baltimore, EEUU<sup>27</sup>

---

<sup>26</sup> Solari , *Genética Humana*. pp. 507, 509, 510.

<sup>27</sup> *IBID.*, p. 507



### 3.3 Síndrome de Cockayne

También llamado enanismo caquéctico, es una enfermedad hereditaria de tipo autosómico recesivo, que presenta dos variedades que se diferencian por la precocidad y la intensidad con que aparecen los síntomas: falta de crecimiento, microcefalia, pérdida o escaso desarrollo del tejido adiposo subcutáneo, aspecto caquéctico, pelo escaso, aspecto senil, desmineralización, calcificaciones encefálicas, osteoporosis, retraso mental, anomalías dentarias, cataratas y extraordinaria sensibilidad a la luz solar (Fig. 13).<sup>28</sup>



Figura 13. Características fenotípicas del Síndrome de Cockayne<sup>29</sup>

<sup>28</sup> Solari , Genética Humana. pp. 507, 509, 510.

<sup>29</sup> <http://www.intramed.net/contenidover.asp?contenidoID=56553>

## 4. MANIFESTACIONES BUCALES

En este capítulo describiremos las características bucodentales que se han hallado en los niños que padecen progeria, y que nos evidencian la similitud del deterioro con los pacientes octogenarios.

### 4.1 Retardo en la erupción

En muchos casos es difícil establecer la causa del retraso en la erupción ya que pueden estar involucrados factores como síndromes. También hay factores locales que pueden afectar la erupción como la fibromatosis gingival, en el cual el tejido conectivo no permite la erupción (Fig. 14).<sup>30</sup>



Figura 14. Retardo en la erupción de los laterales superiores<sup>31</sup>

---

<sup>30</sup> Merideth A. *et al.* Phenotype and Course of Hutchinson–Gilford Progeria Syndrome. NEJM Febrero 7, 2008 Volumen 358:592-604 Numero 6.

<sup>31</sup> <http://images.google.es/imgres?imgurl=http://www.patooral.bravepages.com/biblioFOTOS/diente>.

## 4.2 Oligodoncias

Se define como un número de piezas dentales menor a las que fisiológicamente deberían de estar.

En la embriología dentaria, pueden ocurrir alteraciones o perturbaciones en las distintas etapas del desarrollo que pueden afectar a los órganos dentarios, en cuanto al número, forma o estructura.

Una vez diferenciada la lamina dental, si se afecta el brote o yema, éste no se forma inicialmente y por ende, no existirá el diente. Esta anomalía se denomina oligodoncia.

La ausencia congénita de los órganos dentarios puede deberse a la insuficiente población de células de la cresta neural o por falta de estímulos inductores primarios, necesarios para desencadenar la organogénesis.<sup>32</sup>

## 4.3 Micrognasia

Se define como mandíbula pequeña. En muchos casos se debe a que la mandíbula es anormalmente pequeña, pero también debemos tomar en cuenta que puede existir una mala relación entre los maxilares o entre el cráneo y dar una ilusión de micrognasia.

Esta puede ser clasificada según su origen como:

- 1) Congénita: esta asociada a síndromes, como es el caso del síndrome de Hutchinson-Gilford.
- 2) Etiológico: otro factor que se puede considerar es la respiración bucal, ya que se asocia con el mal desarrollo de las estructuras nasal y faríngea.
- 3) La agenesia de los cóndilos también produce micrognasia (Fig. 15)<sup>33</sup>

---

<sup>32</sup> Gómez de Ferraris M.E., Histología y embriología bucodental, p 107.



Figura 15. Micrognasia<sup>34</sup>

#### 4.4 Anquiloglosia

También llamada lengua fija, es una anomalía del desarrollo caracterizada por un frenillo lingual anormalmente corto y situado en la parte anterior que origina una restricción intensa de los movimientos de la lengua y deterioro del habla. El frenillo lingual anormal une a veces la punta de la lengua a la encía anterior, sometiendo a tensión el tejido gingival y produciendo enfermedad gingival y periodontal localizada en la región de la inserción del frenillo. La anquiloglosia se trata con éxito mediante la reinserción quirúrgica del frenillo lingual (Fig. 16).<sup>35</sup>

---

<sup>33</sup> Merideth A. *et al.* Phenotype and Course of Hutchinson–Gilford Progeria Syndrome, p592-604.

<sup>34</sup> <http://www.jrcasan.com/phpbb/viewtopic.php?f=5&t=215>

<sup>35</sup> Sapp. P. *et al.* Patología oral y máxilofacial contemporánea, p 22.



Figura 16. Anquiloglosia.<sup>36</sup>

#### 4.5 Apiñamiento dental

Este se da principalmente por la falta de crecimiento de las arcadas, lo que trae como consecuencia poco espacio en donde los dientes erupcionen correctamente (Fig. 17).



Figura17. Apiñamiento dental<sup>37</sup>

<sup>36</sup><http://www.bebesymas.com/lactancia/ankyloglossia-y-lactancia>

<sup>37</sup> Gordon LB, *et al.* Disease progression in Hutchinson-Gilford progeria syndrome: impact on growth and development, pp. 824-833.

#### 4.6 Aceleración en la generación de dentina secundaria

La dentina secundaria es la que se calcifica después de que se termina de formarse la raíz del diente, esta dentina en condiciones normales se deposita más lentamente que la dentina primaria, pero su producción continua durante toda la vida del diente (Figura 18).

La disminución del volumen de la pulpa como resultado de la formación de dentina secundaria la podemos monitorear mediante radiografías<sup>38</sup>

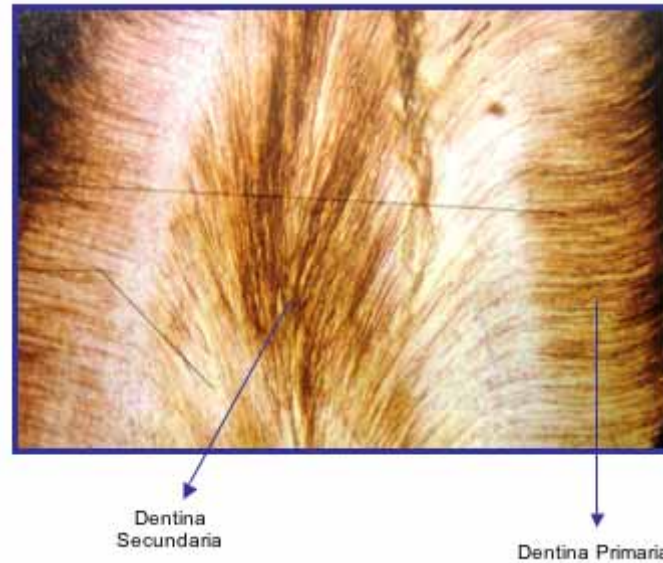


Figura 18. Esquema que muestra las zonas en las que se forma la dentina secundaria.<sup>39</sup>

<sup>38</sup> Gómez de Ferraris M.E., Histología y embriología bucodental.260-261

<sup>39</sup>[http://images.google.es/imgres?imgurl=http://www.javeriana.edu.co/academiapgndodncia/media/iconos/images\\_2006](http://images.google.es/imgres?imgurl=http://www.javeriana.edu.co/academiapgndodncia/media/iconos/images_2006)

## 4.7 Alteraciones mucogingivales

Estos pacientes pueden presentar gingivitis marginal y papilar generalizada, recesiones gingivales múltiples, escasa encía insertada, agravando su estado bucodental.<sup>40</sup>

Se ha comprobado que estos niños tienen defectos mucogingivales ya que los fibroblastos presentan defectos en el núcleo por la mutación del gen LMNA; y como sabemos los fibroblastos son las células principales y más abundantes del tejido conectivo, representan aproximadamente el 65% de la población celular total del corion gingival, dando como resultado defectos en el tejido gingival.

### **Recesión gingival**

*Carranza* define que, las recesiones gingivales son la exposición de la superficie radicular por una desviación apical en la posición de la encía.<sup>41</sup>

La importancia clínica es que las superficies radiculares expuestas son susceptibles a la caries. El desgaste del cemento por la recesión deja una superficie dentinaria muy sensible, en especial al tacto, provocando hiperemia o agresiones irreversibles a la pulpa (Fig. 19).



Figura 19. Recesión gingival<sup>42</sup>

---

<sup>40</sup> García, R, *et al.*, Síndrome de Hutchinson Gilford Progeria: Tratamiento de ortopedia funcional de los maxilares a través de la rehabilitación neuro-oclusal. Reporte de un caso. *OD*, p.71-79.

<sup>41</sup> Carranza A. F. *et al.*, Periodontología clínica, p.246.

## **Gingivitis**

La gingivitis suele agravarse en presencia de dientes en malposición debido a que son más susceptibles a reunir placa dentobacteriana.

*Carranza* nos refiere que la gingivitis también aumenta en los niños con trasplante vertical y horizontal excesivo, obstrucción nasal y el hábito de respiración bucal.<sup>43</sup>

---

<sup>42</sup>[http://images.google.es/imgres?imgurl=http://www.javeriana.edu.co/academiapgendodncia/media/iconos/images\\_2006/revi24\\_07](http://images.google.es/imgres?imgurl=http://www.javeriana.edu.co/academiapgendodncia/media/iconos/images_2006/revi24_07).

<sup>43</sup> Carranza A.F. *et al.* Periodontología clínica, p 297



## 5. ABORDAJE PSICOLÓGICO

El desarrollo de esta enfermedad genera una alteración a nivel emocional que repercute en su salud mental, ya que presentan importantes modificaciones en su estilo de vida y cambios en su imagen corporal que afectan de manera significativa su autoestima. Los cambios en el estado de ánimo del niño son frecuentes y pueden pasar rápidamente de sentirse alegres a expresar miedo y tristeza e incluso entrar en un estado de depresión, reflejándose en la oposición al tratamiento, con quejas, llantos o rabietas.

Por lo anterior debemos concentrarnos en hacerles saber a los padres la importancia que tiene para nosotros elevar a través de los tratamientos bucodentales su calidad de vida.

Arrarás *et al.* (2007), entienden la calidad de vida como la valorización subjetiva que el paciente hace de diferentes aspectos de su vida en relación con su estado de salud. Estos diferentes aspectos serían los del funcionamiento físico, psicológico, social y los síntomas de la enfermedad y efectos secundarios de los tratamientos (...)<sup>44</sup>

El odontólogo debe valorar el estado físico y mental del paciente para brindarle una óptima atención, basada en su estado emocional.

Con el objetivo de que el tratamiento sea eficiente nos enfocaremos en reducir la ansiedad y el miedo, utilizando técnicas que desensibilicen al paciente y que nos ayuden a controlar la conducta.

Una opción sería utilizar la técnica decir, mostrar y hacer, que constituye el fundamento de la fase educativa para inducir en el paciente pediátrico dental un comportamiento relajado y tolerante.

---

<sup>44</sup> Baquero. G, A. Beneficios del apoyo psicosocial a la calidad de vida de niños y niñas enfermos de cáncer: Una revisión de la literatura. Universidad del bosque, Facultad de enfermería, Bogotá, D.C., Mayo 2008.  
[http://www.unbosque.edu.co/files/Archivos/Facultades/Enfermeria/TrabajosGrado/Mayo2008/BENEFICIODELAPOYO\\_PSICOSOCIALALACALIDAD\\_DE\\_VIDADENINO.pdf](http://www.unbosque.edu.co/files/Archivos/Facultades/Enfermeria/TrabajosGrado/Mayo2008/BENEFICIODELAPOYO_PSICOSOCIALALACALIDAD_DE_VIDADENINO.pdf)

## 6. FARMACOLOGÍA

Esta sección es de vital importancia, ya que en el caso de que el paciente presentara alguna afección sistémica que ya mencionamos, debemos saber cuales serian los fármacos que podemos prescribir.

### 6.1 Manejo de antibióticos

Los antibióticos son sustancias que tienen la capacidad de suprimir el crecimiento o destrucción de microorganismos.

Para poder administrar un fármaco con la dosificación adecuada es necesario tomar en este caso, el peso corporal del paciente ya que por la falta de crecimiento, el administrar una dosis de acuerdo a su edad nos podría provocar toxicidad.

- Talla o tamaño corporal. Influye de manera que puede variar la concentración que el fármaco alcanza en su sitio de acción. Esta dosis varía para niños, adultos y ancianos, pero esta se puede calcular en base a su peso corporal (Tabla 1).

$$\text{Dosis individual} = \frac{\text{PC (Kg.)}}{70^{45}} \times \text{dosis promedio en adultos}$$

---

<sup>45</sup> Tripathi, K. D., Farmacología en odontología, p.53.

<b>Edad</b>	<b>Peso corporal ideal (Kg).</b>	<b>% de la dosis en adulto</b>
6 meses	7.5	22
1 año	10	25
3 años	14	33
5 años	18	40
7 años	23	50
12 años	37	75

**Tabla 1.** Tripathi. Farmacología en odontología. Fundamentos, p 53.

### **Penicilina**

Los antibióticos que debemos considerar de primera elección en odontopediatría son las penicilinas, ya que están exentas de efectos tóxicos directos. El shock anafiláctico es considerado el efecto adverso mas grave, pero es muy infrecuente.<sup>46</sup>

En el caso de que el paciente en la historia clínica previa refiriera ser alérgico a la penicilina nuestra opción podría ser la azitromicina y la clindamicina.

### **Azitromicina**

Este nuevo miembro de la eritromicina tiene un espectro ampliado, farmacocinética mejorada, mejor tolerancia y perfiles de interacción más aceptables.

(...) La Azitromicina puede usarse en las infecciones bucodentales en lugar de la eritromicina, en especial en los pacientes que no toleran este agente. También es una alternativa para la profilaxis de las infecciones después de la cirugía odontológica y de la endocarditis postoperatoria en

---

<sup>46</sup> *IBID*, p 407

pacientes propensos. (...)Dada su alta eficacia, mejor tolerancia gástrica y posología.<sup>47</sup>

### **Clindamicina**

Penetra en la mayoría de los tejidos esqueléticos y partes blandas, pero no en el cerebro, ni en el líquido cefalorraquídeo.

En el tratamiento de las infecciones odontológicas, se reserva para las causadas por bacterias anaerobias en pacientes que no puedan ser tratados con penicilinas, o en los casos en que la infección no responda a este antibiótico.<sup>48</sup>

## **6.2 Manejo de analgésicos**

Son fármacos que calman el dolor actuando sobre el sistema nervioso central o sobre los mecanismos periféricos sin producir una alteración significativa de la conciencia.

### **Acetaminofeno**

El acetaminofeno, tiene una acción analgésica central similar a la del AAS, es decir, eleva el umbral del dolor, pero tiene una débil acción antiinflamatoria periférica.

La irritación gástrica es mínima, no afecta la función plaquetaria ni los factores de coagulación y se sabe que en dosis antipiréticas el acetaminofeno es seguro y tiene muy buena tolerancia.

Puede usarse en todos los grupos etéreos, en mujeres embarazadas y que amamanten, en presencia de otros trastornos y en pacientes en los que el AAS este contraindicado. No tiene interacciones importantes con otros fármacos.<sup>49</sup>

---

<sup>47</sup> *IBID*, p. 438

<sup>48</sup> *IBID*, p. 438-439

<sup>49</sup> *IBID*, p. 349

### 6.3 Manejo de anestesia local

En general no hay contraindicaciones para el uso de anestésicos locales, solo en el caso de que en la historia clínica nos refieran que el paciente tiene alguna enfermedad sistémica, procediendo a realizar una interconsulta con el médico tratante para elegir el anestésico adecuado.

#### **Dolor en la articulación Temporo mandibular**

El paciente puede tener incapacidad de abrir la boca correctamente ya que presentan fibrosis periarticular, por lo que las técnicas de inyección resultan complicadas. En el caso de que se deba completar un tratamiento odontológico deben considerarse técnicas alternativas, como lo son los bloqueos nerviosos extraorales (Fig. 20).

Un aspecto importante del tratamiento conductual del niño que va a ser sometido a un procedimiento dentario es el control del dolor.



Figura 20.-Inyección del nervio infraorbitario, por técnica extraoral<sup>50</sup>

---

<sup>50</sup> [http://www.iqb.es/anestesia/atlas/cap1/c1\\_06.htm](http://www.iqb.es/anestesia/atlas/cap1/c1_06.htm)

## 7. TRATAMIENTO BUCODENTAL

Para llevar a cabo un tratamiento, primero debemos evaluar las condiciones físicas y bucodentales de cada paciente, para con esto decidir cuáles pueden ser las opciones del tratamiento y el alcance del mismo.

### 7.1 Ortopédico

La ortopedia es la especialidad que diagnostica, previene, controla y trata los problemas de crecimiento y desarrollo que afectan los arcos dentarios y sus bases, tanto en el periodo ontogénico como en el post ontogénico, ni siempre mediante aparatos, pero cuando estos se hacen necesarios, requieren para su selección, construcción y manejo clínico: métodos específicos de diagnóstico.<sup>51</sup>

Entonces podemos decir que la ortopedia es una rama de la odontología que nos va a ayudar a prevenir interferencias que se dan durante el crecimiento y desarrollo de las estructuras estomatognáticas, actuando sobre el sistema neuromuscular, y que este a su vez va a tener un efecto sobre el desarrollo de los maxilares, modificando su postura.

El apoyo de los aparatos en los dientes se dará únicamente cuando hay que corregir dientes que presenten giroversiones, inclinaciones y algunos movimientos dentarios. Esto nos recalca la importancia de que entre más joven se ataquen los procesos patológicos del sistema estomatognático, más fácil será anularlos o sustituirlos.

---

<sup>51</sup> Simões. W.A. Ortopedia funcional de los maxilares. A través de la rehabilitación neurooclusal, p 55.

## 7.2 Ortodoncia preventiva

Otra opción para el tratamiento en el caso del apiñamiento dentario son las extracciones en serie, y se utiliza cuando podemos determinar que un niño de cinco o seis años de edad con todos los dientes de la primera dentición en un estado de apiñamiento o sin espacios entre los mismos, provee la certeza de que no habrá suficiente espacio en la mandíbula o en el maxilar para que se acomoden correctamente los dientes de la segunda dentición.<sup>52</sup>

El uso de aparatología Ortopédica funcional no elimina la posibilidad de que algunos órganos dentarios tengan que ser extraídos en ciertos casos, pero su objetivo si es disminuir esta posibilidad.

## 7.3 Prótesis dentales

Como ya mencionamos anteriormente estos pacientes pueden llegar a presentar anodoncia u oligodoncias y por esto en nuestro plan de tratamiento debemos sugerir las prótesis parciales o totales según se requiera con el fin de mejorar la calidad de vida.

Los principales beneficios que proporcionan las prótesis removibles según *Koch* son:

- Mejora la fonación
- Mejora la función de los labios, lengua y carrillos
- Mejora la masticación y deglución
- Mejora la relación entre el maxilar y la mandíbula
- Mantiene la posición en los arcos dentarios de los dientes remanentes

---

<sup>52</sup> Graber T, M. Ortodoncia. Teoría y Practica, p 677.

La estética es un hecho muy importante entre los beneficios que nos brindan las prótesis y no debe ser subestimado en efecto psicológico de la falta de dientes aun en los niños en edad preescolar.<sup>53</sup>

#### 7.4 Articulación Temporomandibular

Las malformaciones congénitas y los síndromes son considerados factores etiológicos para la hipoplasia o aplasia de la rama ascendente de la mandíbula.

Las repercusiones de estas anomalías dan lugar a un desplazamiento asimétrico de la mandíbula, con una maloclusión asociada.

Una característica importante es que los pacientes no presentan dolor, porque las modificaciones que se presentan son lentas, y los pacientes modifican la función para poder adaptarse a estas.<sup>54</sup>

En el caso de que el paciente presentara una malformación de este tipo se evaluará el tratamiento de manera interdisciplinaria con un cirujano máxilofacial.

---

<sup>53</sup> Koch. Odontopediatría. Enfoque clínico, p 127-129.

<sup>54</sup> Okeson.J.P. Tratamiento de oclusión y afecciones temporomandibulares, p. 631.



## CONCLUSIONES

El síndrome de Hutchinson-Gilford es una mutación genética, que abarca múltiples padecimientos sistémicos, y aunque el tratamiento para detener las secuelas de este padecimiento aun esta en vías de desarrollo, afortunadamente se tiene identificado el gen que se afecta.

Existen alternativas que se consideran para el tratamiento de los padecimientos pero debemos tomar en cuenta la exploración física completa ya que todos y cada uno de los pacientes presentan características físicas diferentes.

La opción más viable son los paliativos y medicamentos preventivos por la rigidez articular y por la intensa aterosclerosis que los aqueja.

Dentro de todas las necesidades requeridas por estos pacientes una muy importante es mejorar la calidad de vida, ya que como sabemos son pacientes que en promedio viven trece años, esto nos marca una pauta en la respuesta al tratamiento, que depende de factores conductuales, económicos y familiares.

En cuanto al tratamiento buco-dental debe elegirse el tratamiento que favorezca las condiciones

A la fecha no se cuenta con la suficiente información acerca de los niños con Progeria por lo que sería importante implementar un manual que contenga las técnicas del manejo odontológico y los posibles alcances de un tratamiento para así contribuir a que el tratamiento que se les brinda a estos niños sea de forma integral.

## BIBLIOGRAFÍA

- Baquero. G. A. Beneficios del apoyo psicosocial a la calidad de vida de niños y niñas enfermos de cáncer. Una revisión de la literatura. Universidad del Bosque. Facultad de enfermería. Bogota D.C., Mayo 2008.
- Bumann.A. *et al.* Atlas de diagnóstico funcional y principios terapéuticos en odontología. Ed. Masson, 1ª edición, Barcelona, 2000.
- Carranza A.F. *et al.* Periodontología clínica. Ed. Mac Graw Hill, 9ª edición, México, 2004, p, 1027.
- Castellanos S, J. L. *et al.* Medicina en odontología. Editorial El manual moderno, 2ª edición, México, 2002. pp11-12.
- Cruz M. Atlas de síndromes pediátricos. Editorial publicaciones medicas, España, 1998, pp. 593.
- Feliciano, V. C. Psicología de la vejez. Editorial alianza, 1º edición, 2006. pp. 448.
- García, R, *et al.*, Síndrome de Hutchinson Gilford Progeria: Tratamiento de ortopedia funcional de los maxilares a través de la rehabilitación neuro-oclusal. Reporte de un caso. OD, ene. 2004, vol.1, no.1, p.71-79. ISSN 1317-8245.
- Gómez de Ferraris, M. E. Histología y embriología bucodental. Editorial medica panamericana, 2º edición, Madrid, 2002, pp. 79, 260-261.
- Gordon LB, *et al.* Disease progression in Hutchinson-Gilford progeria syndrome: impact on growth and development. Pediatrics Vol. 120 No. 4 October 2007, pp. 824-833 (doi:10.1542/peds.2007-1357).
- Graber T, M. Ortodoncia Teoría y Práctica. Ed. Interamericana, 3ª edición, Mexico 1985, p 677.

- Halaschek-Wiener. J. *et al.* Progeria stem cells: stem cells exhaustion in Hutchinson-Gilford progeria syndrome. The Journal of gerontology, 2007, 62 (1): 3-8.
- Harrison. *et al.* Principios de medicina interna. Ed. Mac Graw Hill. 16ª edición, 2 v, México.,2006. p.
- Kenneth I, J., Atlas de malformaciones congénitas. Editorial Mac Graw Hill, 4ª edición, México, 1990, pp.857.
- Koch. Odontopediatría. enfoque clínico. Editorial medica panamericana, México, 1994. pp. 281.
- Malamed. S.F. Anestesia local. Ed. Elsevier. 5ª edición, Madrid, 2006. p. 399.
- Merideth, M. A., *et al.*, Phenotype and Course of Hutchinson–Gilford Progeria Syndrome. NEJM Febrero 7, 2008 Volumen 358:592-604 Numero 6
- Nelson. *et al.* Tratado de pediatría. Editorial Mac Graw Hill, 15ª edición, México, 1998, pp.2486-2487.
- Okeson.J.P. Tratamiento de oclusión y afecciones temporomandibulares. Ed. Elsevier, 5edición, México, 2008, p. 631.
- Polaino L., A., Las depresiones Infantiles. Ediciones Morata, Madrid, 1998. pp. 410
- Quirós. A. O.J. Manual de ortopedia funcional de los maxilares y ortodoncia interceptiva. Ed. Actualidades medico odontológicas, Caracas, 1993, p. 112.
- Rang. Dale. Farmacología. Ed. Elsevier.6ª edición, Barcelona, 2008.p.830.
- Rodríguez, R. *et al.* Practica de la geriatría. Editorial Mac Graw Hill, 2º edición, México, 2007. pp. 8-14, 24-33, 187-191.

- Saadia, M., *et al.* Atlas de ortopedia dentofacial durante el crecimiento. Editorial Publicaciones medicas, 1ª edición, Barcelona 2000.
- Sapp. P. *et al.* Patología oral y máxilofacial contemporánea. Ed. Elsevier. 2ª edición, Madrid, 2005, p. 450.
- Shaffer J, P., Tratado de patología bucal. Editorial interamericana, 2ª edición, México, 1986.
- Simões. W.A. Ortopedia funcional de los maxilares. A través de la rehabilitación neuro-oclusal. Ed. Artes medicas Latinoamérica, 3ª edición, Sao Paulo, 2004.
- Tripathi.K.D. Farmacología en odontología. Ed. Panamericana.1ª edición, México, 2008, p. 518.