



UNIVERSIDAD NACIONAL AUTÓNOMA DE MÉXICO

---

---



**FACULTAD DE ODONTOLOGÍA**

ATENCIÓN ODONTOPEDIÁTRICA AL PACIENTE CON  
EPIDERMÓLISIS BULLOSA.

***TESINA***

QUE PARA OBTENER EL TÍTULO DE

**CIRUJANA DENTISTA**

P R E S E N T A:

ANA PAULA RAMÍREZ NAVES

TUTOR: Esp. ALEJANDRO HINOJOSA AGUIRRE



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**

### A mi familia:

Por siempre mostrar interés en mi profesión, apoyarme incondicionalmente a lo largo de mi vida y brindarme la energía y amor para lograr mis objetivos. Los quiero hasta el infinito.

Papá: gracias por ser mi motor y empuje. Desde que tengo memoria has estado presente en cada uno de mis retos y momentos claves y éste no es la excepción. Tú me enseñaste la importancia de ser independiente y me diste la seguridad y coraje desde muy chiquita para luchar por todo lo que nos hemos propuesto juntos. Es un honor y un placer tener a un papá como tú. Gracias por cada uno de tus valiosos y cariñosos consejos, por siempre presentes en mi corazón. Seguimos con nuestros planes.

Mamá: muchas gracias por enseñarme a ser constante, responsable y aplicada como tú. Tu paciencia, dedicación y ternura han sido pilares básicos en mi formación y en mi auto estima. Admiro tu perseverancia y fuerza de voluntad, mismos que me inspiran para seguir en este camino de logros en compañía de tus palabras de aliento y apoyo.

Soy muy afortunada de tenerte.

Clau: hermanita linda y compañera de vida, siempre he estado orgullosa de ti. Gracias por tanto. Seguiremos siendo cómplices y confidentes. Eres la mejor amiga y la mejor hermana que pude haber tenido.

### A Poncho:

Por supuesto que eres parte fundamental de este logro. Siempre has estado presente para alegrarme el día y agradezco a la vida por tenerte cerca. Eres el novio perfecto para mí y siempre te voy a querer.

### A mis tíos Paty y Eduardo:

Muchas gracias a los dos por brindarme su apoyo.

Tío, fuiste de mis grandes inspiraciones para elegir esta carrera. Con tu ejemplo he aprendido muchas cosas valiosas y agradezco infinitamente tu cariñoso trato. Te admiro y quiero mucho y espero poder seguir aprendiendo de ti.

Ha sido un gusto trabajar con ustedes y estoy muy contenta de que sean parte de éste camino profesional que apenas empieza.

### A mi tutor:

Dr. Hinojosa muchas gracias por su dedicación y enseñanza a lo largo del seminario. Ha sido un honor trabajar con usted en esta tesina con un tema que me cautivó y con este cierre de carrera excelentemente coordinado. Honestamente considero que formo parte del mejor de los seminarios, lo disfruté y aproveché al máximo. Agradezco mucho a todos los profesores que nos dieron clase.

A la UNAM y a mi querida Facultad de Odontología. GRACIAS.

## **ÍNDICE**

|  |    |
|--|----|
| INTRODUCCIÓN.....  | 4  |
| 1. EPIDERMÓLISIS BULLOSA (EB).....                               | 5  |
| 1.1 Definición y clasificación.....                              | 5  |
| 1.2 Principales afectaciones.....                                | 10 |
| 1.3 Etiología y Prevalencia.....                                 | 11 |
| 1.4 Complicaciones.....  | 13 |
| 1.5 Diagnóstico y tratamiento.....                               | 14 |
| 2. ATENCIÓN ODONTOPEDIÁTRICA.....                                | 16 |
| 2.1 Manifestaciones orales.....                                  | 16 |
| 2.2 Manejo odontológico.....                                     | 20 |
| 2.2.1 Importancia de la prevención y del tratamiento dental..... | 21 |
| 2.2.2 Higiene oral en casa.....                                  | 22 |
| 2.2.3 Acceso a la clínica o consultorio dental.....              | 24 |
| 2.2.4 Primera consulta dental para el paciente con EB.....       | 24 |
| 2.2.5 Cuidados especiales.....                                   | 26 |
| 2.2.6 Tratamiento para las lesiones orales.....                  | 29 |
| 3. PROTOCOLO CAMBRA, PACIENTES CON ALTO RIESGO DE CARIES.....    | 30 |
| 3.1 Indicadores de enfermedad cariosa.....                       | 31 |
| 3.2 Detección y diagnóstico de caries.....                       | 31 |
| 3.3 Factores de riesgo.....                                      | 32 |
| 3.4 Factores protectores.....                                    | 34 |
| 3.4.1 Saliva y selladores.....                                   | 34 |
| 3.4.2 Antimicrobianos.....                                       | 36 |
| 3.4.3 Xilitol.....   | 37 |
| 3.4.4 Fluoruros.....   | 39 |
| 4. ANESTESIA GENERAL.....  | 42 |
| 5. ENTREVISTA A MADRE DE PACIENTES CON EB.....                   | 45 |
| CONCLUSIONES.....  | 48 |
| BIBLIOGRAFÍA.....  | 49 |



---

---

## INTRODUCCIÓN

La Epidermólisis Bullosa (EB) es un grupo de desórdenes determinados genéticamente caracterizados por el desarrollo de ampollas en piel y mucosas al mínimo traumatismo. Además de afectar la piel, puede afectar las mucosas de la cavidad oral, esófago, cavidad nasal, faringe, tracto genitourinario y conjuntivas. Se clasifica principalmente en tres tipos: simple, de unión y distrófica siendo esta última la más agresiva.

Dentro de sus hallazgos intraorales más mencionados se encuentran: un alto riesgo de padecer caries dental, microstomía, presencia de ampollas, gingivitis, amelogénesis imperfecta entre otras.

La presencia de caries en estos pacientes adquiere una gran importancia, por lo que se debe hacer énfasis en programas de prevención. Lo ideal sería que al identificarse un recién nacido con este padecimiento se refiriera inmediatamente a la consulta odontopediátrica y en conjunto con los demás especialistas tratarlo integralmente.

La EB es una enfermedad poco frecuente y por ello, poco conocida, que supone un problema de gran magnitud en el entorno del enfermo por lo que conocer el origen, evolución, características clínicas y tratamiento de la enfermedad, es esencial para poder brindar una atención adecuada. Así como también los cuidados y consideraciones especiales en el tratamiento odontológico, desde la manipulación del paciente en el sillón dental, la limitada apertura bucal, condiciones de higiene deficientes, alto riesgo de padecer caries y condiciones psicológicas especiales.

La epidermolisis bullosa no tiene cura, aunque algunos subtipos mejoran con el tiempo. El tratamiento es, por lo tanto, paliativo y tiene por objeto aliviar los síntomas cutáneos y extracutáneos de la enfermedad. En todos los casos, es necesario que el paciente mantenga una buena higiene corporal y oral.



# EPIDERMÓLISIS BULLOSA

## Definición y clasificación

Heinrich Kobner (1838-1904) fue un dermatólogo alemán que en 1886 definió el término de epidermólisis bullosa. <sup>(1)</sup>

La epidermólisis bullosa (EB) es un grupo de desórdenes raros determinados genéticamente y caracterizados por la excesiva susceptibilidad de la piel y mucosas de separarse de su tejido subyacente a consecuencia de un trauma mecánico menor formándose úlceras y ampollas. Es el resultado de mutaciones en los genes que codifican a las proteínas principales en la epidermis y en la dermis. <sup>(2)</sup>

La formación de bullas, se asocia a numerosos defectos incluyendo anomalías en la estructura química de la queratina como los hemidesmosomas, las fibrillas, los filamentos y los componentes fisicoquímicos de la colágena de la piel. <sup>(3)</sup>

Existen distintos tipos de epidermólisis bullosa o ampollosa que van desde alteraciones leves como pequeñas úlceras en manos, pies, rodillas y codos que sanan sin dejar cicatrices, hasta las más severas que se manifiestan en forma recesiva y que afectan hasta los párpados y parte externa de los ojos, cavidad oral, tracto gastrointestinal y urinario, entre otros. <sup>(4)</sup>

Por medio de la microscopia electrónica se puede apreciar la profundidad del daño producido por un trauma sobre el tejido y se engloban tres principales tipos de epidermólisis bullosa:

Simple (EBS) Las lesiones se observan en la capa basal de la epidermis, también denominada epidermolítica. La separación se forma por fracturas debido a mutaciones en los filamentos de las citoqueratinas 5 y 14, localizadas en la porción inferior de los queratinocitos basales de la epidermis.

Los pacientes tienen mayor tendencia a desarrollar las ampollas al incrementar la temperatura ambiental por lo que en el verano pueden presentar temporadas de incapacidad. Normalmente las ampollas aparecen en zonas donde hay fricción y en la mayoría de los casos se hereda de forma autosómica dominante. <sup>(3) (5)</sup>



(6) Ampollas en manos en EBS

De unión (JEB) Las lesiones ocurren a nivel de la unión dermoepidérmica (lámina lúcida). Además de la presencia de ampollas en piel y mucosas, éstos pacientes se caracterizan por padecer hipoplasia en el esmalte, presentándose casos de amelogénesis imperfecta debido a que las proteínas del esmalte también han sido afectadas por las mutaciones. Por lo general éste tipo de EB se trasmite de forma autosómica recesiva. <sup>(7) (8)</sup>



(9)amelogénesis imperfecta en JEB

Distrófica (DEB) Las lesiones ocurren en la sublámina densa, a nivel de la dermis, por lo que es el tipo más severo. Se caracteriza por tener cicatrices mutilantes o con retracción y puede ser heredada de forma autosómica dominante o recesiva. Como características generales, los pacientes pueden presentar ampollas y vesículas en todo el cuerpo incluidas las mucosas orales, erosiones cutáneas, cicatrices, pseudosindactilia, estenosis a nivel de esófago y laringe, anemia, retraso en el crecimiento, ausencia de uñas, alopecia, y mayor riesgo de presentar carcinoma espino celular (CEC).<sup>(10)</sup>



(11) ampollas y microstomía en DEB



El esquema de clasificación de la EB más actualizado, presenta alrededor de 1000 mutaciones identificadas en 13 genes estructurales, sería: 3 tipos, 7 principales subtipos y 33 subtipos menores. <sup>(9)</sup>

Los subtipos se basan en las características estructurales, fenotípicas y en la expresión de los antígenos de la membrana. Algunos estudios actuales de genética molecular han mostrado una variedad de defectos en diferentes tipos de epidermólisis bullosa. <sup>(3)</sup>

En la mayoría de los tipos de EB se presentan ampollas con exudado acuoso y también con fluido hemorrágico. Éstas pueden ocurrir como resultado de algún trauma pero también erupcionan de manera espontánea y pueden ser exacerbadas con el sudor y calor. <sup>(9)</sup>

Los pacientes con las formas más leves pueden tener períodos de discapacidad temporal pero dentro de todo, llevar una vida normal. Sin embargo aquellos con el tipo más severo (distrófico) pueden estar totalmente inhabilitados por el extremo daño físico y emocional. <sup>(10)</sup>

Una de las complicaciones más graves de ésta enfermedad es el Carcinoma espino celular (CEC). Los pacientes con la variedad distrófico recesivo tipo Hallopeau-Siemens (RDEB-HS) tienen mayor riesgo de desarrollarlo, presentar metástasis y fácilmente ser fatal. Se presenta en un 80 % de los pacientes a la edad aproximada de 40 años con una sobrevida estimada de 5 años. <sup>(10) (9)</sup>

Debido a que es una enfermedad que se diagnóstica generalmente desde la infancia, son pacientes que padecen una baja calidad de vida, son llamados comúnmente niños con piel de mariposa por su extrema fragilidad. <sup>(7)</sup>



---

Según un estudio hecho por Frew y col, los principales problemas en su vida son:

1. Lo más frustrante para los niños es tener comezón en la piel la mayor parte del tiempo, representando una carga emocional, física y social.
2. Encontrarse regularmente con dolor en tres distintos aspectos. Dolor relacionado al tratamiento recibido como con el cambio de gasas y aplicaciones tópicas en lesiones. Realizar actividades que generalmente causan dolor como comer, caminar, etc. Y por último, estar en constante temor de experimentar dolor, lo que representa un problema en todos los casos.
3. Tener dificultades para socializar, participar en actividades por el riesgo de lesionarse.
4. Llamar físicamente la atención de los demás por las cicatrices y lesiones que entre niños puede llegar a ser motivo de burla.
5. La sensación de no pertenencia, falta de comprensión y el sentimiento de ser diferentes a los demás. <sup>(9)</sup>

Teniendo en cuenta lo anterior, podemos deducir algunos aspectos en el manejo de conducta odontológico.



## Principales afectaciones

- Oculares: las afectaciones oculares más comunes en pacientes con EB incluyen úlceras y erosiones en la córnea, en párpados, en conjuntiva. Obstrucción del conducto lagrimal y problemas de visión debido a la constante cicatrización ocasionada por éstas lesiones.
- Oído, nariz y garganta: algunos signos y síntomas en el sistema respiratorio de los pacientes con EB pueden incluir vesículas en el tracto traqueolarígueo, engrosamiento de las cuerdas vocales, disfonía y estridor respiratorio.
- Disfagia y estenosis esofágica: con el tiempo, la aparición de úlceras y vesículas en el esófago, causa dolor severo a la deglución con consecuencias de malnutrición, el crecimiento se ve comprometido.
- Malnutrición: está directamente relacionado con la severidad de la enfermedad y ocurre principalmente en la forma distófica recesiva y en la de unión.
- Deformidades acrales: la complicación músculo-esquelética más importante es la pérdida de la funcionalidad de las manos. La pseudosindactilia de la mano puede aparecer en edades muy tempranas, principalmente en los subtipos de EB distrófica más severos. Inicialmente, se presenta como una fusión proximal de los dedos, desapareciendo poco a poco los espacios interdigitales en manos y pies, y puede seguir progresando hasta el encapsulamiento total de la mano.
- Anemia: los pacientes con EB presentan factores contribuyentes a la anemia como la constante pérdida de sangre, hierro y proteínas de las heridas en la piel y la poca ingesta y absorción de hierro y otros nutrientes.



- Alopecia y ausencia de uñas: debido a la constante cicatrización, algunos pacientes presentan alopecia cicatrizal y ausencia de uñas en manos y pies.
- Osteoporosis y osteopenia: estas enfermedades se caracterizan por la pérdida de la masa ósea, no sólo del mineral sino también de la estructura que lo contiene. De esta manera el hueso se vuelve más poroso, aumentando el número y la amplitud de las cavidades que existen en su interior, provocando una mayor fragilidad en los huesos y una menor resistencia a las fracturas. <sup>(12)</sup>

## **Etiología y Prevalencia**

Ésta enfermedad es hereditaria y se puede manifestar en cualquier raza sin distinción de sexo y regularmente se detecta desde el nacimiento o durante el primer año de vida. Tiene una prevalencia aproximada de 400,000-500,000 personas afectadas en todo el mundo. <sup>(7)</sup>

En la EB existen patrones autosómicos dominantes y recesivos. Se presenta en 1:50, 000 recién nacidos (RN) para las formas dominantes y en 1:300,000 en las formas recesivas, siendo éstas las más graves en su evolución clínica. Su incidencia reportada en el INP es de 1:300,000 en pacientes dermatológicos. <sup>(13)</sup>

La EB puede heredarse de manera dominante, dónde alguno de los padres tiene la enfermedad y la pasa directamente al hijo, teniendo un 50% de probabilidad de adquirirla, o de manera recesiva en donde los padres son portadores sanos del gen y en cada embarazo hay 25% de probabilidad que nazca enfermo, 25% que sea sano y 50% que sea un portador sano. 15 Se han reportado distintos casos donde existe consanguinidad en los padres y por lo tanto hay una mayor predisposición a ésta enfermedad. <sup>(1)</sup>



En México en el año 2005, el Instituto Nacional de Pediatría publicó un registro en dónde había diagnosticado a 29 pacientes con Epidermólisis bullosa de los cuáles 15 con distrófica, 9 con simple y 5 de unión. <sup>(1)</sup>

De acuerdo al Registro Nacional de Epidermólisis Bullosa en EUA se asume que sólo la mitad de los casos de EB son reportados y sólo el 10% en su momento. Existen 12,500 casos, la incidencia es de 50 casos por millón de nacidos vivos y de éstos aproximadamente el 92% son EBS, 5% de DEB, sólo 1% de JEB y el 2% de los casos no son clasificados. <sup>(2)</sup>

En los tipos de EBS ocurre una histólisis de las células de la capa basal de la epidermis causando las ampollas, esto es consecuencia de la mutación genética de las queratinas 5 y 14 que son codificadas en los genes. <sup>(2)</sup>

En los tipos de JEB, las lesiones se presentan a nivel de la lámina lúcida que tiene como componenete principal a la laminina que es la proteína predominante en los filamentos de anclaje. Esto gracias a mutaciones en los genes que codifican para laminina como LAMA3, LAMB3 Y LAMC2. <sup>(2)</sup>

En la DEB la proteína afectada es la colágena que se encuentra total o parcialmente ausente por la mutación en el gen COL7 responsable de la colágena tipo VII. <sup>(10)</sup>



---

---

## Complicaciones

La mayoría de las complicaciones de este grupo heterogéneo de enfermedades vienen determinadas por los deficientes mecanismos de reparación de las ampollas y por la localización de las mismas. En un extremo estarían las formas simples, con escasas complicaciones y en el otro, las formas distróficas, gravemente mutilantes e invalidantes. <sup>(6)</sup>

La sobre infección bacteriana es la principal complicación de todas las formas de EB. Las ampollas constituyen un caldo de cultivo excelente para microorganismos, sobre todo bacterias, que son capaces de ensombrecer el pronóstico estético, ya que determinan una cicatrización mucho más anómala e incluso a gravar el pronóstico vital por el riesgo de septicemia (la vía de entrada son las mucosas lesionadas). La realización de una exploración cuidadosa, atendiendo al aspecto de las lesiones, su olor, presencia de dolor, febrícula o fiebre, permitirán la sospecha de infección, siendo necesario en ocasiones medidas de aislamiento y la administración de antibióticos por vía sistémicas. <sup>(6)</sup>

La infección sobreaguda de las lesiones, habitualmente por *Staphylococcus aureus*, con dolor local y fiebre, es una emergencia que puede producir una septicemia fulminante si no se toma la precaución de hospitalizar al paciente para un manejo especializado. <sup>(14)</sup>

Los aspectos nutricionales merecen una consideración especial, ya que la reparación casi constante de las bulas produce un elevado consumo calórico-proteico, en un paciente que habitualmente se alimenta mal, tanto por las frecuentes lesiones del tubo digestivo, como por las carencias específicas producto de la alternancia de lesiones y cicatrizaciones. Por esta razón, en los pacientes con vesículas orales se aconseja mantener la alimentación con papillas, cuidando de aportar las vitaminas, oligoelementos



y hierro en dosis mayores a los requerimientos. Pese a ello, se ha visto que las formas más invalidantes presentan un raquitismo larvado, agravado por la inmovilización. <sup>(14)</sup>

## Diagnóstico y Tratamiento

El diagnóstico de los pacientes con epidermólisis bullosa se obtiene mediante el análisis de una biopsia de piel. Por medio de la microscopía electrónica de transmisión, antígenos de la inmunofluorescencia y la inmunohistoquímica, se puede determinar el nivel de separación del tejido y poder así clasificarla en los tres grandes tipos. <sup>(10)</sup>

Los diagnósticos diferenciales ante un RN con ampollas son: trauma obstétrico, sífilis neonatal, impétigo ampolloso, enfermedad de Ritter, dermatitis herpétiforme, pénfigoide buloso congénito. <sup>(13)</sup>

En caso de sospecha clínica de EB, se realizará biopsia de la piel, de preferencia del antebrazo en piel frotada gentilmente sin lesiones y se realizará estudio de microscopía de luz y electrónica, se deberá estudiar desde el punto de vista genético e inmunohistoquímico para su clasificación y consejo genético. <sup>(13)</sup>

La epidermólisis bullosa compromete a múltiples órganos y sistemas. Se requiere de un equipo multidisciplinario para su manejo incluyendo a pediatras, dermatólogos, nutriólogos, cirujanos ortopedistas, cirujanos plásticos, estomatólogos pediatras, etc. <sup>(3)</sup>

El tratamiento consiste en la aplicación de cuidados paliativos utilizando cremas tópicas, hidratantes, antibióticos tópicos, suplementos alimenticios a base de hierro, zinc, principalmente en aquellos niños que tienen anemia, y la preparación de líquidos con alta cantidad de proteínas y



calorías que ayudan mejorar el desarrollo del niño. La intervención quirúrgica ayuda a corregir las deformidades de los dedos, y la estenosis esofágica. <sup>(3)</sup>

El objetivo final del tratamiento es ayudar al paciente a tener una calidad de vida superior ya que la enfermedad no tiene tratamiento curativo, solo sintomático. <sup>(3)</sup>

Se evitarán traumatismos o roce de la piel, se usará ropa de algodón muy holgada, se recomienda colocar a los bebés sobre pieles de borrego y cuando empiecen a caminar usar calcetín doble para amortiguar el traumatismo al pisar. En áreas denudadas se aplicará difenilhidantoína en jarabe y sobre ésta petrolato. Cuando se sospeche de infección, se bañará con algún antiséptico como sulfato de cobre o permanganato de potasio. También se puede aplicar antibiótico tópico como mupirucin o ácido fusídico para evitar las infecciones sistémicas secundarias. <sup>(13)</sup>

El tratamiento se basa principalmente en:

- Prevención del trauma: gasas protectoras y envoltorios que eviten la fricción. Uso de lubricantes y reposo en temporadas de calor.
- Cuidados paliativos ya que las lesiones suelen ser muy dolorosas.
- Descompresión de las ampollas: es recomendable puncionar todas las ampollas en un ambiente estéril, para evitar la disección de la piel y/o que éstas se agranden.
- Vitaminas y suplementos alimenticios: la vitamina D siempre se indica a estos pacientes ya que por la poca actividad física que realizan y casi nula exposición solar, son muy propensos a la osteoporosis. También se ha reportado que las vitaminas A y E ayudan en la disminución de la frecuencia y severidad de las lesiones. La anemia es algo que puede presentarse comúnmente en los pacientes con



epidermólisis bullosa por lo que se indican preparaciones de fierro y zinc.

- Tratamiento de infecciones secundarias. <sup>(4) (10) (9)</sup>

## ATENCIÓN ODONTOPEDIATRICA

### Manifestaciones orales

La frecuencia y severidad de las manifestaciones orales en pacientes con EB varía dependiendo del tipo de la enfermedad, sin embargo, en general aparecen lesiones en forma de vesículas que van desde las pequeñas y discretas hasta las más incómodas y grandes. Éstas están distribuidas en todas las mucosas orales siendo la variante distrófica recesiva (RDEB) la más severamente afectada. <sup>(9)</sup>

1. EB Simple (EBS): la principal manifestación oral en éstos pacientes son las úlceras pequeñas (<1 cm) dentro de la cavidad oral, que pueden causar:
  - Microstomía (limitada apertura bucal, <30 mm) por las ampollas en las comisuras labiales.
  - Anquiloglosia.
  - Disminución de la profundidad del fondo de saco.
  - Atrofia de las papilas gustativas.
  - Alto índice de caries, debido a que estos pacientes normalmente no se cepillan bien los dientes por temor a desarrollar las ampollas o por dolor.

Las lesiones aparecen en lengua, mucosa bucal, paladar, piso de boca, encía y labios. <sup>(15) (16)</sup>



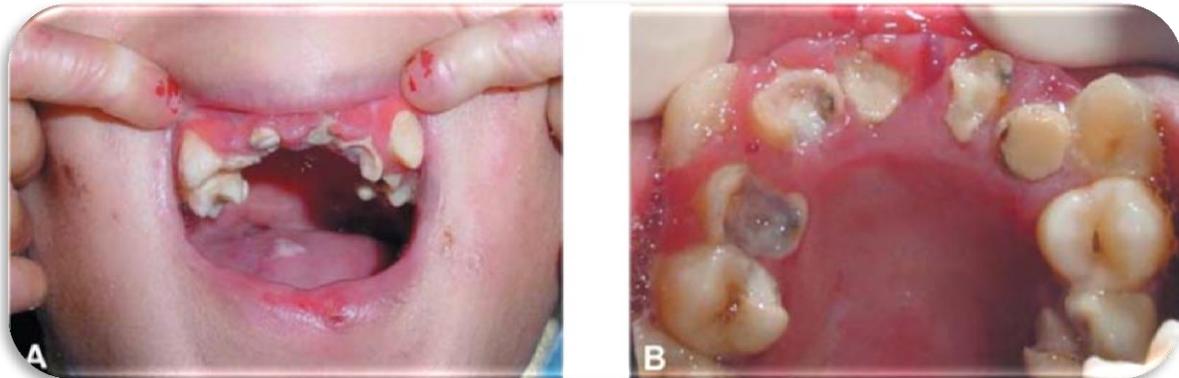
(11)

2. EB de Unión (JEB): el 88.8 % de los pacientes presentan úlceras y lesiones bucales sin ser muy severas, con presencia de tejido de granulación.
  - Hipoplasia del esmalte, algunos estudios refieren la presencia de esto debido a mutaciones ocasionadas en los genes que codifican para las proteínas del esmalte como la laminina-332 y colágeno tipo XVII. <sup>(17)</sup> <sup>(7)</sup>
  - Amelogénesis imperfecta, se presenta con formación anormal del esmalte debido al mal funcionamiento de las proteínas en él como: ameloblastina, enamulina, tuftelina y amelogenina. Recordando que se divide en cuatro grupos principales: hipoplasia, hipocalcificación, hipomaduración e hipoplasia con taurodontismo. <sup>(7)</sup>



Diagnóstico temprano de amelogénesis imperfecta en pacientes con JEB <sup>(9)</sup>

3. EB Distrófico (DEB): la mucosa oral de estos pacientes es extremadamente frágil y se pueden ocasionar grandes lesiones con el mínimo roce. La lengua es la superficie más sensible y puede tener ampollas con fluido o con sangre.
- Todas las papilas filiformes se encuentran ausentes como resultado de toda la ulceración, es común que se presente anquiloglosia y obliteración del fondo de saco. <sup>(10)</sup>
  - 80% de los pacientes presentan microstomía severa (<30 mm) debido a los continuos procesos de cicatrización en las comisuras labiales. Esto da lugar a muchos problemas de masticación, fonación e higiene oral. <sup>(10)</sup>



(11)

- Riesgo a cáncer, el carcinoma espinocelular (CEC) ha sido descrito como la causa predominante de muerte en los pacientes con Epidermolísis Bullosa Distrófica Recesiva (RDEB). Éste tipo de tumor no es común que aparezca en la cavidad oral, sin embargo casos en lengua, labio y paladar han sido reportados.



La Epidermólisis Bullosa Distrófica Recesiva con subtipo Hallopeau-Siemens (RDEB-HS) es de las formas más agresivas de ésta enfermedad y el CEC se presenta en un 80 % de los pacientes a la edad de 40 años, con una sobrevida estimada de 5 años. <sup>(10)</sup>

- Enfermedad periodontal y gingivitis, debido a los grandes cúmulos de placa en los pacientes, hay registros dónde se usaron los parámetros de O'Leary que revelan muy altos valores en casi el 100% de los casos. <sup>(9)</sup>
- Caries, debido a la pobre higiene oral que generalmente tienen éste tipo de pacientes aunado a la dieta cálorica y rica en carbohidratos normalmente recomendada para ellos.

También se ha reportado que los pacientes con RDEB tienen un índice elevado de albúmina en la saliva que los predispone aún más. <sup>(18)</sup>

- Anomalías oclusales, los efectos combinados de la malnutrición y los procesos constantes de cicatrización ocasionan un marcado retraso en el crecimiento facial y mandibular. Esto contribuye a ciertas anomalías detectadas como casos de apiñamiento severo, y aumentos en traslapes vertical y horizontal. <sup>(18)</sup>
- Crecimiento facial, debido a la malnutrición que sufren los pacientes se ha reportado falta de crecimiento maxilar, mandibular y de altura facial. <sup>(9)</sup>



## Manejo odontológico

Actualmente, el mejor protocolo en pacientes con Epidermólisis Bullosa involucra totalmente a la prevención.

El enfoque para el manejo bucal de estos pacientes ha cambiado radicalmente a través de los años. Hace 30 años, la mejor opción era la extracción de todos los dientes, más adelante, en 1999 Wright habló de que era posible restaurar los dientes dañados con una mezcla de técnicas de anestesia y de restauración especiales. Y recientemente, Skogedal demostró que la caries puede ser prevenida exitosamente con consultas periódicas concentradas en hábitos de higiene oral, sugerencias dietéticas, limpiezas profesionales recurrentes y aplicaciones de flúor. <sup>(9)</sup>

El tratamiento de éstos pacientes deberá ser planeado en distintas fases.

1. Higiene oral, recomendaciones dietéticas y eliminación de inflamaciones en la encía.
2. Procesos restauradores.
3. Realizar las extracciones pertinentes.
4. Seguimiento y mantenimiento. <sup>(18)</sup>

La presencia de caries adquiere gran importancia por lo que hacer énfasis en programas de prevención es de mucho valor. Con control de placa, remineralización con barnices de fluoruro y enjuagues de clorhexidina al 0.12% (durante períodos cortos). <sup>(5)</sup>

Lo ideal sería que al detectar ésta enfermedad en el recién nacido se realicen consultas periódicas para indicar hábitos de higiene a desarrollar y reforzar cómo tratar de manera apropiada las ampollas en boca y junto con el nutriólogo, implementar una dieta adecuada. <sup>(10)</sup>



## Importancia de la prevención y del tratamiento dental

- Ayuda a prevenir el dolor e infecciones bucales, esto es importante ya que un paciente con dolor, disminuirá su ingesta nutricional.
- Mantiene la estética bucal y mejora la autoestima.
- Mejora la dieta y promueve una buena alimentación, al permitirles una masticación adecuada.
- Mejora la fonación cuando los dientes anteriores son restaurados, mejorando la posición de la lengua.
- Mantiene una correcta oclusión para una correcta función y estética dental, permitiendo mantener una buena higiene bucal. <sup>(9)</sup>

Se recomendará al paciente usar un cepillo de cerdas suaves y cabeza pequeña junto con una pasta con 1500 ppm de flúor. En pacientes con una pseudosindactilia muy avanzada se puede recomendar un cepillo eléctrico para facilitar la higiene bucal. Además se puede indicar enjuagues con flúor (NaF 0.05%) antes de dormir. <sup>(15)</sup>

En algunos casos de gingivitis y periodontitis se prescriben enjuagues de Gluconato de Clorhexidina 0.12% dos veces al día por 15 días de uso por 15 de descanso. <sup>(10)</sup>

Es importante que el paciente acuda cada 4 meses al consultorio dental para controles de placa y reforzar técnica de cepillado. Cada 6 meses aplicaciones tópicas de flúor como lo sugiere el autor griego Louloudiadis, con Duraphat 2.26%. Algunos otros autores sugieren hacerlo cada 3 meses, dependiendo del riesgo de caries. <sup>(15)</sup>

## Higiene oral en casa

Existe comúnmente la preocupación tanto del paciente, de los padres y de los odontólogos respecto al tipo de cepillo dental que se debe usar para no provocar más daños a las mucosas.

Se puede realizar el cepillado dental en todos los pacientes con EB incluso en las formas más agresivas como la distrófica recesiva. A continuación, algunas sugerencias que ayudarán a escoger el cepillo adecuado: <sup>(9)</sup>

- Cabeza pequeña.
- Cerdas suaves.
- Las cerdas pueden ser suavizadas mojándolas con agua caliente
- En pacientes con microstomía severa, las cerdas deberán ser cortas para poder acceder hasta las caras oclusales de los molares. Para cumplir este objetivo, las cerdas se pueden cortar pero asegurándose que no queden filosas.
- Se pueden hacer algunas adaptaciones a los mangos de los cepillos para que los pacientes con pseudosindactilia puedan usarlos con mayor facilidad.



Paciente con pseudosindactilia (9)

- Los padres pueden ayudar en el cepillado para lograr remover toda la placa dentobacteriana.
- Existe un cepillo llamado Collis Curve™ que ha sido buena opción para estos pacientes ya que cepilla las caras palatinas/linguales y vestibulares al mismo tiempo.



Cepillo Collis Curve™ (9)

- En caso de que temporalmente el uso del cepillo sea imposible, se pueden usar torundas de algodón, hisopos o gazas húmedas para remover la placa.
- Realizar enjuagues con agua durante el día ayuda también para evitar los depósitos de comida.
- Se recomienda también usar las pastillas o soluciones reveladoras de placa dentobacteriana para ayudar a mejorar la técnica y motivar al paciente a realizar el cepillado. <sup>(9)</sup>



---

---

## Acceso a la clínica o consultorio dental

- La clínica o consultorio deberá tener acceso fácil para pacientes que usan silla de ruedas y andaderas. <sup>(9)</sup>
- Es importante permitirle al paciente que se acomoden por si solos en el sillón dental y no ayudarlos si no estamos conscientes de las áreas con heridas en su cuerpo. Siguiendo una “no-touch policy”, no tocar al paciente. <sup>(19)</sup>

## Primera consulta dental para el paciente con EB

Es básico que los médicos refieran a los pacientes con un odontopediatra lo antes posible para evitar que los problemas empiecen. Esto es la clave para mantener la salud bucal, siendo la primera visita dental a los 3-6 meses de edad. Debido a la escasa información y frecuencia con la que se ven estos pacientes, el tratamiento puede complicarse por los miedos y dudas del paciente y del dentista. Es de suma importancia tomarse el tiempo suficiente ya que una simple revisión puede resultar más tardada por la limitada apertura bucal y por la molestia que causa a los pacientes el ser tocados y revisados por temor a ser lastimados. <sup>(9)</sup>

Respecto al instrumental para el examen bucal, el mango del espejo constituye el instrumento ideal para separar el labio suavemente, ya que la microstomía y obliteración del vestíbulo no permiten el uso del espejo propiamente tal. Se deberá usar solamente apoyo dentario ya que cualquier apoyo en la cara puede generar bulas. <sup>(10)</sup>

Ésta primer consulta deberá enfocarse en:

- Educación a los padres, hablarles de las manifestaciones bucales que pueden presentarse en esta enfermedad, rutinas de higiene oral y aditamentos, consejos sobre dietas bajas en azúcar y acciones preventivas como aplicaciones de flúor. Ésta información deberá darse antes de la erupción de los temporales.
- Diagnóstico temprano de anomalías en el esmalte, como las que se dan en el tipo de Unión como hipoplasias de esmalte y amelogénesis imperfecta.<sup>(9)</sup>
- Diagnóstico de caries incipiente y maloclusiones



Instrucción temprana de higiene oral (9)

Muchos casos han reportado que los pacientes con EB sólo asisten al dentista hasta que ya presentan serios problemas bucales. El hecho de referirlos a tiempo, permite al dentista realizar estrategias preventivas a tiempo.<sup>(9)</sup>

## Cuidados especiales

Debido a la extrema sensibilidad de éstos pacientes, existen distintas medidas de precaución que evitarán en la medida de lo posible, la formación de nuevas lesiones o ampollas.

- Lubricación: Es de suma importancia mantener los labios y mucosas humectadas y lubricadas para evitar aparición de ampollas. Se puede colocar Petrolato (Vaselina) en los labios y comisuras, y usar aceite de oliva en las encías y mucosas que rodean la zona en tratamiento. <sup>(19)</sup>
- Uso del eyector: idealmente sólo apoyarlo sobre tejido dentario y evitar tocar las mucosas. <sup>(10)</sup>



Uso del eyector en caras oclusales (9)

- Jeringa triple: se puede usar cuidadosamente. Pueden llegar a aparecer bulas llenas de aire que también deben ser drenadas. <sup>(9)</sup>
- Aislamiento relativo o absoluto: en algunos casos de aislamiento absoluto, la grapa puede causar lesiones importantes en la encía por lo que se puede usar el dique sin la grapa, ayudándonos con cuñas de

madera. Para el aislamiento relativo se colocan rollos de algodón lubricados con Vaselina. Es importante que antes de removerlos, apliquemos agua con la jeringa triple. <sup>(15)</sup>

- Tiempo de la consulta: debido a la microstomía que presentan los pacientes, las citas no deberán ser muy largas ya que el paciente puede presentar ampollas en las comisuras si abre la boca por un tiempo prolongado. Para evitar la limitada apertura bucal, se le puede recomendar al paciente hacer ejercicios de apertura y cierre con la ayuda de un tapón de corcho forrado con fieltro estéril, media hora antes de cada consulta. Al finalizar la consulta es importante revisar si se formaron bulas y de ser así, es necesario puncionarlas con ajuga estéril para evitar su expansión. <sup>(15) (10)</sup>



Cono de resina para mejorar la apertura bucal (9)

- Radiografías: de preferencia pedir una ortopantomografía para tener un panorama general y evitar la toma de periapicales, causando un daño mayor. También se pueden usar las radiografías de aleta mordible o las oclusales lubricadas con petrolato. <sup>(5)</sup>
- Anestesia local: no existen contraindicaciones generales, sólo deberá ser inyectada lo más lento posible y retraer carillos de una manera



muy cuidadosa. Cuidar que la punción no sea superficial para evitar bulas. La anestesia tópica se podrá usar normalmente. Es importante indicar al paciente y a los padres que no se deberá morder o tocar demasiado la zona anestesiada. <sup>(19)</sup>

- Extracciones: se indica profilaxis antimicrobiana 1 hora antes. Puede ser Amoxicilina en suspensión pediátrica 5ml (250 mg). La manipulación deberá ser muy cuidadosa, con fuerzas controladas y la lubricación de todos los instrumentos es necesaria. <sup>(5)</sup>
- Limpieza con ultrasonido: está indicada incluso en los tipos más severos de la enfermedad junto con el pulido dental. En caso de que la vibración provoque bulas con contenido hemorrágico, deberán ser drenadas. <sup>(9)</sup>
- Restauraciones: el material restaurador se decidirá en base al riesgo de caries, posibilidad de aislamiento y factores culturales y económicos. Es necesario hacer un excelente pulido de las superficies para evitar ampollas. <sup>(9)</sup>
- Toma de impresiones: no está contraindicado, simplemente en algunos casos será muy complicado usar cucharillas debido a la microstomia. Se podrá colocar silicón pesado primero sin cucharilla para posteriormente rectificar sobre ése con silicón ligero. <sup>(9)</sup>



## Tratamiento para las lesiones bucales

- Sucralfato: se ha demostrado que aplicado en las mucosas y especialmente en las ampollas 4 veces al día es efectivo ya que se une a las proteínas presentes en la base de las lesiones favoreciendo la re-epitelización y produce una capa protectora que nos sirve de prevención para nuevas ampollas. <sup>(9) (15)</sup>
- Cremas ricas en triéster de glicerol oxidado: se pueden utilizar ya que contienen un aceite natural sometido a oxidación. <sup>(10)</sup>
- Magic Mouthwash: recomendado por Lindemeyer et al y es un enjuague que contiene los siguientes ingredientes: <sup>(4)</sup>
  - Antihistamínico o anestésico tópico
  - Corticoesteroide
  - Antiácido
  - Terapia con láser: En lesiones más extensas, algunos autores brasileños aplicaron láser de 660 nm, 0.03 W de poder durante 133 segundos presentando la remisión de la lesión en 7 días. La terapia con láser estimula la reparación de los tejidos con efectos analgésicos y antiinflamatorios. <sup>(17)</sup>



---

---

## **PROCOLO CAMBRA, PACIENTES CON ALTO RIESGO DE CARIES**

La prevención juega un gran papel en la odontología y en los pacientes con Epidermólisis Bullosa resulta de muy alta prioridad en el tratamiento. Debido a la poca higiene que logran desempeñar los pacientes con EB y la dieta alta en carbohidratos que la mayoría requieren, tienen alto riesgo de padecer caries que es una enfermedad multifactorial en donde se involucran tanto ciertas bacterias, la saliva y la dieta.

Los principios de CAMBRA (Caries management by risk assessment) establecen la importancia de identificar el riesgo a padecer caries, para después establecer un plan de tratamiento preventivo de acuerdo a las condiciones individuales de cada paciente. <sup>(20)</sup>

CAMBRA es el manejo de caries mediante la evaluación de riesgo (bajo, moderado, alto y extremo) realizando un análisis basado en evidencias para prevenir o tratar la caries dental desde sus inicios. Establece protocolos a seguir en los tratamientos centrándose en los temas de: cada cuánto tomar una radiografía, frecuencia de reevaluación de examen de caries, tests salivales, uso de antimicrobianos, uso de fluoruros, control de pH y uso de selladores, entre otros. <sup>(20)</sup>

Esta metodología permite enfocar el tratamiento hacia los factores protectores de la presencia de caries, de tal modo que cumple un rol preventivo e interceptivo de la enfermedad. El protocolo CAMBRA incorpora conceptos de Odontología mínimamente invasivos o de mínima intervención, se propone prevenir la caries y promover la remineralización de las lesiones tempranas basándose en los factores de riesgo y factores protectores para conseguir el equilibrio de los mismos durante el mayor tiempo posible. <sup>(20)</sup>



---

---

## Indicadores de enfermedad cariosa

Si los factores patológicos sobrepasan a los factores protectores, el proceso de la caries se instaura o progresa. Es un balance delicado y fluctuante que ocurre en la cavidad oral.

Se analizan los indicadores de enfermedad que son signos físicos que nos hablan de la presencia de caries actual o pasada, y se determinan mediante el siguiente análisis clínico:

- Manchas blancas en superficies lisas
- Restauraciones colocadas en los últimos tres años como resultado de la actividad cariogénica
- Lesiones en las superficies interproximales en el esmalte, vistas en una radiografía.
- Cavidades debido a caries en dentina, vistas en radiografías. <sup>(20)</sup>

### Detección y diagnóstico de caries

La detección y diagnóstico de lesiones cariosas iniciales es de alta prioridad y se realiza mediante el análisis clínico con el método visual y táctil. La técnica de utilizar la punta filosa del explorador es controversial ya que se corre el riesgo de microfracturar el esmalte y permitir la entrada de bacterias patológicas. Se recomienda utilizarlo suavemente sólo para remover la placa dentobacteriana y para determinar la dureza y consistencia de la superficie dental. <sup>(20)</sup>

Las radiografías de aleta mordible se recomiendan para diagnosticar caries interproximal ya que no se pueden usar las técnicas visuales y táctiles directamente. Algunos autores hablan de usar separadores elásticos entre los dientes de manera temporal para confirmar visualmente el estado de la lesión. <sup>(20)</sup>

En respuesta a la ausencia de un sistema universal para la detección de caries, un grupo de epidemiólogos en Escocia crearon en el 2002 a ICDAS (Internacional Caries Detection Assessment System) que es un sistema de detección y evaluación de caries. Es un sistema visual para identificar caries con un código: <sup>(20)</sup>



Ekstrand et al. (1997) modificado por ICDAS (Ann Arbor) en 2002 y de nuevo en Baltimore en 2004.

## Factores de riesgo

Los factores de riesgo para caries son descritos como razones biológicas que causan o promueven una actual o futura enfermedad cariosa. Estos factores de riesgo, tradicionalmente han sido asociados con la etiología de la caries y dado su patogenicidad también nos sirven para identificar las correcciones que deben ser realizadas para mejorar la falta de balance cuando hay presencia de dicha enfermedad. <sup>(20)</sup>

Estos factores de riesgo han sido descritos por la literatura como los causantes de la caries dental:



- Bacterias patógenas con características acidúricas, acinogénicas y cariogénicas como Estreptococo mutans y Lactobacilos.
- Falta o Ausencia de salivación.
- Malos hábitos alimenticios y deficiente higiene bucal.

El paciente con epidermólisis bullosa generalmente se va a clasificar en riesgo a caries moderado a extremo, debido a su imposibilidad para realizar una correcta higiene bucal por las ampollas dolorosas que se presentan y por la alta ingesta de carbohidratos normalmente presente en su dieta. <sup>(20)</sup>

| Riesgo bajo   | Riesgo moderado   | Riesgo alto  | Riesgo extremo   |
|---|---|--|--|
| -No se presenta alimentación nocturna.<br>-Higiene bucal regular.<br>-Ingesta de carbohidratos de 0-3 dosis diarias.<br>-Esmalte sano.<br>-Salivación abundante | -Ocasional alimentación nocturna.<br>-Irregular higiene bucal.<br>-Ingesta de carbohidratos de 3-6 dosis diarias.<br>-Zonas hipocalcificadas.<br>-Salivación aceptable. | -Habitual alimentación nocturna.<br>-Ausente higiene bucal.<br>-Ingesta de carbohidratos de más de 6 dosis diarias.<br>-Cavitaciones presentes por caries.<br>-Salivación escasa | -Habitual alimentación nocturna.<br>-Ausente higiene bucal.<br>-Ingesta de carbohidratos de más de 6 dosis diarias.<br>-Cavitaciones presentes por caries.<br>-Salivación escasa<br>*Con alguna condición especial que lo predisponga. |

(20) Modificado.



## Factores protectores

Los factores protectores de caries son los factores biológicos y las medidas terapéuticas que ayudan a prevenir o a contrarrestar los efectos de los factores de riesgo de caries. Entre mayores sean los riesgos a caries, mayores tendrán que ser las medidas protectoras para frenar el proceso carioso. <sup>(20)</sup>

Estos factores protectores incluyen una serie de productos e intervenciones que promoverán la remineralización y el mantenimiento del balance ideal:

- Saliva y selladores
- Antimicrobianos incluyendo el xylitol
- Fluoruro y otros productos que favorecen la remineralización
- Hábitos buenos que promuevan la salud bucal. <sup>(20)</sup>

## Saliva y selladores

Mientras las bacterias juegan un rol importante en el proceso carioso, el entorno oral también está regulado por la influencia de las glándulas salivales. Exceptuando los momentos de ingesta de alimentos o bebidas, la saliva es el único fluido en la boca. Por consecuencia, sus características tienen un impacto directo en el crecimiento y supervivencia de las bacterias cariogénicas. La saliva contiene electrolitos como sodio, potasio, magnesio, bicarbonato y fosfato, así como también inmunoglobulinas, proteínas, enzimas, urea y amoníaco. <sup>(20)</sup>

La hipofunción de alguna glándula salival reducirá la cantidad de saliva en boca y por lo tanto también la cantidad de fosfato y calcio que junto



con el flúor, promueven la remineralización. Sin la cantidad correcta de saliva, no hay una adecuada autoclisis ni suficiente urea salival que ayuda a aumentar los niveles de pH en la placa y biopelícula. <sup>(20)</sup>

Cuando la saliva está en óptimas condiciones, promueve la remineralización del diente dañado, redepositando calcio y fosfato en la superficie del esmalte, ayudando a que se forme una nueva capa de minerales que será más resistente a futuras amenazas. <sup>(20)</sup>

En la evaluación clínica del paciente con EB, es importante analizar por lo menos la viscosidad y cantidad de saliva para detectar anomalías. El pH también puede ser medido y debe oscilar cerca de 6.6.

De acuerdo a los protocolos de CAMBRA, se debe hacer un cultivo de saliva y bacterias en la cavidad oral a cada paciente de nuevo ingreso, que nos ayudará a establecer su riesgo a caries y por lo tanto un tratamiento y prevención adecuados.

Como tratamiento preventivo, los selladores con base de resina son conocidos universalmente por aumentar la resistencia del diente a lesiones cariosas en las fosetas y fisuras. Siempre y cuando haya una buena colocación y retención de éstos selladores, las lesiones cariosas se evitarán por lo que es necesario hacer revisiones periódicas de éstos.

Los selladores con liberación de fluoruro son una buena opción ya que esta liberación nos ayudará a evitar la formación de lesiones cariosas en los márgenes de los selladores.

El aislamiento absoluto es indispensable para el éxito en la colocación de un sellador, si el diente está parcialmente erupcionado y se complica el aislamiento, se recomienda usar un sellador de ionómero de vidrio. <sup>(20)</sup>



---

---

## Antimicrobianos

El protocolo de CAMBRA recomienda el uso de antimicrobianos que destruyen o suprimen el crecimiento de microorganismos, incluyendo las bacterias. Se deberán usar en pacientes mayores de 6 años que hayan sido clasificados como pacientes de alto y extremo riesgo a caries y a madres o cuidadoras de niños menores de 6 años con el mismo riesgo.

Los antimicrobianos requieren de repetidas aplicaciones en distintos intervalos de tiempo dependiendo del agente.

Enjuagues de gluconato de clorhexidina al 0.12% por 30 segundos todos los días por la primera semana de cada mes, reduce los estreptococos mutans pero no es tan efectivo contra los lactobacilos. Presenta desventajas con el uso prolongado, como pigmentación de dientes, mucosas, lengua y restauraciones de resina, pudiendo afectar también ligeramente el sentido del gusto. <sup>(20)</sup>

### *Barnices o geles*

Para evitar estas desventajas, se ha comprobado que la aplicación de geles o barnices de clorhexidina cada 3 o 4 meses puede ser muy efectiva. Como ejemplo está el Cervitec plus de Ivoclar Vivadent que contiene 1% de diacetato de clorhexidina y 1% de barniz de timol.

### *Indicaciones*

- Protección de las superficies radiculares expuestas
- Tratamiento de los túbulos dentinarios abiertos
- Reducción de la actividad bacteriana en las superficies del diente
- Control de bacterias en pacientes con conteos altos de bacterias
- Mantenimiento de las restauraciones
- Deficiente higiene bucal
- Gingivitis



- Factores genéticos

#### *Ventajas*

- 1% de clorhexidina y timol 1% en solución homogénea
- Aplicación selectiva
- Incoloro, color transparente

#### *Beneficios*

- Efectivo control de bacterias
- Tratamiento de las zonas difíciles de llegar
- Óptima estética en la región anterior <sup>(20)</sup>

## **Xilitol**

El xilitol es un alcohol de 5 carbonos derivado de la D-xilosa cuyo mecanismo de acción es inhibir el crecimiento bacteriano, principalmente de *Streptococcus mutans* en la saliva y la biopelícula además de mejorar el flujo salival, evitar la inflamación gingival, disminuir el efecto adherente de microorganismos e impedir la desmineralización del esmalte, ya que reduce la producción de ácido. <sup>(21)</sup>

El xilitol es naturalmente hallado en frutas como la frambuesa y la cereza. Inicialmente el uso que se le dio fue como edulcorante en personas diabéticas para mejorar el gusto de los alimentos sin aumentar el consumo de glucosa dietario. <sup>(21)</sup>

Continuos estudios acerca del tema llevaron a observar que el xilitol tiene un sinnúmero de beneficios en la lucha contra las bacterias generadoras de enfermedades dentro de las cuales se listan otitis media, caries dental, infecciones intestinales y enfermedades del periodonto. <sup>(21)</sup>

En los pacientes mayores a seis años que han sido clasificados de moderado a extremo riesgo a caries, se recomienda el uso de xilitol. En la



actualidad, está disponible en gomas de mascar, mentas, pastillas masticables, dentífricos, enjuagues bucales y jarabes para la tos. <sup>(20)</sup>

Un estudio reciente encontró que el jarabe de xilitol administrado por vía tópica o por vía oral, dos o tres veces por día en una dosis total de 8 gramos, era eficaz en la prevención de la caries de la primera infancia hasta en un 70% de los dientes cariados durante la erupción de estos. El xilitol tiene buena evidencia de influir beneficiosamente sobre la ecología bucal, con el valor agregado de que si es utilizado en goma de mascar, estimula el fluido salival, aumentando las concentraciones de iones de calcio, estimulando la remineralización del diente, debido a que el pH de la placa no disminuye y se genera un efecto protector sobre el mismo. <sup>(21)</sup>

En pacientes menores a seis años se pueden usar toallas limpiadoras para encías, rebordes alveolares y dientes que contienen xilitol. <sup>(20)</sup>

En mujeres embarazadas se comprobó que el uso del xilitol disminuye el riesgo de enfermedad periodontal, al igual que el número de *Streptococcus mutans* y que en sus hijos, cuando los dientes deciduos empiezan a erupcionar (con las madres siguiendo el tratamiento de goma de mascar con xilitol), se observa un número inferior de microorganismos cariogénicos hasta los 6 años de edad. <sup>(21)</sup>

El xilitol se comparó a su vez, con sustancias naturales como el propóleo, y el eritritol para analizar la efectividad de cada uno y establecer acciones de unos y otros. Se encontró que tanto el propóleo como el xilitol en goma de mascar presentan igual efecto gracias a sus propiedades antimicrobianas, bacteriostáticas y bactericidas, teniendo el propóleo además una acción antibiótica, analgésica, antioxidante, anestésica, antiinflamatoria y regeneradora a nivel de cavidad oral en la prevención de caries, pero este segundo no tiene efecto en ninguna otra parte del cuerpo como si la tiene el xilitol.



Es importante recordar que la ingesta diaria y varias veces al día de xilitol no sustituye la correcta higiene oral de los individuos, sino que es considerado como un complemento para el control de la caries dental, especialmente en los países en vías de desarrollo con recursos limitados para la atención dental o en pacientes con alto riesgo a padecer caries por alguna enfermedad como la EB. <sup>(20)</sup>

## Fluoruros

El flúor es el elemento número 9 de la tabla periódica y es el más liviano y reactivo de la serie de los halógenos. Es el más electronegativo de todos los elementos químicos y por consiguiente, nunca se encuentra en la naturaleza en su forma elemental. Se encuentra fundamentalmente, en las rocas marinas y en las rocas volcánicas, así como en las profundidades de la corteza terrestre, pero en su mayor parte combinado como fluoratos en minerales y otros compuestos. <sup>(22)</sup>

Este elemento aumenta la resistencia del esmalte e inhibe el proceso de caries por disminución de la producción de ácido de los microorganismos fermentadores, reducción de la tasa de disolución ácida, reducción de la desmineralización, incremento de la remineralización y estabilización del pH. <sup>(23)</sup>

El flúor se detecta en muy pequeñas cantidades en los alimentos y en el agua, aunque en esta última puede llegar a tener niveles muy elevados y provocar en las personas que se abastecen de estas fuentes fluorosis dental, entre otras manifestaciones sistémicas. <sup>(23)</sup>

Los mecanismos de prevención del flúor se manifiestan en 2 formas:



- Durante la formación de los dientes: lo que ocurre en los primeros 15 años de vida del individuo.
- Después de la erupción de los dientes, que se obtiene por vía tópica.

El primer mecanismo se realiza mediante la incorporación del ion flúor a la estructura dentaria, tanto de la dentina como del esmalte, al unirse con la hidroxiapatita y formar un tejido mucho más resistente a la acción de los ácidos liberados por las bacterias, que se encuentran en la cavidad bucal durante los procesos de descomposición de los carbohidratos fundamentalmente. Generalmente este ion flúor entra al organismo a través de los alimentos, bebidas, agua de beber y sal, utilizado en la preparación de las comidas, y el aire. Se absorbe y pasa al torrente sanguíneo y de este a los huesos y otros tejidos, de los que se va liberando paulatinamente e incorporando a los fluidos corporales, incluida la saliva, por lo que también ejerce una función estabilizadora del pH de esta, y participa en el intercambio iónico que se produce entre ella y los tejidos que conforman las estructuras dentarias, principalmente el esmalte; en las últimas décadas se le ha atribuido un efecto inhibitor del metabolismo bacteriano. <sup>(23)</sup>

El segundo mecanismo se refiere a aquellas aplicaciones que se realizan con determinada periodicidad y en las que se administra flúor por diferentes vías tópicas como son:

- Enjuagues con soluciones fluoruradas, en dependencia de la periodicidad y de la concentración.
- Pastas dentales con flúor
- Gel fluorurado: estas aplicaciones pueden ser realizadas por el profesional o por la misma persona, y la periodicidad es mayor que en el caso anterior.
- Barniz o laca fluorurada: debe ser aplicado por el profesional, pues requiere de un aislamiento de los dientes del fluido salival para



incrementar su efectividad. La periodicidad es más amplia que los métodos anteriores, aunque depende de las características individuales.

- Profilaxis con pasta fluorurada: se utiliza por el profesional cuando hace tratamiento profiláctico al paciente. <sup>(23)</sup>

#### *Presentación y uso recomendado para pacientes con alto riesgo a caries*

- Solución de fluoruro de sodio al 0,02 %. Se utiliza en enjuagues bucales.
- Laca con fluoruro de sodio al 2,23 % y al 2 %. Se utiliza en aplicaciones cada 3 o 4 meses.
- Solución de fluoruro de sodio al 2 % combinado con laserterapia. Se utiliza en enjuagues bucales seguido de la aplicación de láser 15 J/cm<sup>2</sup>, durante 5 días continuos, cada 3 meses.
- Fluoruro de sodio al 5%, conocido como Duraphat con 26,000 ppm dos veces al año. <sup>(23)</sup>



---

---

## ANESTESIA GENERAL

La epidermólisis bullosa es un desorden que implica cuidados para su atención integral, la rehabilitación bucal bajo anestesia general implica vigilar el manejo de los tejidos circundantes así como de las mucosas que involucran.

El éxito de la rehabilitación se basa en el conocimiento preciso de los cuidados preoperatorios, transoperatorios y posoperatorios basándose en una guía para el manejo anestésico de estos pacientes que nos propone El *Children's Hospital* de Louisiana y el programa de la academia de odontopediatría de pacientes con cuidados especiales. <sup>(3)</sup>

Existen una serie de procedimientos que se deberán de llevar a cabo para finalizar el tratamiento con éxito. Como cuidados preoperatorios, se debe contar con los exámenes de laboratorio pertinentes para asegurarse que el estado de salud del paciente sea adecuado, la presencia de un médico anestesiólogo con experiencia en pacientes con ésta condición y realizar una profilaxis antibiótica. <sup>(9)</sup>

Antes de empezar e inducir la sedación, es necesario que el paciente se posicione por si sólo en la cama operatoria, siguiendo la política de “no-touch” para evitar lesionarlo. <sup>(19)</sup>

En el transoperatorio, es necesario evitar realizar presión excesiva a la piel, para ello se sugiere la utilización de equipo especial que contenga adhesivos con base de algodón natural que permitan retirarse suavemente (Webrill MR.), muñequeras elásticas con adhesivos de velcro (Ace Wrap MR.), micropore libre de látex (Koban MR. tape), Lubriderm MR., bandas elásticas de nylon y/o algodón (Surg-o-fl ex MR.) y electrodos adhesivos. <sup>(3)</sup>

Antes del procedimiento, la piel se cubre con apósitos a base de algodón o gasas, para la colocación de los adhesivos. Se recomienda lubricar los instrumentos de uso específico del anestesiólogo, tales como el

laringoscopio, la máscara de oxígeno, y la sonda de intubación con emolientes oleicos como la vaselina.

Para la monitorización de los signos se deben colocar electrodos cubiertos con una banda adhesiva suave. El oxímetro se coloca alrededor de la palma previa colocación de una muñequera elástica con adhesivos de velcro o también se pueden utilizar oxímetros con clip.<sup>(3)</sup>

Se recomienda también el uso de Mepilex que es un apósito antimicrobiano formado por espuma de poliuretano que se adhiere a la piel pero sin tener un adhesivo como tal evitando dañar la piel.<sup>(4)</sup>



(9) Apósitos de MEPILEX

Es importante proteger la mucosa oral con el uso de dique de hule, para evitar el daño excesivo de dicho tejido, protegiéndolo de la cánula de succión, el «flush» de la pieza de alta, y la retracción del tejido especializado. La previa colocación de emolientes oleicos en piel de labios y comisuras antes del procedimiento es necesaria para evitar la formación de lesiones periorales que condicionen la formación de cicatrices.<sup>(3)</sup>



(9)

A pesar de todos estos cuidados, los pacientes suelen presentar ampollas y lesiones que causarán molestias pero resolverán en un lapso aproximado de 2 semanas. Por lo tanto se pueden indicar los siguientes productos de higiene bucal:

- Hisopos orales desechables: por ejemplo Toothettes (Sage Products Inc., Cary, IL, USA) en caso de presentar dolor agudo después de la intervención, estos hisopos pueden ser usados como auxiliares en la limpieza bucal junto con gel de clorhexidina, mientras las ampollas se resuelven y el uso del cepillo bucal de cerdas suaves pueda ser restituido.
- Enjuagues libres de alcohol o fórmulas como Magic Mouthwash. <sup>(4)</sup>



## ENTREVISTA A MADRE DE PACIENTES CON EB

Se entrevistó a la madre de Guillermo y Sofía, dos niños de 17 y 14 años respectivamente, diagnosticados con Epidermólisis Bullosa Distrófica Recesiva (RDEB).

1. ¿Desde qué edad fueron diagnosticados?

Guillermo no pudo nacer por parto eutócico después de 16 horas de labor y se tuvo que realizar cesárea. Nació con una ampolla en la cabeza de aproximadamente 7 cm de diámetro como resultado del trauma de las contracciones e intento por nacer. A los 9 días se le diagnosticó la enfermedad después de descartar algunas otras. Sofía desde el nacimiento.

2. ¿Cuáles son los cuidados diarios y qué productos usan?

Evitar actividades físicas, baño tres veces a la semana, uso de Dactarin gel para evitar micosis oral, usar ropa 100% algodón, lubricante para ojos, enjuague de Perioxidin cuando hay gingivitis.

3. ¿Cuándo tuvieron su primera consulta odontológica y cuál fue el motivo?

Guillermo fue hasta los 6 años cuando empezaron a molestarle algunas caries, las lesiones eran de color café, agresivas por lo que avanzaron rápidamente. Sofi fue desde los 2 años por un absceso en un molar temporal que tuvo que drenar y hacer tratamiento pulpar utilizando métodos físicos de restricción.

4. ¿Qué tan frecuente realizan el cepillado bucal?

Intentan cepillar 3 veces al día con un cepillo suave y enjuagues con flúor.

5. ¿Qué tratamientos odontológicos han recibido?

Guillermo tiene endodoncias, resinas, y tuvo tratamiento de ortodoncia sin mayor problema.



6. ¿Qué hacen cuando aparece una ampolla?

Lo ideal es punzarla con una aguja estéril inmediatamente para evitar que crezca y que la herida sea mayor. Cuando el acceso para la punción es complicado sobre todo si la ampolla se encuentra en la región posterior o en garganta, se puede tronar con la diferencia de temperaturas haciendo enjuagues de agua caliente, seguidos de agua fría.

7. ¿Cuál es la dieta regular para ellos?

Comen muchas verduras sobre todo cocidas o en crema, carne molida, pescado, complementos como Ensure (uno al día) y vitaminas como Pangavit.

8. ¿A qué tipo de escuela asisten?

Es una escuela dónde asisten niños con y sin discapacidades, dónde todos aprenden a convivir de la manera más incluyente posible.

9. ¿Qué complicaciones se han presentado?

Desprendimiento de córnea en ambos por tallarse los ojos, Guillermo padece de estenosis esofágica, de pseudosindactilia y ambos tienen ausencia de uñas.

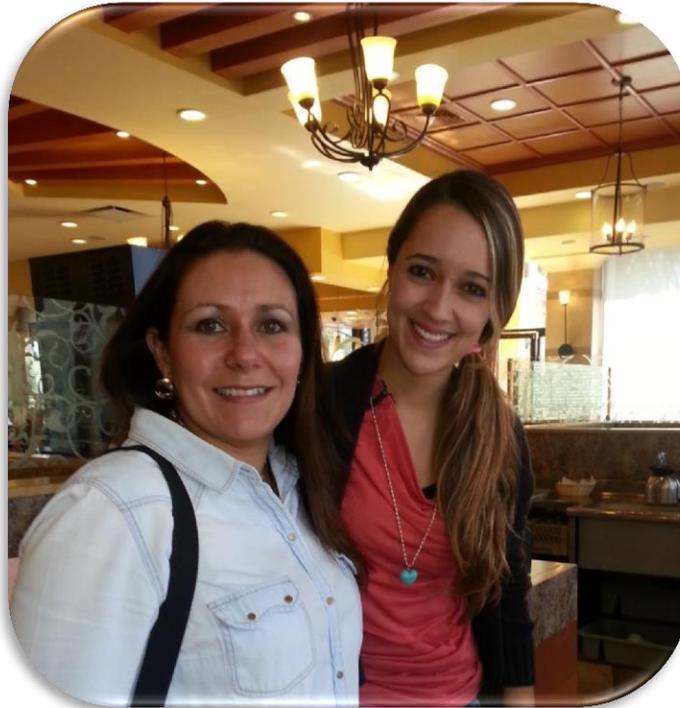
10. ¿Han sido sometidos a anestesia general?

Nunca han sido entubados, sin embargo han estado bajo sedación profunda para algunos procedimientos quirúrgicos.

Recomendaciones de la madre:

- Hacer énfasis en el consumo de hierro para evitar anemias.
- Utilizar parches de Mepilex (sólo los venden en EUA) para cubrir heridas y permitir que se regenere el epitelio sin que se vuelva a desprender.
- No utilizar Kanka puesto que arde y molesta mucho.
- Realizar enjuagues de Isodine regularmente.

- En el consultorio dental es muy importante que se utilicen lubricantes como Vaselina y tener cuidado de no aplicar mucha fuerza en la retracción de carrillos o con el uso del eyector.
- En cuanto al manejo de conducta, el odontólogo debe mostrarse tranquilo, brindar seguridad y confianza al paciente.
- El paciente deberá recibir atención de diferentes especialistas como pediatra, odontopediatra, dermatólogo, nutriólogo y haciendo énfasis en la atención psiquiátrica y psicológica ya que es una enfermedad crónica y es importante prevenir depresiones.
- Existen asociaciones como DEBRA que ayudan a generar conciencia para apoyar a éstos pacientes, dar información y recibir donaciones para investigación.



Fuente propia. Alicia (izquierda), mamá de Memo y Sofi, pacientes con RDEB, el día de la entrevista.



## CONCLUSIONES

Las diferentes formas de EB evolucionan hacia la cronicidad, con un pronóstico más reservado en los casos de tipo distrófico. No hay tratamiento curativo definitivo para estos pacientes, por lo tanto el manejo se debe enfocar a la prevención de traumas mecánicos, curación de las ampollas y cuidados especiales de la piel.

Dada la gravedad de esta enfermedad, es pertinente que se realice un diagnóstico certero temprano a nivel hospitalario al momento del nacimiento del paciente para iniciar el tratamiento oportuno en nuestro campo odontológico.

Requiere manejo multidisciplinario para prevenir las complicaciones cutáneas y extracutáneas. Siempre debe incluirse el consejo genético en pacientes de riesgo e incluir asesoría psicológica al paciente y a las familias en donde se presenta esta enfermedad.

Siguiendo las indicaciones especiales para la consulta odontológica de éstos pacientes, se puede llevar a cabo un cuidado y tratamiento que les dará una mejor calidad de vida sobre todo si son atendidos desde los primeros meses de vida, llevando un enfoque principalmente preventivo.

Es conveniente programar las consultas de los pacientes con EB con relativa frecuencia, aproximadamente cada 3-6 meses, con especial mención en la higiene oral y en la dieta dado que estos pacientes con una patología dermatológica tan compleja, en ocasiones, están más pendientes de su afectación dérmica que es en definitiva, lo que más les preocupa.



## BIBLIOGRAFÍA

1. **Olascoaga-Saenz-AJ.** Etiología y manifestaciones de la epidermólisis bullosa. *Tesis de grado. Facultad de Odontología UNAM.* 2012.
2. **Yañez-Colin-I.** Epidermólisis bullosa: experiencia en 11 años en el Hospital Infantil de México (1994-2005). *Tesis de Posgrado. Facultad de medicina UNAM. Pediatría.* 2012.
3. **García Cruz E.X., De la Teja Ángeles E., Durán Gutiérrez L.A.** Rehabilitación bucal bajo anestesia general en un paciente pediátrico con diagnóstico de epidermólisis bullosa. Reporte de un caso. *Revista Odontológica Mexicana.* 2013, Vol. 17, 2.
4. **Lindemeyer R, Wadenya R, Maxwell L.** Dental and anaesthetic management of children with dystrophic epidermolysis bullosa. *Int J Paediatr Dent.* 2008, Vol. 10.
5. **Kummer TR, Müller Nagano HC, Schaefer Tavares S, Zimmermann dos Santos B, Miranda C.** Oral Manifestations and Challenges in Dental Treatment of Epidermolysis Bullosa Dystrophica. *J Dent Child.* 2012, Vol. 80, 2.
6. **Vara Cuesta OL, Sarmiento Portal Y, Portal Miranda ME, Piloña Ruiz S, Juan Rodríguez J.** Epidermólisis Bulosa Simple. Presentación de un caso. *Rev Ciencias Médicas.* 2012, Vol. 16, 5.
7. **Javed A.P, Shenai Prashanth, Chatra Laxmikanth et al.** Ocurrance of epidermolysis bullosa along with Amelogenesis imperfecta in female patient of India. *Dent Res J.* 2013, Vol. 10, 6.
8. **Momeni A., Pieper K.** Junctional epidermolysis bullosa: a case report. *Int J Paediatr Dent.* 2005, Vol. 15, págs. 146-150.
9. **Krämer S.M., Serrano M.C., Zillmann G., Gálvez P., Araya I., Ynine N., Carrasco-Labra A., Oliva P., Brignardello-Petersen R., Villanueva J.** Oral Health Care for Patients with Epidermolysis Bullosa- Best Clinical Practice Guidelines. *Int J Paediatr Dent.* 2012, Vol. 22, 1.
10. **Takane Torres JM, Álvarez Aguirre ML, Daza García RE, Blancas Mendoza YL.** Epidermólisis ampollar distrófica. Presentación de un caso. *Revista ADM.* 2012, Vol. 69, 2.
11. **Oliveira Thais M., Sakai Vivien T., Candido Liliani A., Silva Salete M. B., Machado Maria Aparecida A. M.** Clinical management for epidermolysis bullosa dystrophica. *J. Appl. Oral Sci.* 2014, Vol. 16, 1.



12. **Fine JO, Mellerio JE.** Extracutaneous manifestations and complications of inherited epidermolysis bullosa. Part II. Other organs. *J Am Acad Dermatol.* 2009, Vol. 61, 3.
13. **Martínez, Roberto Martínez y.** *Salud y Enfermedad del niño y del adolescente.* 6ta edición. México : El Manual Moderno, 2009. págs. 1408-10. Vol. I.
14. **Cordero MC, González BS, Castillo AC, Morales CE, Misad SC, Ruiz-Esquide EF.** Epidermolísis bulosa distrófica recesiva: Caso clínico. *Rev. méd. Chile.* 2004, Vol. 132, 5.
15. **Louloudiadis A.K., Louloudiadis K.A.** Case Report: Dystrophic Epidermolysis Bullosa: dental management and oral health promotion. *Eur Arch Paediatr Dent.* 2009, Vol. 10, 1.
16. **Serrano-Martínez MC, Bagán JV, Silvestre FJ, Viguer MT.** Oral lesions in recessive dystrophic epidermolysis bullosa. *Oral Dis.* 2003, Vol. 9.
17. **Araujo Noro Filho G, Vieira Caputo B, Aburad de Carvalhosa A et al.** Dentistry Approach of Epidermolysis bullosa: two case reports. *J Int Dent Med Res.* 2013, Vol. 6, 3.
18. **Eswara-U.** Dystrophic epidermolysis bullosa in a child. *Contemp Clin Dent.* 2009, Vol. 3.
19. **Mahesh Sharma S., Mohan M., Baptist J.** Dental Considerations in hereditary Epidermolysis Bullosa. *N Y State Dent J.* 2014, Vol. 80, 1.
20. **Hurlbutt-M.** CAMBRA: Best Practices in Dental Caries Management. *RDH Magazine.* 2011, 1.
21. **Panesso Suescún EA, Calle Arroyave MC, Meneses Gómez EJ.** Salud bucal y xilitol: usos y posibilidades en caries y enfermedad periodontal en poblaciones "PEPE". *Rev Univ Salud.* 2012, Vol. 14, 2.
22. **Balda Zavarce R, Solórzano Peláez AL, González Blanco O.** Tratamiento de la enfermedad de caries dirigido al agente causal. Uso de fluoruros. *Acta Odontol Venez.* 1999, Vol. 37, 3.
23. **Rosales-MC, Sosa.** Evolución de la Fluoración para prevenir la caries dental. *Rev Cubana Salud Pública.* 2003, Vol. 29, 3.
24. **Jones S, Burt BA, Petersen PE, Lennon MA.** The effective use of fluorides in public health. *Bulletin of the World Health Organization.* 2005, Vol. 83, 9.
25. **Pipa Vallejo A., López-Arranz Monje E., González García M., Ortiz Mauriz J., Pipa Muñiz M.** Epidermolísis ampollosa de la unión: implicación oral. A propósito de un caso. *Av Odontoestomatol.* 2010, Vol. 26, 2.