



**UNIVERSIDAD NACIONAL AUTONOMA
DE MEXICO**

**FACULTAD DE ODONTOLOGIA
DIVISION DE ESTUDIOS DE POSTGRADO E INVESTIGACION
SECRETARIA DE SALUD
INSTITUTO NACIONAL DE PEDIATRIA**

**"INCIDENCIA DE PITS DENTALES Y FIBROSIS GINGIVAL EN
FAMILIAS CON ESCLEROSIS TUBEROSA**

**TRABAJO DE TESIS
QUE PRESENTA
ELIZABETH AGUILAR MACIEL
PARA OBTENER EL DIPLOMA DE
ESPECIALISTA EN:
ESTOMATOLOGIA PEDIATRICA**



MEXICO, D. F.

2008

HOJA DE APROBACIÓN

" INCIDENCIA DE PITS DENTALES Y FIBROSIS GINGIVAL EN FAMILIAS CON
ESCLEROSIS TUBEROSA (ET)"

DR. JOSÉ REYNES MANZUR
DIRECTOR DE ENSEÑANZA

DRA. MIRELLA VAZQUEZ RIVERA
JEFE DEL DEPARTAMENTO DE PRE Y POSGRADO

DR. EDUARDO DE LA TEJA ANGELES
PROFESOR TITULAR DEL CURSO DE ESTOMATOLOGÍA PEDIÁTRICA

DRA. ANTONIA CADENA GALDOS
TUTORA DE LA TESIS

DRA. MARÍA CRISTINA SOSA DE MARTÍNEZ
TUTORA DE METODOLOGÍA Y BIOESTADÍSTICA

DEDICATORIAS

A mis padres quienes me infundieron la ética y el rigor que guían mi transitar por la vida.

A Alex por su comprensión y apoyo durante mi desaparición en ésta etapa de mi vida

A Marco, Sandy, Adry, Ricky y Maye por su apoyo y confianza.

A Chris por traer felicidad a nuestras vidas.

AGRADECIMIENTOS

Durante estos años son muchas las personas que han participado en este trabajo y a quienes quiero expresar mi gratitud por el apoyo y la confianza que me han prestado de forma desinteresada, una página no alcanzaría para citar a todos los que directa o indirectamente contribuyeron para obtener los resultados que a continuación se presentan, sin embargo, y corriendo el riesgo de caer en omisiones, se referencia a continuación a los pilares de esta investigación.

Al Instituto Nacional de pediatría, por que a través de sus instalaciones, doctores y pacientes me permitió crecer humanamente.

A mi querida Directora de Tesis: Dra. Antonia Cadena Galdós por su disposición permanente e incondicional en ayudarme en la elaboración de este proyecto de investigación y por su estímulo para seguir creciendo intelectualmente.

A la Dra. Cristina Martínez por su asesoramiento científico, por su apoyo en el análisis estadístico de los datos, por aclarar mis dudas y por sus substanciales sugerencias durante la redacción de la Tesis, que tanto ayudaron a la culminación de ésta investigación, por su amistad.

A los Dres. Eduardo de la Teja Ángeles, Francisco Belmont, Antonia Cadena, Elías Madrigal, Hilda Ceballos, Jorge Tellez, Angel Escudero y Emély Estrada por ayudarme a crecer como persona, por sus consejos, por aclarar mis dudas y por haber acudido siempre en mi auxilio, ocupan un “rinconcito” en mi corazón.

A mis Amigos Gaby, Lily, Raziel y Américo, por ser como mis hermanos éstos 2 años, por su ayuda incondicional por su amistad, bromas y compañía.

A las niñas: Leo, Lucy, Arita, Arota, Susy y Gris, por su lealtad, apoyo incondicional y por su valiosa colaboración en la toma de fotografías y revisión de pacientes.

A los pacientes y familiares que amablemente participaron en éste estudio

Todo esto nunca hubiera sido posible sin apoyo y el amparo incondicional de mi familia, mis padres y mis hermanos, sin el amor de Alex, a todos Gracias

INCIDENCIA DE PITS DENTALES Y FIBROSIS GINGIVAL EN FAMILIAS CON ESCLEROSIS TUBEROSA

Dra. Antonia Cadena Galdós,* Dra. Elizabeth Aguilar Maciel, *Dra. Cristina Sosa-de-Martínez** Dr. Eduardo de-la-Teja-Ángeles*

RESUMEN

Objetivo: Comparar la incidencia de pits dentales y fibrosis gingival en familias con esclerosis tuberosa, con la de pacientes sanos y sus familiares.

Diseño: Descriptiva, prospectiva, observacional, transversal y comparativa

Fecha y sitio: Servicio de Estomatología del Instituto Nacional de Pediatría en el periodo comprendido entre enero de 2004 y marzo del 2005

Material y métodos: Pacientes referidos por los servicios de Genética y Neurología con esclerosis tuberosa (ET) referidos y sus familiares que aceptaron participar y un grupo control de 70 pacientes sanos y sus familiares.

Los pits dentales se identificaron mediante la técnica modificada de Mlynarzc; la fibrosis gingival, mediante una exploración bucal minuciosa.

Resultados: Se estudiaron 35 pacientes con ET, los cuales presentaban pits en dientes temporales en 14/35 y en dientes permanentes en 17/35 de los pacientes con ET y sus familiares en 24/35 . En el grupo control los hallazgos fueron 3/70 y 7/70, respectivamente y sus familiares en 14/70. Se

observó fibrosis gingival se encontró en 17 de los pacientes con ET y en sus familiares en 18/35 y en 6 sujetos del grupo control y 11 en sus familiares.

Discusión: Los pits dentales y la fibrosis gingival son un hallazgo frecuente en la esclerosis tuberosa.

Palabras clave: Esclerosis tuberosa, pits dentales, hipoplasia del esmalte, fibrosis gingival.

INTRODUCCIÓN

La esclerosis tuberosa es una enfermedad neurocutánea, con una incidencia de 1 por cada 9704 personas, descrita por primera vez por Bourneville en 1880.¹ Es una enfermedad autosómica dominante, aunque se han reportado mutaciones espontáneas en un 70%.^{2,3} Usualmente está ligada a una triada: epilepsia, retraso mental y angiofibromas, así como manifestaciones en piel y boca.⁴

La ET presenta múltiples manifestaciones en boca: paladar profundo, labio-paladar hendido, macroglosia y las más significativas son los pits dentales y la fibrosis gingival. Los pits dentales se describen como defectos del esmalte en forma de cráter clínicamente visibles, frecuentes en la dentición permanente y su aparición en la dentición temporal es discutible.⁵ Presenta una incidencia de 25/35 según Lygidakis.⁶ La fibrosis gingival se define como una proliferación de tejido conjuntivo fibroso. Se presenta con una incidencia aproximada de 22/39.⁵ Se localiza en la encía insertada vestibular de los dientes anteriores inferiores y puede aparecer en algunos otros sitios como son: labios, paladar y lengua,^{5,7} puede tener una coloración roja, amarilla o del color de la mucosa, de consistencia firme y de forma nodular.

No nos fue posible localizar estudios en donde se estudie conjuntamente los pits dentales y la fibrosis gingival en pacientes con ET. Por lo que el objetivo del presente estudio fue identificar, la incidencia de pits dentales y fibrosis gingival, en pacientes con esclerosis tuberosa que acuden al servicio de Estomatología procedentes de los servicios de Genética y Neurología en el Instituto Nacional de Pediatría de enero de 2004 a marzo

de 2005, en sus familiares, y comparar los resultados obtenidos en estos dos grupos con dos grupos semejantes de pacientes sanos.

MATERIAL Y MÉTODOS

Se diseñó una investigación descriptiva, prospectiva, observacional, transversal y clínica⁸ Se estudiaron pacientes con esclerosis tuberosa (ET), enviados por los servicio de Genética y Neurología del INP al servicio de Estomatología entre enero de 2004 y marzo de 2005, a sus familiares que aceptaron presentarse a consulta, así como a dos sujetos controles sanos por cada paciente con ET. Los sujetos sanos se seleccionaron entre aquéllos que acudieron al Servicio de Estomatología del INP en el mismo lapso, para tratamientos de ortodoncia, cirugía máxilofacial y rehabilitación bucal, así como a uno o más familiares que aceptaron acudir a consulta para participar en el estudio.

Los criterios de selección fueron: dentición mixta o permanente, independientemente del género que aceptasen participar en el estudio. Se excluyeron sujetos edéntulos o rehabilitados con coronas en los dientes anteriores, pacientes con alteraciones dentarias como: hipoplasia del esmalte, ranuras horizontales o verticales en esmalte o con caries, pacientes con enfermedad periodontal, gingivitis o con hiperplasia gingival.

Para identificar los pits dentales se utilizó la técnica modificada de Mlynarzik² que consiste en teñir la superficie labial de los dientes anteriores con solución reveladora de placa dentobacteriana (fuccina básica), para corroborar la presencia de estos se desliza un explorador sobre la superficie labial de los dientes teñidos. Se realizó una exploración clínica minuciosa en búsqueda de fibrosis gingival. Este procedimiento se realizó de forma semejante en los familiares con ET y en los sujetos del grupo control.

RESULTADOS

35 pacientes con esclerosis tuberosa (ET) cumplieron con los criterios de selección del estudio y se estudiaron 70 sujetos en el Grupo Control.

En el Cuadro 2, se muestra la contrastación entre ambos grupos en función de los resultados observados en las variables categóricas. Llama la atención que se detectaron diferencias significativas en la presencia de una mayor proporción de pits en dientes temporales y permanentes y de fibrosis gingival en los pacientes con ET ($p=0.0001$, respectivamente).

La contrastación entre los grupos con respecto a edad y la cantidad de familiares con pits y con fibrosis gingival, se muestra en el Cuadro 3. Se detectaron diferencias significativas en el sentido de que se detectó una mayor proporción de pits y de fibrosis gingival ($p=0.0001$ y $p=0.0002$, respectivamente), en los familiares de pacientes con ET que en el Grupo Control.

DISCUSIÓN

En el lapso del estudio, entre enero de 2004 y marzo de 2005, acudieron al Departamento de Estomatología 35 pacientes con esclerosis tuberosa (ET), por lo que el grupo control quedó conformado por dos controles por cada paciente.

Como se puede apreciar en el Cuadro 1, en pacientes con esclerosis tuberosa, los pits dentales y la fibrosis gingival son un hallazgo frecuente tanto en niños, como en adultos, que afecta a ambos tipos de denticiones. En nuestra serie de 35 pacientes con ET, la proporción de pits fue ligeramente mayor en dentición permanente que en dentición temporal (17 vs 14, respectivamente).

Los pits dentales no son específicos de la esclerosis tuberosa, se presentan ocasionalmente en la población en general.⁶ En nuestro estudio, detectamos pits tanto en los familiares de los pacientes con ET, como en sujetos aparentemente sanos sin signos o diagnóstico de esclerosis tuberosa. Dichos pits tenían características similares a los que observamos en los pacientes con ET, lo que puede ser una llamada de atención en el diagnóstico de esta enfermedad. En cambio, los pits encontrados en el Grupo Control, eran muy pequeños, hasta llegar a ser casi imperceptibles.

Lygidakis⁵ advirtió en su serie que 39/22 de los pacientes con ET, tenían fibromas orales, muchos de los cuales nunca habían sido medicados con fenitoína u otra droga antiepiléptica. De las 69 personas aparentemente no afectadas únicamente 3 presentaban fibromas característicos de ET⁵. En nuestro estudio, en el examen clínico de los pacientes se observaron nódulos

fibrosos en 17/35. Llama mucho la atención que los familiares del grupo con ET presentaban FG, aunque referían no utilizar anticonvulsivantes.

En vista de los resultados antes mencionados se concluye que los pits dentales y la fibrosis gingival son muy frecuentes en los pacientes con Esclerosis tuberosa y en sus familiares con características muy semejantes en tamaño y número.

BIBLIOGRAFÍA:

1. Bourneville DM. Sclérose tubéreuse des circonvolutions cerebrales: idiote et épilepsie hémiplegique. Arch Neurol 1880;1:81-91.
2. Mlynarczyc G. Enamel Pitting: A common symptom of tuberous sclerosis. Oral Surg Oral Med Oral Pathol 1991;71:63-7.
3. Flanagan N, O'Connor WJ, Cartan Mc, Miller S, Mc Menamin J, Watson RL. Developmental enamel defects in tuberous sclerosis: a clinical genetic marker? Med Genet 1997;34:637-39.
4. Cutando A, Gil JA, López J. Oral Health management implications in patients with tuberous sclerosis. Oral Surg Oral Med Oral Pathol Oral Radiol Endod 2000;89:430-5.
5. Lygidakis NA, Linden Baum RH. Oral fibromatosis in tuberous sclerosis. Oral Surg Oral Med Oral Pathol 1989;68:725-8.
6. Lygidakis NA, Linden Baum. Pitted enamel hypoplasia in tuberous sclerosis patients and first-degree relatives. Clin Genet 1987;32:216-21.
7. Rusell BG, Rusell MB, Rusell CA. Deciduous teeth in tuberous sclerosis. Clin Genet 1996;50:36-40.
8. Sosa de Martínez MC, Pablos Hach JL. Guía para elaborar el protocolo de investigación II. Clasificación del protocolo de investigación. Act Ped Méx 1994;15:139-45

Cuadro 1.
Pits dentales y fibrosis gingival en pacientes con esclerosis tuberosa

	Lygidakis ²				Mlynarzik ³		Flanagan ⁴		
Fecha del estudio	1987				1991		1997		
País	Inglaterra				USA		Irlanda		
Nivel de atención	Laboratory genet				Depto de dermatología				
Características de los grupos	Con ET	ET atípica	Familiares	Control	Con ET	Control	Con ET	Familiares	Control
Cantidad	35	10	68	50	50	250	10	20	25
Edad (en años)					3 - 44	3 - 75	5 - 37	8 - 65	21 - 31
Dientes permanentes	22 (>11a)			26	29	230			
Dientes temporales	13 (< 11a)			24	21	20			
Cuadro Clínico									
Pits	25	1	9	7	45	21	10	13	18
Pits en dientes permanentes	17			5	29	17			
Pits en dientes temporales	8			2	16	4			
Técnica de identificación	Luz				Solución reveladora				

Cuadro 2.

Comparación entre pacientes con esclerosis tuberosa y controles

	Pacientes con ET	Grupo control	Prueba exacta de Fisher p =
	n = 35	n=70	
Masculino	14	31	0.8345
Pits en dientes:			
Temporales	14	3	0.00001
Permanentes	17	7	0.00001
Fibrosis Gingival (FG)	17	6	0.00001
Padre con esclerosis tuberosa (ET)			
Ninguno	32	70	
Madre	2	0	-
Padre	1	0	
Familiares con pits			
Ninguno	11	56	
Madre	7	8	
Padre	5	1	-
Ambos	2	0	
Hermano /Hermana	4	5	
Madre o padre/ Hno o hna	6	0	
Familiares con fibrosis gingival			
Ninguno	17	59	
Madre	6	5	
Padre	8	2	-
Ambos	1	0	
Hermano /Hermana	1	3	
Madre o padre/ Hno o hna	2	1	
Presencia de pits en todos los familiares	24	14	-
Presencia de FG en todos los familiares	18	11	-
Cantidad de familiares con pits			
>= 1 familiar	16	14	-
Un solo familiar	8	0	
Cantidad de familiares con FG			
>= 1 familiar	15	10	-
Un solo familiar	3	1	
Familiares con Pits y FG			
Sin pits ni FG	7	50	
Con pits y sin FG	9	10	-
Sin Pits y FG	4	6	
Con pits y FG	14	5	

Cuadro 3.
Comparación entre pacientes con esclerosis tuberosa y controles

	Pacientes con ET			Grupo control			Prueba de Mann-Whitney ‡	p=	
	Mediana	Mínimo	Máximo	Mediana	Mínimo	Máximo			
		n=35				n=70			
Edad	8	1.25	17	8	1.67	18	1170.0	0.7078	
Cantidad de familiares investigados	2	1	4	2	1	6	1181.5	0.7556	
Pits en familiares	1	0	5	0	0	4	579.5	0.0001*	
Fibrosis gingival en familiares	1	0	5	0	0	5	787.0	0.0002*	

(*): Significancia estadística; (‡): Con distribución de Ji-Cuadrada