

**CASO CLÍNICO**

ISSN: 1315 2823

**Rehabilitación integral bucal en paciente pediátrico con ictiosis congénita autosómica recesiva. Reporte de caso****Integral oral rehabilitation of pediatric patient with recessive autosomal congenital ichthyosis. Case report**Sánchez-Dávila Constanza<sup>1</sup>, Pinto José Miguel<sup>2</sup>

<sup>1</sup>Directora de Postgrado de Odontopediatría, Facultad de Odontología de la Universidad San Francisco de Quito. <sup>2</sup>Profesor de la cátedra Odontopediatría, Facultad de Odontología de la Universidad San Francisco de Quito.  
jmpinto87@gmail.com

Recibido: 29/03/2016  
Aceptado: 14/06/2016

**Resumen**

La ictiosis laminar es una dermatosis de origen congénito autosómica recesiva, que se caracteriza por la presencia de escamas amarronadas gruesas producto de la alteración del gen que codifica la transglutaminasa 1, la cual es responsable del desarrollo adecuado del estrato córneo de la piel. En la actualidad, la rehabilitación integral a pacientes con este compromiso sistémico representa un reto para el odontopediatra. El objetivo de este artículo es mostrar la rehabilitación integral bucal de un paciente pediátrico con ictiosis congénita autosómica recesiva destacando el manejo odontológico del paciente que acudió a la consulta del centro odontopediátrico del hospital metropolitano de Quito con dicho diagnóstico.

**Palabras clave:** Rehabilitación Integral bucal, Ictiosis, Odontopediatría.

**Summary**

Lamellar Ichthyosis is a skin disease of recessive autosomal congenital origin, which is characterized by the presence of thick brownish flakes, the product of a mutation on the gene that codes for transglutaminase 1, which is responsible for the proper development of the skin's stratum corneum. In fact, the integral rehabilitation of patients with this systematic compromise presents a challenge for the Pediatric Dentist. The objective of this article is to present the integral oral rehabilitation of a pediatric patient with Lamellar Recessive Autosomal Congenital Ichthyosis, highlighting the dental management of the patient, who sought attention at the Metropolitan Hospital in Quito with said diagnostic.

**Key words:** Integral oral rehabilitation, ichthyosis, pediatric dentist.



## Introducción

La ictiosis es un grupo heterogéneo de desórdenes que afectan el desarrollo generalizado de la piel, caracterizado por hiperqueratosis y descamación en la misma, que recuerdan las escamas de un pez<sup>1,2</sup>. Por tal motivo, la función de barrera protectora que cumple la piel se ve alterada, pues su estrato más superficial, específicamente el estrato córneo, presenta una aceleración en la velocidad de descamación celular.<sup>3</sup>

La patogénesis de la ictiosis radica en la mutación de las proteínas esenciales para la formación de la queratina y la síntesis de lípidos<sup>1,4</sup>. Existen diversas clasificaciones de la ictiosis, entre las cuales se menciona la propuesta por Traupe, quien las divide en anomalías congénitas de la queratinización: «vulgares», cuando las manifestaciones clínicas no son evidentes en el momento del nacimiento y «congénitas», cuando las manifestaciones son ya visibles en el recién nacido<sup>5</sup>. La clasificación más actual de la ictiosis distingue dos grandes formas: las no sindrómicas, que se manifiestan exclusivamente en la piel y las sindrómicas, que se presentan en la piel y en otros órganos. Dentro de las formas no sindrómicas se diferencian 4 grupos: las ictiosis comunes, las Ictiosis Congénitas Autosómicas Recesivas (ICAR), las ictiosis queratinopáticas y otras formas de ictiosis menos frecuentes.<sup>6</sup>

La ICAR presenta una incidencia de 1 en 200000 ± 300000 nacimientos<sup>7,8</sup>. Esta comprende un grupo de ictiosis no sindrómicas que incluye un amplio espectro de fenotipo, desde la ictiosis laminar clásica, eritrodermia ictiosiforme congénita ampollosa, bebe colodión y la ictiosis arlequín.<sup>8</sup>

La ictiosis laminar afecta ambos géneros, a todas las razas, sin un patrón geográfico definido; sin embargo, debido a que generalmente presenta un

patrón autosómico recesivo se observa más en países con alto índice de consanguinidad, como Egipto; aunque también existen algunas comunicaciones de casos transmitidos con un patrón de herencia autosómico dominante<sup>9</sup>. La ictiosis laminar surge como resultado de mutaciones en el gen que codifica la transglutaminasa 1, que es responsable del desarrollo de un estrato córneo adecuado<sup>10</sup>. Al nacer se presentan con el fenotipo de bebé colodión, observándose un recién nacido con una piel translúcida, tensa, apergamada asociada a una membrana subyacente con eritrodermia generalizada. La membrana que lo cubre se va secando y poco a poco se cae, dejando un eritema residual e hiperqueratosis secundario. Una vez que se desprende la membrana aparecen en forma progresiva las escamas amarillentas gruesas, típicamente adheridas en el centro y libres en la periferia (escamas en forma de plato). Además la mayoría presenta ectropión y eclabium. Las complicaciones neonatales se deben a la pérdida de la función de barrera de la piel lo que incluye sepsis, alteraciones hidroelectrolíticas y pérdida de proteínas.<sup>10,11</sup>

Existe muy poca información acerca de los hallazgos clínicos bucales presentes en los pacientes con ICAR, sin embargo se ha descrito reducción del flujo salival y caries de la primera infancia.<sup>8</sup>

La rehabilitación integral bucal en odontopediatría debe ser ejecutada de acuerdo con las condiciones individuales del paciente, precedido de una historia clínica, un minucioso examen clínico y radiográfico completo, con el propósito de establecer el plan de tratamiento adecuado para el mismo<sup>12</sup>. El éxito del tratamiento radicará en intentar mantener los dientes primarios, de no ser así, la sustitución de ellos debe preservar el espacio para la erupción de los dientes permanentes, restablecer la oclusión, prevenir la extrusión del diente antagonista, restaurar la masticación para tener una dieta adecuada y no interferir en el

desarrollo fisiológico y emocional normal del paciente.<sup>13</sup>

El objetivo de este trabajo es dar a conocer la ICAR de tipo laminar a través de una rehabilitación integral bucal de un niño preescolar diagnosticado al nacer con esta alteración, el tratamiento se realizó con carácter preventivo y restaurador: manteniendo la integridad de los arcos dentarios y de los dientes para con ello posibilitar una correcta transición de la dentición primaria a dentición permanente y así disminuir la carga psicológica que conllevan las alteraciones bucales presentes.

## Reporte de caso

Se trata de un paciente masculino de cuatro años y un mes, quien fue remitido por la fundación metrofraternidad al centro odontopediátrico del hospital metropolitano de Quito - Ecuador por presentar caries, abscesos dentoalveolares en sector anterior del maxilar y dolor de origen dental.

Al momento de la realización de la historia clínica, la madre refirió dentro de los antecedentes personales del paciente, diagnóstico de ICAR de tipo laminar. Además de este antecedente comentó la presencia de esta dermatosis en dos miembros de su familia, un primo y un sobrino paterno. De igual manera mencionó la ausencia de atención odontopediátrica previa y reportó que el niño cursaba con dolor de larga evolución tratado con analgésicos de manera irregular, fiebre en algunas ocasiones, sin colaboración para realizar la higiene bucal y la mayoría de los alimentos que ingería eran altamente cariogénicos y de consistencia blanda. Por último la madre indicó que debido a su apariencia física, es un niño introvertido y poco sociable, además de la disminución del apetito y la dificultad para expresarse debido a las alteraciones presentes en

boca.

Al examen clínico Intraoral presentó higiene bucal deficiente con presencia de placa dental generalizada que desencadenó una gingivitis papilar, caries dental en las unidades dentarias primarias 55, 54, 53, 52, 51, 61, 64, 65, 75, 74, 84 y 85 como se observan en la figura N° 1 y 2.



Figura N° 1 y 2, presencia de placa dental generalizada y caries en caras oclusales y superficies vestibulares.

Se realizó un estudio radiográfico que incluyó una panorámica donde se evidenció la pérdida de sustancia calcificada en las unidades dentarias antes mencionadas, con compromiso pulpar de 52, 51, 61, 64, 74, 84 y 85. El resto de las estructuras bucales circundantes no mostraron alteración alguna.

Se diagnosticó caries de la infancia temprana y se elaboró un plan de tratamiento en tres fases: La primera, consistió en educar al niño y su

madre con técnicas de higiene bucal y alimentación para cambiar hábitos existentes. Posteriormente se procedió a obtener el consentimiento informado de la madre para la ejecución de dicho tratamiento, realizando luego, la profilaxis dental explicándole a ambos la técnica de cepillado.

En la segunda fase se procedió a realizar la restauración y rehabilitación bucal de todas las unidades dentarias afectadas. La cual consistió en la eliminación de la caries de todas las unidades dentarias para ser restauradas con resina y las que presentaron compromiso pulpar fueron preparadas para realizar pulpectomías. Figura N° 3 y 4.



Figura N° 3 y 4. Acceso cameral de Unidades Dentarias 74, 52,53 y 61. Queilitis angular de comisura labial derecha.

Las pulpectomías en dientes primarios se realizaron a través de la instrumentación con limas endodónticas con el propósito de reducir la

población bacteriana en la pulpa contaminada, y así obtener un conducto limpio y saneado con la acción mecánica de la lima y la irrigación con hipoclorito de sodio al 0,05%. Todo tratamiento endodóntico debe ser realizado con aislamiento absoluto, con la finalidad de mejorar la visión del campo operatorio y evitar la contaminación del mismo. Sin embargo, en el caso presentado fue imposible la utilización de este tipo de aislamiento, debido a las condiciones queratodérmicas del paciente que impedían una mayor apertura bucal. De igual manera, se trató de disminuir la fricción con la piel de los labios generada con el dique de goma con la finalidad de evitar alteraciones labiales como la queilitis angular, observada clínicamente en la figura n°4. El tratamiento endodóntico se realizó con la finalidad de preservar la estructura dentaria y mantener la integridad de los arcos dentarios, por tal motivo se procedió a realizar este tratamiento en las unidades dentarias 52, 51, 61, 64, 74, 84 y 85. Luego de Obturados los conductos radiculares, se restauraron las unidades dentarias con ionómero de vidrio (Ketac Molar R). Dando a ésta una adecuada morfología que permitiera el cumplimiento de su función en la cavidad bucal. Figura N°5.



Figura N°5. Restauración con ionómero de vidrio en unidades dentarias 74,75, 84 y 85.

En los dientes anteriores primarios, luego de realizar las correspondientes pulpectomías, se restauraron con una base de ionómero de vidrio

y posteriormente se procedió con la colocación de resinas estéticas debido a la ubicación de las mismas. Figura N°6.



Figura N°6 Restauraciones estéticas en el sector anterior.

El tratamiento se programó para ser ejecutado en dos citas, una por semana. Donde se trabajó por hemiarquadas lado derecho e izquierdo, con la finalidad de obtener un mejor resultado y una mayor rapidez en el tratamiento.

En la tercera fase o fase de mantenimiento se indicó al representante que debía visitar al odontopediatra cada seis meses con la finalidad de tener control de la rehabilitación bucal realizada.

## Discusión

Con la rehabilitación bucal integral en pacientes pediátricos se intenta preservar la integridad de la dentición primaria con la finalidad de evitar retardo en el crecimiento y el desarrollo, peso corporal significativamente más bajo, desarrollo de problemas ortodónticos, hábitos nocivos, secuelas psicológicas, dificultades de fonación y masticación y así lograr disminuir el deterioro en la calidad de vida de los pacientes.<sup>13,14</sup>

La caries de la infancia temprana puede ser una forma de caries particularmente virulenta, que comienza poco después de la erupción dental, se desarrolla en las superficies dentales lisas,

progresa rápidamente y tiene un impacto perjudicial en la dentición<sup>15</sup>. Dentro de nuestro estudio se identificó el consumo de una dieta cariogénica rica en carbohidratos como factor etiológico de la caries de la primera infancia que al igual que en un estudio realizado en México donde se evaluó la prevalencia de caries de la infancia temprana, el 74,6% de los pacientes estudiados con esta entidad presentaban una dieta altamente calórica.<sup>16</sup>

Los pacientes con dentición primaria afectada por caries, con compromiso pulpar y que no son rehabilitados, pueden tener como consecuencia una alteración en el desarrollo del órgano dental permanente al igual que se ve afectado el control del espacio, en la arcada dentaria<sup>12</sup>, es por este motivo que en el caso reportado se decide realizar los tratamientos pulpares para permitir rehabilitar las unidades dentarias con el fin de conservarla hasta la erupción de la dentición permanente, porque solo una dentición primaria sana y bien conservada puede garantizar la función masticatoria, el desarrollo del lenguaje y de la dentición permanente.<sup>17</sup>

De igual manera, la atención odontopediátrica de pacientes con compromiso sistémico requiere de un cuidado mayormente significativo por parte del especialista, ya que este debe estar capacitado con el conocimiento necesario para el manejo médico, hallazgos bucales y manejo odontológico, con la finalidad de hacer un correcto abordaje y evitar posibles complicaciones en el tratamiento.<sup>18</sup>

La ICAR es una queratosis muy poco frecuente y en mucho de los casos no existe antecedentes familiares de la misma, sin embargo, se asocia a consanguinidad entre los padres. En este caso a pesar de que no existen antecedentes de consanguinidad sí existía esta alteración en un primo y un sobrino de origen paterno.<sup>19, 20</sup> En el ámbito bucal, los pacientes con esta alteración, tienen una alta demanda en la ingesta de calorías por esta razón son individuos que se encuentran

en riesgo de padecer caries de la infancia temprana, tal es el caso de nuestra investigación y la descrita por Vergotine en el 2013.<sup>21</sup>

En la actualidad no existe un protocolo de atención odontológica de pacientes con ICAR, sin embargo, diversos autores en casos reportados menciona la importancia de la comprobación del flujo salival, ya que si este se encuentra disminuido, se debe instaurar un tratamiento inmediato para la xerostomía, igualmente se ha reportado retraso en el habla que puede estar asociado a la misma disminución del flujo salival que impiden los movimientos normales de la lengua.<sup>4, 8, 9</sup>

La aplicación tópica de flúor como medida preventiva será útil en la prevención de la caries. Al momento de realizar el acto operatorio se debe evitar el aislamiento absoluto debido a que en el proceso de colocación del mismo se puede causar laceraciones de piel y mucosa, igualmente de debe tener cuidado con la manipulación innecesaria de la piel del paciente, protegiendo sus labios con gel humectante. Así mismo, se recomienda realizar ajustes en la dosificación de los agentes anestésicos locales debido a que esto pacientes presentan altos niveles de toxicidad hepática.<sup>8</sup>

Por último, la protección visual para esto pacientes, es necesaria durante el acto operatorio debido a que presentan comúnmente alteraciones en los párpados de tipo ectropión cicatricial que produce exposición de la córnea y ulceraciones.<sup>22</sup>

## Conclusión

El éxito de la rehabilitación bucal integral en pacientes con ICAR va a depender del abordaje realizado por el especialista. La educación y la prevención jugarán un papel importante en la erradicación de la caries. Además, la reducción

del tiempo operatorio y la disminución de la manipulación de los tejidos peribucales evitarán posibles complicaciones y garantizarán un buen tratamiento.

## Referencias

1. Marukian N, Choate K. Advances in understanding ichthyosis pathogenesis. *F1000 Faculty Rev.* 2016; 1497: 1-9.
2. Ávila G, Montoya M, Bustillo M, Carrasco D, Rodríguez C, Carranza N. Ictiosis Arlequín: Reporte de un caso en Honduras y revisión de la literatura. *Rev Med Hondur.* 2011; 79 (4): 199-202.
3. Beirana A, Ortiz M. Ictiosis verdaderas. *Rev Cent Dermatol Pascua.* 2008; 17 (2): 39-49.
4. Parikh P, Brar K, Glick J, Flamm A, Glick. Case report of fatal harlequin ichthyosis: Insights into infectious and respiratory complications. *JAAD Case Reports.* 2016; 2: 301-3.
5. Traupe H. The ichthyosis. A guide to clinical diagnosis, genetic counselling, and therapy. Berlín: Springer-Verlag; 1989.
6. Rodríguez L, Ginartea M, Vegab A, Toribio A. Ictiosis congénitas autosómicas Recesivas. *Actas Dermosifiliogr.* 2013; 104:270-84.
7. Sánchez I, Sarmiento Y, Crespo A, Portal M. Ictiosis congénita grave. *Rev Cubana Pediatr.* 2009; 81: 1. Disponible en: [http://scielo.sld.cu/scielo.php?script=sci\\_arttext&pid=S0034-75312009000100008&lng=es](http://scielo.sld.cu/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S0034-75312009000100008&lng=es)
8. Ramar K, Sankar A, Hariharavel V, Aravindhan R, Ganesh C, Leshwaryah K. Oral Manifestation of Autosomal Recessive Congenital Ichthyosis in a 2-Year-Old Patient. *Case Reports in Dentistry.* 2014; 1: 1-3.

9. Morales M, Martínez M. Ictiosis laminar. Caso clínico. Rev Cent Dermatol Pascua. 2011; 20: 1.
10. Saavedra J, Sierralta M, Saavedra C, Rivera V, Cerda F. Ictiosis congénita tipo laminar, reporte de un caso. Revista Anacem. 2013; 2: 100- 2.
11. Plafnik R. Uso de N-acetilcisteína tópica en ictiosis lamelar. Dermatología Pediátrica Latinoamericana. 2012; 10: 1-2.
12. Barrios Z. Rehabilitación Bucal en el paciente pediátrico. reporte de caso. MedULA. 2011; 20: 67-72.
13. Corona A, Guerrero M, Rodríguez J, Pérez R, Hernández M. Rehabilitación oral en niños, con enfoque preventivo y psicológico: reporte de un caso. Rev Tamé 2014; 3 (7):223-9.
14. Guerrero M, Galeana M, Corona A. Caries de la infancia temprana: medidas preventivas y rehabilitación. Rev Odontol Latinoam. 2011; 4 (1): 25-8. Disponible en: <http://www.odontologia.uady.mx/revistas/rol/pdf/V04N1p25.pdf>
15. Alonso M, Karakowsky L. Caries de la infancia temprana. Perinatol Reprod Hum 2009; 23 (2): 90-7.
16. Aguilar F, Duarte G, Rejón M, Serrano F, Pinzón A. Prevalencia de caries de la infancia temprana y factores de riesgo asociados. Acta Pediátr Mex. 2014; 35: 259-66.
17. Mendoza A, Valencia S. Pulpectomia. Rev. Act. Clin. Med. 2012; 23. Disponible en: [http://www.revistasbolivianas.org.bo/scielo.php?script=sci\\_arttext&pid=S2304-37682012000800007&lng=es](http://www.revistasbolivianas.org.bo/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S2304-37682012000800007&lng=es).
18. Acosta M, Bolívar M, Giunta C, Mora K. Manejo odontológico de pacientes pediátricos comprometidos sistemáticamente. Revisión bibliográfica. Rev de Odontopediatria Latinoamericana. 2015; 5: 1.
19. Bozán I, Díaz M, Díaz B, Julia M. Ictiosis Laminar congénita. Evolución de un caso. Gac Méd Espirit 2011; 13(3):12-15.
20. Ruiz Y, Maitland R, Sánchez H, Romero M. Ictiosis Lamelar “Bebé Colodión”. Rev Méd Costa Rica Centroamérica 2006; 63 (577):169-73.
21. Vergotine R, de Lobos M, Montero M. Harlequin ichthyosis: a case report. Pediatr Dent. 2013;35 (7): 497-9.
22. Ozlen O, Levent A, Nesrin T, Yelda O. Cicatricial upper and lower eyelid ectropion in an ichthyosis patient. Surgical correction. J Dermatol Case Rep. 2011; 5 (2): 27-9.

