

M.E. Rodríguez de Rivera
M.M. Sabater
M.S.M. Soares
E. Chimenos

Manifestaciones orales en enfermedades sistémicas. Revisión bibliográfica

Facultad de Odontología.
Unidad de Medicina Bucal.
Universidad de Barcelona

Correspondencia:

Dr. E Chimenos
Facultad de Odontología
Campus Universitario de Bellvitge
Feixa Llarga s/n
08907 L'Hospitalet de Llobregat (Barcelona)

RESUMEN

Se realiza una revisión bibliográfica de los últimos dos años en 18 revistas internacionales y 8 nacionales, acerca de las enfermedades sistémicas que cursan con manifestaciones orales. Las enfermedades han sido agrupadas en endocrinas y metabólicas, genéticas y autoinmunes. Se describen los diferentes aspectos clínicos de cada una de ellas.

PALABRAS CLAVE

Patología sistémica; Manifestaciones orales.

ABSTRACT

The authors present a revision of the literature, corresponding to the last two years in 18 international newspapers and 8 national, about the oral manifestations of systemic diseases. The diseases have been classified in endocrine and metabolic, genetic and autoimmune. The different clinical aspects of each one are described.

KEY WORDS

Systemic pathology; Oral manifestations.

INTRODUCCIÓN

Gran número de enfermedades sistémicas cursan con manifestaciones orales. El conocimiento de las características clínicas de dichas enfermedades y de sus manifestaciones orales tienen gran importancia, pues éstas pueden ser la primera evidencia clínica de una condición sistémica previamente no diagnosticada. Su reconocimiento puede llevar al diagnóstico temprano y tratamiento del desorden. Además, pueden ayudar a diagnosticar entidades estrechamente relacionadas y modificar la conducta de un tratamiento odontológico, necesitando de una atención especial.

Se observa en la literatura que no hay unanimidad entre los autores ante una clasificación de las diferentes enfermedades sistémicas que presentan manifestaciones orales, debido especialmente a las múltiples características bucomaxilofaciales que presentan, de modo que, a menudo, pueden pertenecer a más de un grupo en la clasificación.

En este estudio hemos clasificado las enfermedades en los siguientes grupos: enfermedades endocrinas y metabólicas, enfermedades genéticas y enfermedades autoinmunes, de acuerdo con la etiología y localización de las manifestaciones clínicas más características, relacionadas con las estructuras orales. En cada una de estas entidades se describen los aspectos clínicos que afectan la mucosa oral, el periodonto, las glándulas salivales, los huesos maxilares y los dientes.

ENFERMEDADES ENDOCRINAS Y METABÓLICAS

Los trastornos endocrinos son con frecuencia lentos en su inicio y sutiles en su presentación. Disminuyen la longevidad y erosionan la calidad de vida. Por tanto, la identificación y el tratamiento precoces de estos trastornos proporcionan un gran beneficio al paciente. En los últimos años, las oportunidades de tratar con éxito endocrinopatías previamente no sospechadas han mejorado mucho gracias a la disponibilidad de técnicas sensibles para medir las hormonas

y sus metabolitos y sus efectos sobre cada paciente en particular.

Existen un gran número de enfermedades endocrinas y metabólicas que cursan con alteraciones en la cavidad oral. Pueden manifestarse con lesiones en la mucosa oral, alteraciones óseas en maxilares y alteraciones dentarias.

ENFERMEDADES QUE AFECTAN A LA MUCOSA ORAL

Hialinosis cutánea y mucosa

Una de las enfermedades metabólicas que se manifiestan con lesiones en la mucosa oral es la hialinosis cutánea y mucosa, también llamada lipoidoproteínosis o enfermedad de Urbach-Wiethe. Se trata de un síndrome genético raro que se hereda con carácter autosómico recesivo. Se caracteriza por el depósito de una sustancia de tipo hialinoide en la dermis y en el tejido conectivo de la submucosa, principalmente en la boca, faringe, laringe y órganos internos. La mucosa oral de los pacientes afectados se vuelve nodular y engrosada debido a la infiltración difusa de material de tipo hialino. Las regiones más frecuentemente afectadas son la mucosa labial, la región posterior de la lengua, el frenillo lingual, la mucosa oral y el paladar. La afectación de la lengua conlleva una grave limitación de la movilidad y la pérdida de las papilas en el dorso, mientras que la infiltración de la mucosa oral puede provocar estenosis del conducto de Stenon y parotiditis retrógrada. La afectación gingival en la hialinosis cutánea y mucosa es poco frecuente. Bazopoulou-Kyrkanidou y cols.⁽¹⁾ publican el caso de un hombre de 66 años de edad que presenta una hiperplasia gingival debido a la infiltración difusa de un material de tipo hialino. El diagnóstico diferencial en este caso debe efectuarse con las enfermedades sistémicas con manifestaciones mucocutáneas. Fundamentalmente debe plantearse el diagnóstico diferencial con la amiloidosis mucocutánea y la porfiria eritropoyética. Las alteraciones histoquímicas

510 en la amiloidosis son características. En la porfiria sólo se afectan las zonas cutáneas expuestas al sol y no se encuentran depósitos de material hialinoide alrededor de las membranas perivasculares engrosadas. También se han encontrado depósitos de material hialinoide en las lesiones orales de pacientes con conjuntivitis «leñosa» que es fundamentalmente una enfermedad mucosa, sin afectación cutánea. La fibromatosis hialina juvenil y la hialinosis sistémica infantil se presentan con tumores hialinos mucocutáneos y gingivales. Ambas enfermedades son letales en edades tempranas. En la esclerosis tuberosa y otros síndromes hamartomatosos como la enfermedad de Cowden se encuentran múltiples pápulas verrucosas de aspecto adoquinado en la piel y mucosa oral, incluyendo la encía. Finalmente, el pseudoxantoma elástico se incluye clásicamente en el diagnóstico diferencial de la hialinosis cutánea y mucosa, pero las manifestaciones orales son muy raras. La anatomía patológica de las lesiones gingivales presenta depósito de material hialino. Por tanto el diagnóstico de la hialinosis cutánea debe efectuarse siempre mediante toma de biopsia⁽¹⁾.

Porfiria eritropoyética congénita

Silvestre y cols.⁽²⁾ presentan el caso clínico de una paciente de 21 años de edad diagnosticada de porfiria eritropoyética congénita en la que se observan manifestaciones orofaciales graves muy características de esta enfermedad. Las porfirias son un grupo de enfermedades en las que se altera el metabolismo de las porfirinas, debido a un defecto enzimático determinado genéticamente. El fallo primordial es el bloqueo en la síntesis del grupo hemo. El cuadro clínico es de comienzo precoz, y se han observado orinas rojas desde la lactancia debido a que existe gran cantidad de porfirinas 1 en orina y heces. Se caracteriza por la aparición de lesiones en la piel de forma aguda en las áreas expuestas al sol; las vesículas y ampollas pueden romperse y ulcerarse, posteriormente se curan con cicatrices retráctiles. En el curso de episodios repetidos se llegan a producir marcadas defor-

midades reparativas, sobre todo en la cara, así como mutilaciones de orejas, dedos y cartílago nasal. Existe hipertrichosis alternando con áreas de alopecia, por lo que algunos han llegado a atribuir a estos pacientes cara de hombre lobo. Pueden aparecer cambios en la coloración de los dientes, tanto temporales como permanentes, los cuales se presentan con un tinte rosado o marrón. Este fenómeno se denomina eritrodondia, debido al depósito local de las uroporfirinas en periodos de odontoformación. Es frecuente la presencia de anemia hemolítica y esplenomegalia; a veces se encuentran alteraciones neurológicas⁽²⁾. En el caso de la paciente referida llamaban la atención las mutilaciones en manos, con desaparición de falanges, donde quedaban únicamente muñones. Presentaba gran hipertrichosis en brazos y piernas. En la exploración de la cara se observaron áreas de hiperpigmentación que alternaban con otras de hipopigmentación. Había serias mutilaciones de los pabellones auriculares y cartílago nasal casi inexistente. Existía una grave microstomía producida por repetidos episodios de cicatrices retráctiles que le habían ido limitando la apertura bucal. Se había producido una anquilotosis del labio superior a la encía adherida del proceso alveolar superior, que lo había dejado expuesto, por lo que sufría una grave sequedad con formación de costras serohemáticas debidas a la irritación de dicha zona. La exploración intraoral estaba seriamente dificultada por la escasa apertura. El estado de la mucosa oral era normal; sin embargo el estado dental y periodontal estaba muy deteriorado. Se estableció inicialmente un tratamiento con fisioterapia oral para intentar mejorar la apertura consiguiendo una discreta mejoría.

Diabetes mellitus

En los pacientes diabéticos insulino dependientes se han encontrado mayor número de lesiones en la mucosa oral. En el estudio efectuado por Guggenheimer y cols.⁽³⁾ se encontraron con mayor frecuencia 3 lesiones que no guardan relación con la infección por candidas. Estas lesiones eran la lengua fisurada, los fibromas irritativos y las úlceras traumáticas. En cuanto a

la patogenia de la lengua fisurada, se considera que es un trastorno del desarrollo, determinado genéticamente, una manifestación de la edad o de cambios en la cavidad oral. Estos hallazgos se encontraron con mayor frecuencia en los pacientes de mayor edad afectados de diabetes insulino dependiente de larga duración. Éstos también se quejaban con mayor frecuencia de boca seca, a pesar de no encontrarse una disminución apreciable del flujo salival.

No se había descrito anteriormente mayor prevalencia de fibromas irritativos ni de úlceras traumáticas en pacientes diabéticos insulino dependientes. Inicialmente se pensó que estos hallazgos podían estar relacionados con el mayor número de pérdidas de dientes y en el gran número de pacientes que llevaban prótesis dentales. Sin embargo, sólo 3 de los 10 pacientes con fibromas irritativos y ninguno de los 14 pacientes con úlceras traumáticas eran portadores de prótesis parciales o completas. Los únicos factores que se encontraron relacionados con la presencia de fibromas irritativos fueron el hábito de fumar, la ingesta de alcohol y la presencia de una nefropatía. En este estudio tampoco se encontró ningún factor etiológico directamente relacionado con la presencia de úlceras traumáticas. La única relación existente puede ser el retraso del tiempo de cicatrización que presentan estos pacientes diabéticos. Esta alteración puede ser debida a diferentes factores, como la microangiopatía que presentan, o al defecto de funcionamiento de los leucocitos polimorfonucleares⁽³⁾.

En los pacientes diabéticos insulino dependientes también se encuentran con mayor frecuencia 4 tipos de lesiones candidiásicas: estomatitis protésica, atrofia de las papilas linguales, glositis romboidal media y queilitis angular. Estos autores no encontraron mayor incidencia de liquen plano, hiperplasia gingival o alteraciones de las glándulas salivales en el grupo estudiado⁽³⁾. Sin embargo, otros autores como Petrou-Amerikanou y cols.⁽⁴⁾ han demostrado mayor incidencia de liquen plano oral en pacientes con diabetes tipo I. Estos hallazgos se pueden justificar por la etiopatogenia autoinmune común en ambas enfermedades. Los factores que soportan esta hipótesis son la pre-

sencia de anticuerpos contra las células de Langerhans, la presencia de anticuerpos antiinsulina y la presencia de ácido glutámico descarboxilasa.

Otros estudios como el de Soskolne⁽⁵⁾ pretende relacionar la diabetes con la presencia de enfermedad periodontal. Este autor encontró resultados similares tanto en los pacientes diabéticos insulino dependientes como en los no insulino dependientes. En ambos casos existe una mayor prevalencia y severidad de la enfermedad periodontal comparando con un grupo control. No parece existir ninguna correlación entre la prevalencia o la severidad de la enfermedad periodontal y la duración de la diabetes. Los pacientes diabéticos bien controlados, medidos por la determinación de hemoglobina glicosilada en sangre, padecen enfermedad periodontal menos grave que los pacientes diabéticos mal controlados^(5,6). Otro importante aspecto clínico es la influencia que la enfermedad periodontal puede presentar sobre el control de la diabetes. En este tema la literatura se muestra poco clarificadora, aunque recientes estudios demuestran que el control adecuado de la enfermedad periodontal en pacientes con diabetes reduce el nivel de productos glicosilados en el suero.

Por otra parte, se ha observado que a igual cantidad de placa bacteriana existe mayor sangrado gingival en pacientes diabéticos pobremente controlados que en diabéticos bien controlados, basando estos hallazgos en una placa más patogénica debido a la hiperglicemia. Estudios en animales y humanos demuestran que la microflora crevicular se transforma en gramnegativa o anaerobia por efecto de la diabetes⁽⁷⁾. Estos autores estudiaron un grupo de niños afectados de diabetes tipo I, encontrando una mayor afectación periodontal, con mayor sangrado gingival y mayor profundidad de sondaje que en los controles sanos.

En general todas las complicaciones bucales de la diabetes mellitus (xerostomía, candidiasis, caries dental, enfermedad periodontal avanzada) se dan generalmente en correlación directa con el grado de control metabólico conseguido⁽⁸⁾.

Son numerosos los autores que piensan que los

512 pacientes diabéticos insulino-dependientes presentan indudablemente mayor predisposición a la enfermedad periodontal⁽⁹⁾. Estos autores han demostrado que la hiperglicemia puede actuar indirectamente exacerbando la destrucción de los tejidos inflamados y que tanto la hiperglicemia como la hipoglucemia pueden actuar interfiriendo los mecanismos biológicos reparativos de las matrices conectivas del tejido periodontal. Por lo tanto, puede considerarse que la enfermedad periodontal puede tratarse de otra complicación importante de la diabetes mellitus insulino-dependiente^(6,10).

A su vez la enfermedad periodontal grave puede complicar el control metabólico de la diabetes. Al tratarse de una infección bacteriana crónica, el uso de antibióticos sistémicos proporciona un efecto doblemente beneficioso a los pacientes diabéticos: por una parte reduce los signos y síntomas locales de la enfermedad periodontal y por otra parte facilita el control metabólico de la diabetes⁽¹¹⁾.

Los profesionales de la salud oral deben tratar en algunos casos a pacientes que presentan infecciones odontogénicas que además se acompañan de manifestaciones sistémicas. Cuando estos pacientes presenten fiebre, malestar, taquicardia y deshidratación, hay que tener presente que pueden tener una enfermedad sistémica concomitante como la diabetes⁽¹²⁾.

Hiperparatiroidismo

Dentro de las enfermedades endocrinas, hay otra lesión característica en la mucosa oral que puede hacer sospechar la presencia de una patología sistémica concomitante y contribuir a su diagnóstico. Se trata del granuloma de células gigantes, que puede ser la primera manifestación de un hiperparatiroidismo primario, como es el caso del paciente referido por Parbatani⁽¹³⁾. La paciente era una mujer de 58 años de edad que acudió a la consulta dental por presentar una tumoración en la encía superior. El estudio anatomopatológico confirmó que se trataba de un granuloma de células gigantes multinucleadas. En la analítica efectuada se encontraron niveles elevados de calcio que hicieron sospechar la presencia de un adenoma para-

tiroideo que posteriormente fue localizado ectópicamente⁽¹³⁾.

ENFERMEDADES QUE AFECTAN A LOS MAXILARES

Hiperparatiroidismo primario

Diferentes autores han efectuado estudios para valorar la afectación del hueso en algunas enfermedades endocrinas. Según el trabajo elaborado por Muñoz y cols.⁽¹⁴⁾, los pacientes con hiperparatiroidismo primario mostraron una significativa reducción de la densidad mineral ósea en todas las regiones analizadas y el 71,8% cumplía criterios densitométricos de osteoporosis. Las manifestaciones orales a nivel óseo consisten en la disminución de la densidad radiográfica y la transformación del trabeculado normal en uno fino con aspecto de puntilla. Los cambios en el hueso cortical incluyen el adelgazamiento o desaparición de la cresta alveolar y la línea inferior de la mandíbula. La desaparición de la cortical alveolar confiere forma de huso a las raíces de los dientes. En los lugares donde las trabéculas están más destruidas aparecen zonas de fibrosis que semejan quistes. Cuando las áreas de radiolucidez son más circunscritas puede producirse una lesión reparativa de células gigantes (tumor pardo). Estos tumores se observan como una lesión osteolítica, por lo general multilocular, bien delimitada, con las corticales óseas adelgazadas. En algunos casos, como en el paciente publicado por Goshen y cols.⁽¹⁵⁾, puede ser la primera manifestación de un hiperparatiroidismo. Se trata de una paciente de 27 años con un tumor mandibular de 8-10 cm de diámetro, en la que se encontró en la analítica un aumento de los niveles de calcio y de hormona paratiroidea, ocasionado por un adenoma de paratiroides⁽¹⁵⁾.

El estudio anatomopatológico de estos tumores los describe como un tejido reparativo con áreas de hemorragia y abundantes células gigantes multinucleadas, acompañadas de macrófagos con pigmento hemosiderínico.

La afectación radiológica de los huesos faciales es variable. En el hiperparatiroidismo primario, la afectación del maxilar o mandíbula se encuentra entre el 5-40%, mientras que para la forma secundaria la afectación es del 45-75%⁽¹⁶⁾. Las lesiones óseas pueden describirse como un exceso relativo de actividad osteoclástica sobre la osteoblástica, con reemplazamiento fibroso de la médula ósea. El tejido fibroso que rellena los espacios medulares tiene unas características especiales, en su interior existen microquistes y en algunas zonas quistes grandes, visibles macroscópicamente.

Durante años los tumores pardos han sido asociados a las formas primarias de hiperparatiroidismo; sin embargo, cada día son más numerosos los casos publicados asociados a un hiperparatiroidismo secundario a un fallo renal. La sintomatología causada por estas lesiones depende de su tamaño y localización. En la mandíbula puede causar dolor o deformidad, así como alteraciones en la masticación. En otros casos son completamente asintomáticos y su diagnóstico es casual, al realizar la exploración radiológica.

El diagnóstico diferencial de las lesiones óseas maxilofaciales es amplio; la importancia de la anamnesis clínica y la interpretación radiológica de las lesiones es de vital importancia para encaminar el estudio hacia el diagnóstico final. Ante este tipo de lesiones habrá que pensar en el granuloma reparativo de células gigantes, el tumor de células gigantes, el quiste óseo aneurismático, el ameloblastoma y el querubismo⁽¹⁵⁻¹⁷⁾.

Osteoporosis

Diferentes estudios intentan relacionar la osteoporosis sistémica con la pérdida de hueso en la cavidad oral, la pérdida de dientes y los diferentes factores de riesgo de estas entidades. La severidad de la pérdida de hueso alveolar empeora con la edad. Esto ha hecho pensar a diferentes autores que puede estar relacionado con diversas situaciones que predisponen también a la osteoporosis y a la osteopenia. Jeffcoat⁽¹⁸⁾ publica un trabajo en el que revisa los factores de riesgo que predisponen a la osteoporosis y a la perio-

odontitis, así como intenta relacionar la pérdida de hueso en la cavidad oral con la osteopenia sistémica⁽¹⁸⁾.

Existe la evidencia de que los tratamientos que mejoran la densidad mineral ósea sistémica, como el tratamiento hormonal sustitutivo y la terapia con bisfosfonato, pueden retrasar la pérdida de dientes y de hueso alveolar.

La periodontitis es una enfermedad inflamatoria caracterizada por la pérdida de tejido conectivo y de hueso alveolar. Como la osteoporosis es una enfermedad silente, no provoca síntomas hasta estados avanzados, en los que se producen movilidad dental, abscesos y pérdida de dientes. Aunque el factor etiológico de la periodontitis es la placa bacteriana patogénica en un paciente susceptible, la periodontitis y la osteoporosis tienen algún factor de riesgo en común. Estos pueden estar relacionados con un aumento de la prevalencia con el envejecimiento, con el hábito de fumar y con la concomitancia de enfermedades o medicaciones que retrasan la cicatrización, como sería el caso de la diabetes u otras enfermedades endocrinas.

ENFERMEDADES QUE AFECTAN LOS DIENTES

Hipofosfatemia, raquitismo, hipoparatiroidismo e hiperparatiroidismo

Diferentes autores han estudiado la influencia del calcio, la PTH y la vitamina D en el desarrollo del esmalte⁽¹⁹⁾. Estos autores han observado como la deficiencia de vitamina D produce hipocalcificación del esmalte en desarrollo.

La hipofosfatemia también se relaciona con alteraciones en el desarrollo dentario y puede encontrarse en el hiperparatiroidismo, el raquitismo, la osteomalacia, el hiperinsulinismo, la hipervitaminosis D, el síndrome de Addison, así como en el embarazo y la lactancia. En estos casos ocurre una formación ósea anormal debido a una disfunción de los osteoblastos.

El raquitismo, producido por déficit de vitamina D,

514 suele acompañarse de retraso eruptivo y defectos de desarrollo del esmalte. La variedad hipofosfatémica no muestra diferencias en el desarrollo dentario. El raquitismo vitamina D-resistente es una forma hereditaria que cursa con alteraciones dentarias limitadas al espacio pulpar, con grandes cámaras con cuernos pulpares que se acercan al límite amelodentinario.

El hipoparatiroidismo cursa con hipocalcemia; puede afectar a la odontogénesis, produciendo alteraciones puntiformes en el esmalte. También se pueden producir retrasos de erupción.

El síndrome de di George es una alteración congénita que se acompaña de aplasia de timo, inmunodeficiencia celular y agenesia de paratiroides. Las características orofaciales que presentan estos pacientes son: hipertelorismo, inserción baja del pabellón auricular y micrognatia. Existe un retraso de erupción de los dientes permanentes e hipoplasia del esmalte⁽²⁰⁾.

Las anomalías dentarias asociadas con el pseudohipoparatiroidismo son: defectos de desarrollo del esmalte, calcificaciones pulpares y malformaciones radiculares con cámaras pulpares ampliadas, hipodondia y microdondia. También pueden encontrarse retrasos eruptivos.

En el hiperparatiroidismo sólo se ha descrito la pérdida de la lámina dura.

La hipofosfatemia se caracteriza por la hipoplasia o aplasia del cemento radicular, con aparición de cambios en el hueso alveolar y la pérdida prematura de dientes temporales. El complejo dentino-pulpar también se ve afectado, con calcificaciones dentinarias y formación de grandes cámaras pulpares.

Fucosidosis y enfermedad por acúmulo de glucógeno tipo III

La fucosidosis es una enfermedad metabólica que cursa también con trastornos de la erupción. Existe retraso eruptivo de la dentición temporal y erupción prematura de la dentición permanente. Además suelen existir alteraciones morfológicas como incisivos conoides y taurodontismo, alteraciones del número (hipodondia) e hipomineralización.

En la enfermedad por acúmulo de glucógeno tipo III se ha descrito un caso en dentición temporal donde se recogen anomalías dentarias posicionales y otras alteraciones morfológicas como cúspides supernumerarias y taurodontismo.

Acromegalia e hipopituitarismo

La acromegalia, trastorno debido a un exceso de hormona de crecimiento, cursa también con manifestaciones en el área orofacial. Se produce un agrandamiento de los labios y de la lengua y un prognatismo, con la consiguiente malposición dentaria. Los cambios que se producen tanto en tamaño como en forma son muy lentos, y en algunos casos puede diagnosticarse esta enfermedad por una maloclusión⁽²¹⁾.

En el hipopituitarismo se observa un retraso eruptivo, supuestamente relacionado con el retraso de desarrollo óseo.

Diabetes mellitus

Collin y cols.⁽²²⁾ han investigado la prevalencia de la caries dental en los pacientes diabéticos y han intentado relacionarla con el control metabólico de la enfermedad y con las complicaciones vasculares. Los resultados del estudio no demostraron claramente una mayor incidencia de caries en pacientes diabéticos; sin embargo sí que se demostró que el efecto protector de la saliva es menor en estos pacientes⁽²²⁾.

ENFERMEDADES GENÉTICAS CON MANIFESTACIONES ORALES. ENFERMEDADES QUE AFECTAN LA MUCOSA BUCAL

Entre las enfermedades genéticas que afectan la mucosa bucal hemos encontrado, en la literatura revisada, la acantosis nigricans, la neurofibromatosis, el síndrome de Ehlers-Danlos, el síndrome de Cowden y la fibromatosis gingival hereditaria.

La acantosis nigricans y la neurofibromatosis pre-

sentan signos clínicos en piel y mucosa con alteración de coloración. A semejanza del síndrome de Cowden pueden acompañarse de patología sistémica benigna o maligna.

Acantosis nigricans

La acantosis nigricans es un síndrome cutáneo caracterizado por la presencia de placas hiperpigmentadas que afectan más comúnmente las axilas, nuca y cuello. Las manifestaciones bucales se observa en cerca de 50% de los casos y se caracterizan por lesiones papilomatosas con pigmentación negra en encía, lengua, paladar, zona peribucal y semimucosa labial⁽²³⁾.

La acantosis nigricans puede presentarse sola o asociada a síndromes como la displasia anhidrótica ectodérmica y el síndrome de Crouzon^(24,25). La ocurrencia simultánea de acantosis nigricans y neoplasias malignas está bien documentada, particularmente con relación al adenocarcinoma gástrico.

Amador y cols.⁽²³⁾ describen un caso de acantosis nigricans en el que las lesiones bucales de esta entidad fueron los primeros signos de sospecha de un adenocarcinoma gástrico. Los autores relatan que las lesiones bucales y de piel se redujeron significativamente después de la extirpación del tumor maligno. Asimismo sugieren que las lesiones bucales deberían ser consideradas como un indicador diagnóstico de posible malignidad interna, como lo son las lesiones de piel.

Neurofibromatosis

La neurofibromatosis se incluye dentro de las enfermedades neuroectodérmicas o facomatosis. Las manifestaciones clínicas se caracterizan por múltiples neurofibromas y manchas café con leche en la piel. Frecuentemente presenta alteraciones esqueléticas y retraso mental⁽²⁶⁾. Recientes estudios apuntan que la frecuencia de lesiones orales en la neurofibromatosis es de cerca de 70 a 90%, sugiriendo que tales complicaciones se pueden haber menospreciado en algunos informes más antiguos, en los que se relataban

prevalencias de 4 a 7% de lesiones bucales. Las manifestaciones bucales más comunes son: neurofibroma en lengua, neurofibromas intraóseos de los maxilares, aumento de las papilas fungiformes linguales y aumento del foramen y canal mandibular. Ruggiere y cols.⁽²⁶⁾ relatan un caso de neurofibromatosis con lesión central de células gigantes en mandíbula y fémur; tal asociación no había sido informada anteriormente.

Síndrome de Cowden

El síndrome de Cowden es una enfermedad genética, autosómica dominante, que se caracteriza por la presencia de múltiples hamartomas de origen ectodérmico, mesodérmico y endodérmico en piel y membranas mucosas. También cursa con múltiples neoplasias y lesiones orales características⁽²⁷⁾.

La aumentada incidencia de neoplasias malignas es una característica importante en los pacientes con este síndrome. Han sido documentados casos de carcinoma gástrico, carcinoma de endometrio, carcinoma renal, carcinoma de células de Merkel, osteosarcoma, entre otros. También se observa afectación del sistema nervioso con epilepsia, retraso mental, neuromas, meningiomas y alteraciones no específicas en el EEG.

Las manifestaciones orales incluyen lesiones papilomatosas que afectan más frecuentemente la lengua, labios y encía. El paladar, mucosa bucal y fauces son menos afectados. El paladar es alto, los maxilares hipoplásicos y la lengua puede ser grande, lobulada y fisurada. Otras manifestaciones menos frecuentes son hipodondia, caries rampante, gingivitis hemorrágica, periodontitis rápidamente progresiva, quistes óseos, hipoplasia de paladar blando y úvula. La presencia de carcinoma espinocelular ha sido relatada, pero como una complicación rara⁽²⁷⁾.

Síndrome de Ehlers-Danlos

El síndrome de Ehlers-Danlos constituye un grupo heterogéneo de trastornos del tejido conectivo que afectan la piel, ligamentos, ojos y vasos. La mucosa oral se encuentra excesivamente frágil y fácilmente

- 516 Las manifestaciones dentales más frecuentes son anodoncia, retraso en la erupción dentaria, dientes conoides e hipoplasia de esmalte^(31,32).

ENFERMEDADES QUE AFECTAN LOS MAXILARES

Existe una gran variedad de anomalías del desarrollo que afectan las estructuras faciales. Entre los procesos en los que los maxilares pueden afectarse se incluyen: síndrome de Crouzon, síndrome de Apert, síndrome de Gorlin-Goltz, picnodisostosis, osteosclerosis autosómica dominante.

Síndrome de Crouzon

Las principales características craneofaciales del síndrome de Crouzon consisten en el cierre prematuro de las suturas craneales, hipoplasia del tercio medio de la cara con órbitas poco profundas y proptosis ocular. También pueden encontrarse características como aumento de la presión intracraneal, deficiencia mental, epilepsia, atresia del orificio auditivo, sordera de conducción, anquilosis de codos, desviación septal, cifosis basilar, ensanchamiento de la fosa hipofisaria y alteraciones dentales⁽²⁵⁾. La asociación del síndrome de Crouzon con acantosis nigricans ha sido descrita por diversos autores. Se postula que tal asociación determina características craneofaciales atípicas y más graves como hidrocefalia, atresia coanal, displasia cementaria en ambos maxilares, malformación Arnold-Chiari, estenosis espinal, escoliosis y deformidad pélvica. Nagase y cols.⁽²⁵⁾ afirman que la ocurrencia del síndrome de Crouzon asociado a la acantosis nigricans, juntamente con la presencia de parálisis facial, pérdida de audición y mutación cromosómica en el gen *FGFR3* (factor receptor de crecimiento de fibroblastos) posiblemente se trata de una entidad clínica distinta.

Síndrome de Apert

El síndrome de Apert es una anomalía congénita

rara, que representa una variante de la craneosinostosis, caracterizada por malformaciones craneofaciales y sindactilia, displasias en otras regiones del esqueleto y anomalías viscerales⁽³³⁾. Las malformaciones craneofaciales incluyen cráneo hiperacro-braquicefálico, huesos frontal y occipital aplanados y prominencia temporal. La hipoplasia del tercio medio de la cara produce relativo prognatismo mandibular. En un 30 a 75% de los casos existe un retraso de la erupción dentaria y paladar hendido. Este síndrome parece ser transmitido con carácter autosómico dominante; sin embargo, la mayoría de los casos posiblemente son nuevas mutaciones esporádicas. Muchos revelan tendencias familiares y algunos casos son asociados con anomalías genéticamente determinadas como paladar hendido y oxicefalia. Paravatty y cols.⁽³³⁾ describen un caso de síndrome de Apert en el que no hay historia familiar, sugiriendo en este caso la posibilidad de representar una nueva mutación. El paciente presentaba aspecto facial característico con hipoplasia del tercio medio, hipertelorismo, depresión en el puente nasal, prognatismo mandibular, baja inserción de las orejas, exoftalmos y proptosis. Intraoralmente se observa paladar ojival y hendido, úvula bífida y maloclusión severa.

Síndrome de Gorlin-Goltz

El síndrome de Gorlin-Goltz o síndrome de carcinoma nevoide de células basales presenta como principales características: múltiples carcinomas de células basales, queratoquistes odontogénicos y anomalías de costillas. Además, se observan anomalías del sistema nervioso, alteraciones cardíacas, oculares y esqueléticas, entre otras^(34,35). Los queratoquistes odontogénicos (QO) son los hallazgos orales más significativos; a menudo son las primeras manifestaciones del síndrome. Estos quistes se desarrollan en la primera década de la vida y pueden ser detectados en pacientes con menos de 10 años. Muzio y cols.⁽³⁵⁾ afirman que la presencia de por lo menos un QO en niños sugiere la posibilidad de que éstos puedan padecer el síndrome de Gorlin-Goltz.

dañada. Se observa macrodoncia o microdoncia, defecto del esmalte, defecto de la dentina y periodontitis. El síndrome se divide en 10 tipos distintos, de acuerdo con sus características clínicas, genéticas y bioquímicas. La asociación con periodontitis ha sido descrita en los tipos IV y VIII; sin embargo, Reichert y cols.⁽²⁸⁾ presentan un caso clínico del síndrome de Ehlers-Danlos tipo III con periodontitis rápidamente progresiva (PRP). Los autores creen que la deficiencia del colágeno, un defecto óseo con lesión de furca y la reducción en el número de células inmunocompetentes actuaron como factores predisponentes determinantes de la infección por anaerobios y desarrollo de la PRP, en este caso.

Fibromatosis gingival hereditaria

Habitualmente la fibromatosis gingival hereditaria es un componente de diversos síndromes; sin embargo es más frecuente la presentación de la forma familiar no sindrómica transmitida con carácter dominante o esporádico en 20% de los casos. El carácter recesivo también se ha informado asociado a distintas características faciales dismorfias. Harrison y cols.⁽²⁹⁾ describen un caso de fibromatosis gingival asociado a síndrome de Prune-Belly y sin antecedentes familiares. El síndrome incluye anomalías de la musculatura abdominal, anomalías nefróticas y facies dismorfa: prominencia frontal, puente nasal ancho y boca grande. El cuadro nosológico no permite relacionar el caso con ningún síndrome anteriormente descrito. Los autores suponen que la asociación del síndrome de Prune-Belly con fibromatosis gingival aislada y dismorfia facial puede ser una coincidencia o posiblemente representaría una nueva asociación aún no estudiada.

ENFERMEDADES QUE AFECTAN A LAS GLÁNDULAS SALIVALES

Afectando las glándulas salivales encontramos la aplasia glandular y la displasia ectodérmica hipohidrótica.

Aplasia glandular

La aplasia total de las glándulas salivales mayores es una entidad poco frecuente. Las manifestaciones clínicas de la aplasia de las glándulas salivales depende del número de glándulas perdidas y su contribución en la saliva total. Los síntomas pueden ser insignificantes o producir intensa sensación de boca seca. Las caries dentales múltiples y la pérdida dental temprana son los signos orales más comunes en pacientes con aplasia de las glándulas salivales⁽³⁰⁾.

Suele presentarse sola o combinada con otras anomalías como paladar hendido, disostosis mandibulo-facial y síndrome de Melkersson-Rosenthal. Matsuda y cols.⁽³⁰⁾ relatan un caso de aplasia de glándulas salivales mayores, en un niño de 5 años, con labio y paladar hendidos, sin antecedentes familiares. Clínicamente se notaba depresión bilateral en región parotídea, las glándulas submandibulares no eran palpables y no se observaban las papilas de los orificios de los conductos de Stenon y Wharton. Para comer, el paciente necesitaba ingerir líquidos debido a la intensa xerostomía. Una tomografía computarizada confirmó la ausencia bilateral de las glándulas parótidas y submandibular derecha.

Displasia ectodérmica hipohidrótica

Las displasias ectodérmicas son enfermedades que afectan la dermis y sus derivados, siendo los dientes, las glándulas sudoríparas y el pelo las estructuras más comúnmente afectadas. La displasia ectodérmica anhidrótica hereditaria es la forma más frecuente. Es un síndrome que se caracteriza clínicamente por presentar anhidrosis, hipotricosis e hipodoncia^(31,32). En pocos casos se ha informado la presencia de aplasia de glándulas salivales asociada a la displasia ectodérmica, de modo que los autores cuestionan si ésta es parte de un desorden del ectodermo. Nordgarden y cols.⁽³²⁾ presentan un caso de displasia ectodérmica hipohidrótica que cursó con hipoplasia de glándulas parótidas y aplasia de submandibular.

518 Picnodisostosis

La picnodisostosis es un desorden autosómico dominante que frecuentemente presenta consanguinidad entre los padres. Se caracteriza por corta estatura, aumento de la densidad ósea del esqueleto, defectos en las falanges terminales y displasias del cráneo. La facies es peculiar, con protuberancias frontales, nariz picuda, mentón pequeño y ángulo mandibular no palpable^(36,37). Los maxilares son hipoplásicos y el paladar muestra un aspecto muy característico, tiende a ser alto, largo, estrecho y ojival con un surco profundo en el rafe medio, sin comunicación con las fosas nasales. Frecuentemente no hay neumatización de los senos maxilares y los frontales. Hay diversas alteraciones en la dentición como retraso o adelantamiento del tiempo de erupción, hipoplasia radicular, hipercementosis, retraso en la exfoliación de los dientes deciduos, microdoncia e hipoplasia del esmalte. Un importante factor a ser considerado en este síndrome es que, debido a la esclerosis esquelética, existe una fragilidad ósea latente que predispone a fracturas y osteomielitis de los maxilares secundarias a extracciones dentales^(36,37).

Osteosclerosis autosómica dominante

La osteosclerosis autosómica dominante es un desorden del desarrollo, autolimitado, que afecta el crecimiento y la remodelación del hueso y presenta hiperostosis cortical generalizada. Los niveles de fosfataza alcalina son normales. Las alteraciones óseas se manifiestan como hiperostosis cortical simétrica de los huesos tubulares largos y cortos y de la base del cráneo, así como del hombro, de la pelvis y de la caja torácica. Se inician en la infancia y se estabilizan tras la pubertad. En la mandíbula se observa un aumento del espesor de la cortical, una depresión central anterior y aumento del ángulo mandibular. El hueso alveolar y la dentición son normales. El diagnóstico diferencial incluye el querubismo, la enfermedad de Paget, la osteopetrosis, la acromegalia y la enfermedad de Van Buschem, entre otras. Curran y cols.⁽³⁸⁾

relatan varios casos de osteosclerosis autosómica dominante en una misma familia. Señalan que el torus palatino o mandibular puede ser una característica relativa a esta enfermedad. A pesar de la esclerosis ósea, el riesgo de osteomielitis maxilar postoperatoria es bajo.

ENFERMEDADES QUE AFECTAN LOS DIENTES

Las alteraciones del número y de la forma de los dientes son las más frecuentemente asociadas a las enfermedades genéticas y están presentes en diferentes síndromes. La microdoncia, la agenesia y las alteraciones morfológicas dentales son características habituales del síndrome de Turner, de la displasia ectodérmica anhidrótica, del síndrome de Reiger, del síndrome de Down, del síndrome de Waardenburg y ocasionalmente pueden ser observadas en el síndrome branquio-oto-renal^(24,39-43).

Síndrome de Turner

Los hallazgos orales más frecuentes en los individuos con síndrome de Turner son hipoplasia mandibular, microdoncia, erupción prematura de los dientes permanentes, dientes con raíces cortas. Las coronas dentarias presentan una forma peculiar con menor dimensión en el sentido mesiodistal. El análisis radiográfico de los tejidos duros de estos dientes ha mostrado que el cromosoma X influye principalmente en el depósito de esmalte y tiene poco o ningún efecto sobre el crecimiento de la dentina⁽³⁹⁾.

Según Pavlov y cols.⁽²⁴⁾ y Nordgarden⁽³²⁾, la agenesia dentaria total o parcial, la microdoncia y la forma conoide de las coronas dentarias en la displasia ectodérmica anhidrótica son expresiones clínicas preponderantes y que pueden llevar al diagnóstico precoz de este síndrome. El taurodontismo severo también es un hallazgo muy frecuente⁽²⁴⁾.

Síndrome de Down

La dentición del paciente con síndrome de Down

se caracteriza por una alta prevalencia de anomalías y malformaciones: incisivos en clavija, caninos puntiagudos, retraso eruptivo, agenesias dentarias, hipoplasia del esmalte, microdoncia y taurodontismo. Las alteraciones más frecuentes en los tejidos blandos son: macroglosia, úvula bífida y fisura palatina y los maxilares son hipoplásicos con pseudoprogнатismo del tercio inferior del rostro^(40,41).

Síndrome de Reiger

El síndrome de Reiger es una anomalía transmitida en forma autosómica dominante. Se caracteriza por presentar alteraciones en las estructuras de origen mesodérmico y ectodérmico. Las manifestaciones faciales incluyen hipoplasia del tercio medio, hipoplasia maxilar y raíz nasal baja y ancha. Acompañando a estas alteraciones se encuentra displasia o hipoplasia del iris, hendidura de las pupilas, glaucoma, escleróticas azules, opacidad corneal y catarata, retraso mental y alteraciones esqueléticas, entre otras. La dentición es una de las estructuras ectodérmicas más afectadas presentando microdoncia, dientes conoides, incisivos en clavija, hipoplasia del esmalte, retrasos eruptivos y agenesias. Jiménez y cols.⁽⁴²⁾ describen dos casos pertenecientes a una misma familia en los que, además de las características típicas del síndrome, se observa hiperplasia del frenillo labial superior, peculiaridad no informada anteriormente en otros casos.

Síndrome branquio-oto-renal

El síndrome branquio-oto-renal (SBOR) es una entidad autosómica dominante caracterizada por anomalías de los oídos, de las hendiduras branquiales y se acompaña de grados variados de displasia renal. En los aspectos bucales se observa paladar alto y hendidura, úvula bífida, sobremordida y retrognatismo. Prabh y cols.⁽⁴³⁾ presentan un caso clínico del síndrome BOR asociado a microdoncia generalizada, lo que no ha sido anteriormente informado. Los autores creen que las características genéticas de esta entidad no

están claramente definidas y que posiblemente haya otras formas de transmisión distintas de las hasta ahora presentadas.

Síndrome de Waardenburg

El síndrome de Waardenburg es un trastorno genético, autosómico dominante, que se caracteriza por alteraciones oculares, raíz nasal ancha y alta, heterocromía del iris y pérdida congénita de audición. Bandyopadhyay y cols.⁽⁴⁴⁾ describen un caso de anodoncia parcial asociado al referido síndrome e intentan explicar tal manifestación considerando que se trata de un trastorno que afecta estructuras esencialmente ectodérmicas.

Osteogénesis imperfecta

La osteogénesis imperfecta es un desorden del tejido conectivo que se transmite de forma autosómica dominante. El tipo I es el resultado de la reducción en la cantidad de colágeno, mientras que los tipos II, III y IV son debidos a alteraciones cualitativas y cuantitativas del colágeno. Los pacientes pueden tener esclerótica azul, pérdida de audición, dentinogénesis imperfecta, deficiencia de crecimiento, fragilidad articular, o cualquier combinación de estas características⁽⁴⁵⁾.

La osteogénesis imperfecta se clasifica según criterios clínicos y radiológicos; cada uno de los tipos se subdividen de acuerdo con la ausencia o presencia de dentinogénesis imperfecta. Algunos pacientes no presentan ninguna manifestación clínica, ni alteraciones radiográficas dentales, sin embargo otros presentan una importante afectación de la dentina.

En la dentinogénesis imperfecta los dientes son translúcidos con un color gris, marrón o amarillo. Normalmente las abrasiones se instauran precozmente, llegando la corona clínica dental a desaparecer totalmente. Radiográficamente las coronas de los dientes son bulbosas, con marcada constricción cervical, las raíces son cortas y la cámara pulpar puede obliterarse con el tiempo. Se observa atricción generalizada⁽⁴⁵⁾.

520 MANIFESTACIONES ORALES DE LAS ENFERMEDADES AUTOINMUNES Y DE CAUSA DESCONOCIDA. ENFERMEDADES QUE AFECTAN A LA MUCOSA ORAL

Alergia por contacto

La alergia por contacto intraoral es una entidad clínica que se manifiesta por una afectación de la mucosa oral que varía desde una simple quemazón a grandes úlceras y erosiones. Es poco conocida en general y autores como Rossi y Greenberg⁽⁴⁶⁾ han diagnosticado varios casos en los últimos 5 años y han publicado un artículo de revisión en el año 1999. Ellos dividen las alergias por contacto intraorales en tres tipos: las causadas por alimentos, las causadas por productos utilizados en la higiene bucal y las debidas a materiales empleados en odontología.

La alergia por contacto verdadera es una forma de hipersensibilidad de tipo diferido, que en la mayoría de pacientes se presenta con una sensación de quemazón cuya localización se corresponde con la zona de la mucosa expuesta al agente causal.

Cuando la reacción alérgica por contacto es causada por los alimentos, los alergenos más frecuentes son caramelos y chicles que contienen aromatizantes como la canela, o bien verduras y frutas frescas. Las zonas de la mucosa oral más comúnmente afectadas son los labios, la mucosa yugal y los márgenes linguales. En ocasiones las manifestaciones de la alergia por contacto intraoral debida a los alimentos y la debida a los productos para la higiene bucal se superponen, ya que suelen presentar en su composición los mismos aromatizantes, siendo el más frecuente la canela en forma de aceite y aldehído cinámico. Además los dentífricos y los colutorios, sobre todo los antiplaca, contienen pirofosfatos y citrato de cinc que pueden causar una irritación de la mucosa oral y que debemos diferenciar de una verdadera alergia por contacto intraoral. En cuanto a los materiales utilizados en odontología, se han descrito reacciones alérgicas por contacto frente al oro, los acrilatos, la amalgama y el alambre usado

en ortodoncia. La reacción alérgica frente al oro verdadera se presenta como una reacción liquenoide o bien como un eritema leve y se diagnostica con una prueba epicutánea positiva con tiosulfato sódico de oro. Las reacciones alérgicas debidas a acrilatos tienden a ser difusas; por el contrario las debidas a la amalgama suelen presentarse como unas lesiones liquenoides en la mucosa oral que está en contacto directo con la restauración⁽⁴⁶⁾.

Estomatitis aftosa recidivante

La estomatitis aftosa recidivante es la enfermedad más común de la mucosa oral, su etiología es desconocida pero su base es autoinmune y genética⁽⁴⁷⁾ y a ésta se pueden asociar otros factores. Bueso y cols.⁽⁴⁷⁾ describen un caso clínico de linfoma de Hodgkin cervical que desencadenó la aparición de aftas mayores y herpetiformes en la mucosa oral queratinizada principalmente y que cursaron con mayor dolor y retraso en la cicatrización.

La estomatitis crónica ulcerativa es una enfermedad de reciente descripción y de etiología desconocida que se presenta con los signos clínicos de una gingivitis descamativa⁽⁴⁸⁾. Hay pocos casos descritos y este trabajo describe el decimotercer paciente desde 1990, en que se describió el primero. Histológica y clínicamente presenta rasgos que recuerdan al liquen plano y al lupus eritematoso discoide oral. Sin embargo el diagnóstico definitivo se realiza mediante la inmunofluorescencia directa que muestra la presencia de IgG en el núcleo de las células de la zona más inferior del epitelio y con unos anticuerpos antinucleares llamados SES-ANA (anticuerpos específicos antiepitelio estratificado) positivos.

Dermatomiositis juvenil

Las manifestaciones orales que se presentan en la dermatomiositis juvenil han sido mencionadas en muy pocos trabajos de investigación^(49,50). La presencia de telangiectasias en el tejido gingival es uno de los signos clínicos a tener en cuenta en el diagnóstico de esta

enfermedad, aunque en muchos casos aparecen cuando el paciente ya ha presentado otras manifestaciones de su patología. Además en la dermatomiositis juvenil también pueden observarse otras manifestaciones orales como edema, erosiones y ulceraciones.

Enfermedad de Behçet

Las úlceras orales constituyen una de las manifestaciones clínicas más importantes para el diagnóstico de la enfermedad de Behçet⁽⁵¹⁾. Se ha observado en este estudio que los pacientes con enfermedad de Behçet y aftas mayores de repetición, presentan un comienzo en épocas más precoces de sus episodios aftosos que los pacientes cuyas úlceras orales son menores.

Lupus eritematoso sistémico

Al estudiar la presencia de síntomas de sequedad oral y ocular en pacientes con lupus eritematoso sistémico y su relación con la fase de actividad de la enfermedad, se encontró que un 85% de los pacientes referían sintomatología de xerostomía y xeroftalmia^(52,53). No se obtuvieron datos que indiquen una relación entre los síntomas de sequedad y la actividad de la enfermedad.

Síndrome de Stevens-Johnson

La necrolisis epidérmica tóxica es una entidad que cursa con lesiones cutáneas de aspecto similar a quemaduras y con extensa pérdida de piel. Esta enfermedad junto con el síndrome de Stevens-Johnson suelen ser secundarias a la toma de fármacos. En este artículo se estudiaron 203 pacientes con necrolisis epidérmica tóxica y síndrome de Stevens-Johnson no relacionados con una reacción de injerto contra el huésped y se les interrogó sobre la ingesta farmacológica. Ninguno tomaba corticoides. En el síndrome de Stevens-Johnson, el retirar de forma precoz el fármaco posible desencadenante del proceso, da como resultado un aumento significativo de la supervivencia de estos pacientes⁽⁵⁴⁾.

Granulomatosis de Wegener

La granulomatosis de Wegener puede presentarse en su inicio sólo con manifestaciones en la cavidad oral, aunque la localización más frecuente de las lesiones es en el tracto respiratorio superior y en ocasiones en forma de sinusitis. Las lesiones orales se presentan en forma de un aumento de tamaño en el tejido gingival localizado o generalizado y con un aspecto granular. Es importante el diagnóstico precoz de estos pacientes ya que un tratamiento rápido disminuye el riesgo de afectación sistémica⁽⁵⁵⁾.

Anemia de Fanconi

La anemia de Fanconi es un síndrome que predispone al desarrollo de neoplasias malignas del tipo de las leucemias, carcinomas hepatocelulares y carcinomas epidermoides de la cavidad oral. Se describe un caso de un carcinoma epidermoide de la cavidad oral en una paciente joven con anemia de Fanconi que había desarrollado un año antes un pioderma gangrenoso en la región pretibial⁽⁵⁶⁾.

Liquen plano oral

De 98 casos publicados en la literatura anglosajona de los años 1977-1999 sobre liquen plano oral que habían malignizado, sólo 33 estaban suficientemente documentados. Basándose en estos datos y en otros de una revisión del año 1978, se cuestiona la afirmación de que el liquen plano oral sea una lesión premaligna⁽⁵⁷⁾.

Tras la determinación del índice de placa, el índice de presencia de cálculo y la pérdida de inserción en pacientes con liquen plano oral, se obtuvieron resultados mayores en los casos de liquen plano atrófico erosivo que en los que sólo presentaban lesiones reticulares⁽⁵⁷⁾.

Penfigoide

La gingivitis descamativa y la aparición de ampo-

522 llas en cualquier zona de la cavidad oral son los signos clínicos más frecuentes del penfigoide benigno de mucosas⁽⁵⁸⁻⁶⁰⁾.

Los penfigoides son un grupo de enfermedades que se incluyen en los procesos ampollares autoinmunes que cursan con ampollas subepiteliales. En recientes publicaciones se ha asociado el HLA-DQB1 con el penfigoide cicatrizal⁽⁶¹⁾.

En un estudio sobre 401 pacientes con penfigoide benigno de mucosas, la mucosa oral estaba afectada en el 100% de los casos y se ha evidenciado que en ocasiones la afectación oral no era concomitante con la afectación de otras mucosas⁽⁶⁰⁾.

El penfigoide ampollar es raro en la infancia y se conocen unos 50 casos descritos en total. Se sugiere que técnicas especiales de ELISA son útiles en el diagnóstico y en la determinación de la actividad de la enfermedad durante el tratamiento⁽⁶²⁾. Se ha investigado la relación entre los niveles de unos anticuerpos circulantes anti-BP180 con la actividad del penfigoide ampollar y se ha observado que es importante su presencia en cuanto a la efectividad del tratamiento⁽⁶³⁾.

Se ha utilizado un fármaco como la dapsona en el tratamiento del penfigoide benigno de mucosas en un grupo de 20 pacientes con enfermedad de moderada a severa y se obtuvo una mejoría evidente de las lesiones orales en el 75% de los casos⁽⁶⁴⁾.

ENFERMEDADES QUE AFECTAN A LAS GLÁNDULAS SALIVALES

Síndrome de Sjögren

Existen pocos casos descritos en la literatura sobre la asociación entre Síndrome de Sjögren y anemia perniciosa. Una posible relación podría estar en que la gastritis crónica atrófica es la complicación más común del síndrome de Sjögren que afecta al tracto gastrointestinal⁽⁶⁵⁾.

En un estudio de 16 pacientes con Síndrome de Sjögren primario, se observó que tan importante como la

cantidad de flujo salival es la calidad de la saliva para evitar la presencia de síntomas de sequedad oral⁽⁶⁶⁾.

Se examinaron las glándulas parótidas de nueve pacientes con Síndrome de Sjögren secundario o síndrome seco con ultrasonografía, un nuevo medio de diagnóstico por la imagen. Los resultados fueron el hallazgo de múltiples áreas hipocogénicas de forma bilateral y un patrón no homogéneo en el parénquima parotídeo⁽⁶⁷⁾.

ENFERMEDADES QUE AFECTAN LOS MAXILARES

Artritis reumatoide juvenil

La artritis reumatoide juvenil cursa con una afectación de la articulación temporomandibular caracterizada por una alteración del cóndilo, que puede variar desde una pequeña erosión hasta una destrucción más severa del mismo. En la edad infantil los síntomas más frecuentes son los ruidos articulares y el dolor. La apariencia facial de los pacientes con artritis reumatoide juvenil se caracteriza por alteraciones del crecimiento que incluyen: mandíbula pequeña, clase II de Angle, mordida abierta anterior e incisivos superiores protruidos. La mayoría de estas alteraciones son producidas por un crecimiento en rotación posterior de la mandíbula⁽⁶⁸⁾.

Beta-talasemia, mucocelos antrales, histiocitosis X

La beta-talasemia es una hemoglobinopatía de origen hereditario que cursa con alteraciones en la médula ósea que a nivel orofacial se manifiestan por una protrusión del maxilar superior junto a una obliteración de los senos maxilares. Además existe una disminución de la trabeculación de la mandíbula y de los procesos alveolares, así como alteraciones oclusales del tipo de mordida abierta anterior y clase II de Angle dental y esquelética⁽⁶⁹⁾.

Los mucocelos antrales son muy poco frecuentes y Raj y cols.⁽⁷⁰⁾ describen un caso producido por un linfoma no Hodgkin nasal.

Otra patología de causa desconocida que afecta a los huesos maxilares es la histiocitosis X. Estos autores describen un caso que debutó con un retraso en la cicatrización tras una exodoncia, superior a los 6 meses, y por una movilidad dentaria importante⁽⁷¹⁾.

ENFERMEDADES QUE AFECTAN LOS DIENTES

Artritis reumatoide juvenil y beta-talasemia

En el apartado de patología sistémica que produce alteraciones a nivel dental, Walton y cols.⁽⁶⁸⁾, en un artículo del año 1999 sobre la artritis reumatoide juvenil, describen un aumento en la prevalencia de caries en estos pacientes que puede ser debido a una alteración de la secreción salival y a los fármacos con un alto contenido en azúcar. También presentan una disminución en la apertura bucal que difi-

cultaría tanto la higiene bucal como la remoción de la placa⁽⁶⁸⁾.

Otra enfermedad que presenta un aumento de caries en los niños es la beta-talasemia⁽⁶⁹⁾. La posible causa de esta mayor prevalencia podría estar en una alteración del flujo salival debida a un importante depósito férrico en la glándula parótida.

CONSIDERACIONES FINALES

Aunque algunas de las enfermedades aquí presentadas sean poco frecuentes, el reconocimiento de sus características sistémicas y manifestaciones orales por parte del profesional de la salud oral es fundamental, ya que existe la posibilidad de que éstos traten a pacientes con dichas enfermedades en sus consultas. Las manifestaciones bucodentales y/o craneofaciales pueden ser determinantes para el diagnóstico de muchas entidades patológicas sistémicas.

BIBLIOGRAFÍA

1. Bazopoulou-Kyrkanidou E, Tosios KL, Zabelis G, Charalampopoulou S, Papanicolaou SL. Hyalinosis cutis et mucosae: gingival involvement. *J Oral Pathol Med* 1998;**27**:233-7.
2. Silvestre DFJ, Del Campo MM, García GD. Porfiria eritropoyética congénita: a propósito de un caso clínico. *Av Odontostomatol* 1999;**15**:47-50.
3. Guggenheimer J, Moore PA, Rossie K, Myers D, Mongelluzzo MB, Block HM, Weyant R, Orchard T. Insulin-dependent diabetes mellitus and oral soft tissue pathologies. *Oral Surg Oral Med Oral Pathol Oral Radiol Endod* 2000;**89**:563-9.
4. Petrou-Amerikanou C, Markopoulos AK, Belazi M, Karamitsos D, Papanayotou P. Prevalence of oral lichen planus in diabetes mellitus according to the type of diabetes. *Oral Dis* 1998;**4**:37-40.
5. Soskolne WA. Epidemiological and clinical aspects of periodontal diseases in diabetics. *Ann Periodontol* 1998;**3**:1-11.
6. Taylor GW, Arbor A. Periodontal treatment and its effects on glycemic control. *Oral Surg Oral Med Oral Pathol Oral Radiol Endod* 1999;**87**:311-315.
7. Muñoz R, Vichez R, Gijón JJ, González J, Ruiz M. Estado periodontal en jóvenes con diabetes tipo 1. *Arch Odontostomatol* 1999;**15**:398-406.
8. Delgado E, Berini L, Gay C. El paciente diabético en la práctica odontostomatológica. Consideraciones y situaciones de emergencia en la clínica dental. *Av Odontostomatol* 1998;**14**:135-43.
9. Nishimura F, Takahashi K, Kurihara M, Takashiba S, Murayama Y. Periodontal disease as a complication of diabetes mellitus. *Ann Periodontol* 1998;**3**:21-29.
10. Kinane DF. Periodontitis modified by Systemic Factors. *Ann Periodontol* 1999;**4**:54-63.
11. Grossi SG, Genco RJ. Periodontal disease and diabetes mellitus: A Two-Way Relationship. *Ann Periodontol* 1998;**3**:51-61.
12. Shahgoli S, Shapiro R, Best JA. A dentoalveolar abscess in a pediatric patient with ketoacidosis caused by occult diabetes mellitus. *Oral Surg Oral Med Oral Pathol Oral Radiol Endod* 1999;**88**:164-6.
13. Parbatani R, Tinsley GF, Path FR, Danford MH. Primary hyperparathyroidism presenting as a giant-cell epulis. *Oral Surg Oral Med Oral Pathol Oral Radiol Endod* 1998;**85**:282-4.
14. Muñoz M, Ventosa M, Mezquita P, Luna V, López F, Becerra D, Quesada M, Escobar F, Jimenez J. Utilidad de la densitometría ósea en la evaluación del hiperparatiroidismo primario. *Med Clin* 2000;**114**:521-4.
15. Goshen O, Aviel-Ronen S, Dori S. Brown tumour of hyperparathyroidism in the mandible associated with atypical parathyroid adenoma. *J Laryngol Otol* 2000;**114**:302-4.
16. Fernández-Bustillo AJ, Martino R, Murillo J, Garatea J, Palomero R. Tumor pardo de localización maxilar. Elemento diagnóstico de hiperparatiroidismo primario. *Medicina Oral* 2000;**5**:208-13.

17. Chimenos E, Finestres F, Sicilia JC. El querubismo detectado en la edad adulta: diagnóstico diferencial desde una perspectiva clínica radiológica. *Odontoestomatol Clin Pract* 2000;1:64-70.
18. Jeffcoat MK. Osteoporosis: a possible modifying factor in oral bone loss. *Annals Periodontol* 1998;3:312-21.
19. Hervás A, FornerL, Llena MC. Manifestaciones dentales en enfermedades sistémicas. *Medicina Oral* 2000;5:109-17.
20. Fukui M, Amano A, Akiyama S, Daikoku H, Wakisaka S, Morisaki I. Oral findings in DiGeorge syndrome. Clinical features and histologic study of primary teeth. *Oral Surg Oral Med Oral Pathol Oral Radiol Endo* 1998;85:44-6.
21. Sugata T, Myoken Y, Tanaka S. Acromegaly identified in a patient with a complaint of malocclusion. *Oral Surg Oral Med Oral Pathol Oral Radiol Endo* 1998;85:44-6.
22. Collin HL, Uusitupa M, Niskanen L, Koivisto AM, Markkanen H, Meurman JH. Caries in patients with non-insulin-dependent diabetes mellitus. *Oral Surg Oral Med Oral Pathol Oral Radiol Endod* 1998;85:680-5.
23. Amador VR, Pedraza LE, Mendoza EC, Campos JB, Topete RO, Angeles AA. Oral manifestations as a hall-mark of malignant acanthosis nigricans. *J Oral Pathol Med* 1999;28:278-81.
24. Pavlov MI, Artaud C, Naulin-Ifi C. Etue d'un cas de dysplasie ectodermique X-dépendante. *Actualités Odonto-Stomatologiques* 1998;203:367-377.
25. Nagase T, Nagase M, Hirose S, Ohmori K. Crouzon syndrome with acanthosis nigricans: case report and mutational analysis. *Cleft Palate-Craniofacial Journal* 2000;37:79-82.
26. Ruggieri M, Pavone V, Polizzi A, Albanese A, Mgro G, Merino M, Duray PH. Unusual form of recurrent giant cell granuloma of the mandible and lower extremities in a patient with neurofibromatosis. *Oral Surg Oral Med Oral Pathol Oral Radiol Endod* 1999;87:67-72.
27. Chaudhry SI, Shirlaw PJ, Morgan PR, Challacombe SJ. Cowden's syndrome (multiple hamartoma and neoplasia syndrome): diagnostic dilemmas in three cases. *Oral Dis* 2000;6:248-252.
28. Reichert S, Riemann D, Plaschka B, Muchulla HKG. Early-onset periodontitis in a patient with Ehlers-Danlos syndrome type III. *Quintessence Int* 1999;30:785-790.
29. Harrison M, Odell EW, Agrawel M, Saravanamuttu R, Longhurst P. Gingival fibromatosis with prune-belly syndrome. *Oral Surg Oral Med Oral Pathol Oral Radiol Endod* 1998;86:304-7.
30. Matsuda C, Matsui Y, Ohno K, Michi K. Salivary gland aplasia with cleft lip and palate, A case report and review of the literature. *Oral Surg Oral Med Oral Pathol Oral Radiol Endod* 1999;87:594-599.
31. Castellanos EJ, Correa D, Carro A, López M. Anodontie associée à une dysplasie ectodermique anhidrotique: A propos d'un cas clinique. *Rev D'Odontologie* 2000;29:16-22.
32. Nordgarden H, Johannessen S, Storhaug K, Jensen JL. Salivary gland involvement in hypohidrotic ectodermal dysplasia. *Oral Dis* 1998;4:152-154.
33. Paravatty RP, Ahsan A, Sebastian BT, Pai KM, Dayal PK. Apert syndrome. A case report with discussion of craniofacial features. *Quintessence Int* 1999;30:423-426.
34. McNamara T, Trotman CA, Russell KA. Gorlin-goltz: what's? *Spe Care Dentist* 1998;18:84-86.
35. Muzio I, Nocini P, Bucci, Pannone G, Consolo U, Procaccini M. Early diagnosis of nevoid basal cell carcinoma syndrome. *J Am Dent Assoc* 1999;130:669-674.
36. Landa S, Esteban S, Montes E, et al. Alteraciones maxilofaciales en una familia con picnodisostosis. *Medicina Oral* 2000;5:25-31.
37. Alibhai ZA, Matee MIN, Chinda ML, Moshy J. Presentation and mangement of chronic osteomyelitis in an African patient with picnodysostosis. *Oral Dis* 1999;5:87-89.
38. Curran AE, Pfeffle RC, Miller E. Autosomal dominant osteosclerosis. *Oral Surg Oral Med Oral Pathol Oral Radiol Endod* 1999;87:600-604.
39. Szilágyi A, Keszthelyi G, Nagy G, Madléna M. Oral manifestations of patients with Turner syndrome. *Oral Surg Oral Med Oral Pathol Oral Radiol Endod* 2000;89:577-584.
40. Jiménez LJ, Prats MJG, Herrera RC, Ferreri MC. Implantes dentales en el síndrome de Down. *Rev Eur Odonto-Estomatología* 1999;11:81-88.
41. Jiménez LJ, Prats MJG, Llimos EG. Características odontoestomatológicas del niño con síndrome de Down. *Rev Eur Odonto-Estomatol* 1998;10:104-109.
42. Jiménez JL, Domínguez AR, Prats MJG, Herera CB, Moreno G. Síndrome de Reiger. A propósito de dos casos. *Quintessence* 1999;12:679-683.
43. Prabhu NT, Alexander S, Rebecca J. Branchio-oto-renal syndrome with generalized microdontia. *Oral Surg Oral Med Oral Pathol Oral Radiol Endod* 1999;87:180-183.
44. Baypadhyay S, Sheokumar P, Singhania PK. Partial anodontia in case of Waardenburg's syndrome. *Journal of Laryngol Oto* 1999;113:672-674.
45. O'Connell AC, Marini JC. Evaluation of oral problems in an osteogenesis imperfecta population. *Oral Surg Oral Med Oral Pathol Oral Radiol Endod* 1999;87:189-196.
46. Grossi S, Greenberg M. Alergia por contacto intraoral :revisión de la bibliografía y algunos casos clínicos. *J Am Dent Assoc* 1999;2(2):42-49.
47. Bueso SC, Bagán JV, Jimenez Y, Lloria E, Cardona F. Linfoma de Hodgkin cervical como desencadenante de una forma atípica de estomatitis aftosa recidivante. *Rev Eur Odonto-Estomatología* 1998;X(5):321-24.
48. Lorenzana E, Rees TD, Glass M, Dettweiler JG. Chronic ulcerative stomatitis: a case report. *J Periodontol* 2000;71(1):104-11.
49. Brennan M, Patronas N, Brahim J. Bilateral condilar resorption in dermatomyositis, a case report. *Oral Surg Oral Med Oral Pathol Oral Radiol Endod* 1999;87:446-51.
50. Ghali FE, Stein LD, Fine JO, Burkes EJ, McCauliff DP. Gingival telangiectasias, an underappreciated physical sign of juvenile dermatomyositis. *Arch Dermatol* 1999;135:1370-1374.
51. Krause I, Rosen Y, Kaplan I, Milo G, Molad Y, Weinberger A. Recurrent aphthous stomatitis in Behçet's disease: clinical features and correlation with systemic disease expression and severity. *J Oral Pathol Med* 1999;28:193-6.

52. Jensen JL, Bergen HO, Gilboe I, Husby G, Axell T. Oral and ocular sicca symptoms and findings in systemic lupus erythematosus. *J Oral Pathol Med* 1999;**28**:317-22.
53. Rossi S, Glick M. Lupus erythematosus: considerations for dentistry. *J Am Dentist Assoc* 1998;**129**:330-9.
54. Garcia-Doval I, LeCleach L, Bocquet H, OteroXL, Roujeau JC. Toxic epidermal necrolysis and Stevens-Johnson syndrome. *Arch Dermatol* 2000;**136**:323-27.
55. Lilly J, Juhlin T, Lew D, Vincent S, Lilly G. Wegener's granulomatosis presenting as oral lesions. A case report. *Oral Surg Oral Med Oral Pathol Oral Radiol Endod* 1998;**85**(2):153-157.
56. Dean A, Alamillos F, Vélez A, Velasco F, Rodas J, García A. Carcinoma epidermoide de la cavidad oral y anemia de Fanconi. Una asociación a tener en consideración. *Medicina Oral* 1999;**4**:410-15.
57. Ramón C, Bagán JV, Milián MA, Scully C. Periodontal status in patients with oral lichen planus: a study of 90 cases. *Oral Dis* 1999;**5**:303-306.
58. Bozkurt FY, Celenligil H, Sungur A, Ruacar S. Gingival involvement in mucous membrane pemphigoid. *Quintessence Int* 1998;**29**:438-441.
59. Scully C, Carrozzo M, Gandolfo S, Puiatti P, Monteil R. Update on mucous membrane pemphigoid. *Oral Surg Oral Med Oral Pathol Oral Radiol Endod* 1999;**88**:56-68.
60. Dayan S, Simmons R, Razzaque A. Contemporary issues in the diagnosis of oral pemphigoid, a selective review of the literature. *Oral Surg Oral Med Oral Pathol Oral Radiol Endod* 1999;**88**: 424-30.
61. Mobini N, Nagarwalla N, Razzaque A. Oral pemphigoid. Subset of cicatricial pemphigoid? *Oral Surg Oral Med Oral Pathol Oral Radiol Endod* 1998;**85**:37-43.
62. Chimanovitch I, Hamm H, Georgi M, Krois M, Stolz W, Apitz C, Bröcker EB, Zillikens D. Bullous pemphigoid in childhood. *Arch Dermatol* 2000;**136**:527-532.
63. Schmidt E, Obe K, Brocker EB, Zillikens D. Serum levels of antibodies to BP180 correlate with disease activity in patients with bullous pemphigoid. *Arch Dermatol* 2000;**136**:174-78.
64. Ciarrocca K, Greenberg MS. A retrospective study of the management of oral mucous membrane pemphigoid with dapsone. *Oral Surg Oral Med Oral Pathol Oral Radiol Endod* 1999;**88**:159-63.
65. Rodríguez A, Pérez FJ, Urbano F. Sjögren's syndrome and pernicious anaemia, case report. *Scand J Rheumatol* 1998;**27**:83-5.
66. Pedersen AM, Reibel J, Norgarden H, Bergem HO, Jensen JL, Nauntofte B. Primary Sjögren's syndrome: salivary gland function and clinical oral findings. *Oral Dis* 1999;**5**:128-138.
67. Mandel L, Orchowski YS. Using Ultrasonography to diagnose Sjögren's syndrome. *J Am Dentist Assoc* 1998;**129**:1129-1133.
68. Walton AG, Welbury RR, Foster HE, Thomason JM. Juvenil chronic arthritis: a dental review. *Oral Dis* 1999;**5**:68-75.
69. Rouhana B, Hatem GA, Doumit M, Sfeir E. Prise en charge des enfants thalassémiques a partir d'une expérience libanaise. *Actualités Odonto-Stomatologiques* 1999;**207**:337-346.
70. Raj P, Moharandia D, Siddiq MA, Stansbie JM. Nasal non-Hodgkin's lymphoma causing mucocele of the maxillary antrum. *J Laryngol Otol* 2000;**114**:158-9.
71. Keltoum O, Benrachadi L, Amrani M, Benzarti N. A propos d'un cas d'histiocytose X maxillaire. *Actualités Odonto-Stomatologiques* 1998;**203**:379-386.