

Revista Odontológica Mexicana

Volumen **9**
Volume

Número **3**
Number

Septiembre **2005**
September

Artículo:

Rehabilitación protésica de un paciente con agranulocitosis congénita

Derechos reservados, Copyright © 2005:
Facultad de Odontología, UNAM

**Otras secciones de
este sitio:**

-  [Índice de este número](#)
-  [Más revistas](#)
-  [Búsqueda](#)

***Others sections in
this web site:***

-  [Contents of this number](#)
-  [More journals](#)
-  [Search](#)



Medigraphic.com



Rehabilitación protésica de un paciente con agranulocitosis congénita

Eduardo Gonzalo Andreu Almanza,* Patricia Rosas Rello,[§] Beatriz Aldape Barrios,^{||} Bernal Arciniega Rubén[§]

RESUMEN

La agranulocitosis congénita es una enfermedad que se caracteriza por tener una disminución del número de neutrófilos en sangre periférica, por lo que los pacientes presentan episodios recurrentes de infecciones sistémicas, que ponen en riesgo su vida. El reporte del caso clínico describe paso a paso, la rehabilitación protodóntica de un adolescente de dieciséis años de edad, que se presentó con el diagnóstico de agranulocitosis congénita.

Palabras clave: Agranulocitosis congénita, prostodoncia.

Key words: Congenital agranulocytosis, prosthodontic.

INTRODUCCIÓN

La agranulocitosis genética infantil o neutropenia congénita severa (enfermedad de Kostmann) se caracteriza por infecciones severas y neutropenia, debido a una alteración en el tejido mieloide.¹ También es definida como una deficiencia total o absoluta del número de granulocitos. En la práctica el término hace referencia a una disminución de leucocitos polimorfonucleares o neutrófilos (neutropenia).²

El propósito de este trabajo es presentar el caso clínico de un adolescente de 16 años con agranulocitosis congénita que se rehabilitó con prótesis totales, quien nunca antes había recibido atención odontológica.

Aunque las leucopenias pueden asociarse con una disminución global de los leucocitos, la mayoría de las veces se debe a una menor capacidad de generar neutrófilos. Así la forma más frecuente de leucopenia es la agranulocitosis o neutropenia.²

La evaluación inicial de un paciente con un conteo bajo de leucocitos debe incluir el desarrollo de un conteo diferencial para determinar los componentes celulares que están reducidos. Los niveles normales de neutrófilos varían con la edad, etnia, género, hora del día y otros factores, como ejercicio, estrés y enfermedades virales. Un recuento de neutrófilos de menos de 2,000/uL constituye una neutropenia para adultos blancos, mientras que un límite un poco menor de casi 1,500/uL es normal para afroamericanos.³

La agranulocitosis se define como una disminución importante y extrema de los granulocitos de la

ABSTRACT

Congenital agranulocytosis is a disease characterized by presenting a decrease of neutrophil number in peripheral blood; thus, patients show recurrent episodes of life-threatening systemic infections. This clinical case report describes step by step, the prosthodontic rehabilitation in a 16-years-old boy, who was referred with the diagnosis of congenital agranulocytosis.

sangre, especialmente de los neutrófilos debido a varias causas.^{2,4}

El cuadro clínico de agranulocitosis reconocido por Schultz en 1922 se observó en mujeres de edad media y terminaban a menudo con septicemia y muerte.⁴

La patogenia de la neutropenia, sea cual sea su gravedad se debe a una disminución de granulocitos circulantes cuando la granulopoyesis no guarda el ritmo que corresponde al recambio normal de neutrófilos y cuando hay una eliminación acelerada de neutrófilos de la sangre circulante. Hay que recordar que la vida media del neutrófilo es muy breve —de seis a siete horas— y constituyen del 55 al 65% del total de leucocitos que va de 4,100 a 10,900 células/uL.⁵⁻⁷

Según la gravedad, las neutropenias se pueden subdividir en:

- Moderadas: Cuando el número de neutrófilos es de 500–1,000/mm³
- Graves con 500/mm³ o menos.

* Ex-Alumno de la Especialidad en Prótesis Bucal de la División de Estudios de Posgrado e Investigación de la Facultad de Odontología de la UNAM.

§ Profesor de la Especialidad en Prótesis Bucal de la División de Estudios de Posgrado e Investigación de la Facultad de Odontología de la UNAM.

|| Profesora de la Especialidad en Patología Bucal de la División de Estudios de Posgrado e Investigación de la Facultad de Odontología de la UNAM.

Según su origen, se pueden dividir en:

- Adquiridas
- Congénitas⁸

A continuación se describirán las más importantes

1. Neutropenia medicamentosa (neutropenia adquirida)

Kracke en 1931 señaló que la agranulocitosis correspondió a la introducción en la terapéutica de ciertos derivados del alquitrán. Esto fue confirmado por una serie de hechos y circunstancias que señalaron particularmente al antipirético aminopirina (piramidol), como el agente causal. Los agentes que producen leucopenia se dividen en dos grupos principales: los que producen el efecto en todos los sujetos si se administran en cantidades suficientes (benceno, uretano, demelcolcin, anti-metabolitos) y los que dan lugar a leucopenia sólo en personas sensibilizadas (analgésicos como aminopirina, drogas antitiroideas, anticonvulsivantes como trimetadiona, sulfonamidas, agentes antimicrobianos como cloramfenicol).⁴

2. Enfermedad de Kostmann (neutropenia congénita grave)

La agranulocitosis genética infantil o neutropenia congénita severa descrita por Kostmann en 1956, es una enfermedad autosómica recesiva, que cursa con infecciones recurrentes e inmunodeficiencia producida por un defecto en la maduración de los neutrófilos.¹ Existen presentaciones con patrón hereditario autosómico dominante, autosómico recesivo y algunos casos esporádicos. En todos los casos la aparición de la sintomatología es precoz, con infecciones bacterianas y micóticas de carácter muy grave. El número de neutrófilos raramente excede de 200/mm³, aunque el número total de leucocitos puede ser normal gracias a la monocitosis y a la eosinofilia acompañantes. La médula ósea muestra un número normal de precursores mieloides inmaduros con una parada madurativa en el estadio de promielocito, existiendo una disminución muy marcada de las formas más maduras. Existe un defecto en la granulación primaria y secundaria de los neutrófilos demostrable mediante microscopía electrónica.⁸

Características clínicas

Los pacientes con frecuencia desarrollan fiebre e infecciones, siendo las más frecuentes en la piel, el

área otorrinolaringológica, el aparato respiratorio y la boca. Las úlceras en la boca pueden ser similares a la estomatitis aftosa y pueden localizarse en cualquier parte de la mucosa bucal. En otros casos, las úlceras son de tamaño considerablemente mayor y de forma irregular. La sintomatología puede estar mediada por la ausencia de componentes inflamatorios, con escasa localización, ausencia de pus y evolución necrosante de las lesiones infecciosas. Los hallazgos más frecuentes son: estomatitis con enfermedad periodontal, celulitis, abscesos superficiales y profundos, neumonía y septicemia. El pronóstico es grave, ya que es inminente una infección potencialmente mortal.^{2,8}

Tratamiento

Dentro del tratamiento en los pacientes con agranulocitosis genética infantil, pueden emplearse factores de crecimiento leucocitario recombinantes, como el factor estimulante de colonias agranulocítico-monocitarias (G-CSF).^{2,3,8}

En la actualidad la agranulocitosis o enfermedad de Kostmann ha sido tratada con trasplante de células precursoras provenientes del cordón umbilical.⁸ El procedimiento para la realización de este tipo de trasplantes, consiste en el envío a algún banco de este tipo de células, la realización de estudios de compatibilidad de un paciente para ver si tienen células que le puedan ser trasplantadas. Una ventaja de este tipo de trasplantes es que las células que se trasplantan producen menos complicaciones de tipo inmunológico (enfermedad, injerto contra huésped). Una desventaja de este tipo de procedimiento es el que la dosis, es decir la cantidad de células que el cordón umbilical y la placenta proveen, no son suficientes para trasplantar sujetos de más de 50 kilogramos de peso.⁹

PRESENTACIÓN DEL CASO

Paciente masculino de 16 años, procedente de medio socioeconómico bajo. Hermano finado a los 9 días de vida por cuadro infeccioso e hiperbilirrubinemia. Cuenta con el diagnóstico de agranulocitosis congénita desde los 2 años de edad. Ha presentado *Candida* bucal y caries múltiples desde los 8 meses.

A los 5 años cursó con proceso de gingivitis crónica. A los 6 años presentó todos los órganos dentarios primarios con exposición radicular de aproximadamente $\frac{2}{3}$ de la raíz, la movilidad de los órganos dentarios fue de clase 3. A los 7 años de edad se realizó la extracción de todos sus órganos dentarios de la primera dentición. A los 16 años presentó enfermedad periodontal generalizada, por lo que se le realizaron

las extracciones de los órganos dentales permanentes, excepto de los 4 terceros molares, esto se realizó en el Instituto Nacional de Pediatría (Fuente: Directa). Fue remitido por la Especialidad de Patología Bucal a la Clínica de Prótesis Bucal de la División de Estudios de Posgrado e Investigación de la Facultad de Odontología de la UNAM, para su rehabilitación protésica.

En el examen extrabucal, el paciente mostró cabello delgado negro, tez morena clara, expresión facial deprimida, en un examen de perfil se observó que era un paciente prognata (*Figura 1*). En el examen intrabucal, se observó la pérdida de la mayoría de todos sus órganos dentales, excepto de tres terceros molares, parcialmente erupcionados y un tercer molar sin erupcionar (*Figura 2*). Además el paciente presentaba incompatibilidad de los rebordes residuales, así como una reabsorción importante y marcada del reborde residual inferior (*Figura 3*). En la ortopantomografía se observó la presencia de un tercer molar sin erupcionar, en la radiografía lateral, mediante un trazado cefalométrico de Steiner y Bimble se diagnosticó al paciente como clase III esquelética, combinada con retrusión maxilar y retrognatismo mandibular.

Se decidió como tratamiento, la colocación de prótesis total superior e inferior dejando los terceros molares, debido a su enfermedad sistémica y para la conservación de hueso, al elaborar una prótesis completa, ésta estimularía la erupción del tercer molar que faltaba, se explicó a los padres que se realizarían varias dentaduras, debido a que su hijo estaba en crecimiento y éstas, iban a tener que ser renovadas al menos cada seis meses.

El procedimiento para la elaboración de las prótesis dentales fue:

1. Se seleccionaron los portaimpresiones metálicos (Vicoden) del número 1 superior e inferior, que fueron debidamente recortados, contorneados, y se les colocó cera utility (Kerr) en toda su periferia.
2. Con dichos portaimpresiones se tomaron impresiones anatómicas con alginato (Jeltrate, Dentsplay/Caulk), para obtener posteriormente el positivo en yeso piedra que permitiera la elaboración de portaimpresiones individuales a base de acrílico rosa autopolimerizable, (Nic Tone, Manufacturera Dental Continental) con la técnica de laminado. Se utilizó una hoja de cera rosa como espaciador.
3. Luego de recortar los excedentes de acrílico de los portaimpresiones, liberando los frenillos, se procedió a la rectificación de bordes con modelina en barra de baja fusión (Kerr), para delimitar y registrar inserciones musculares.
4. Una vez que se llevó a cabo la rectificación de bordes, se eliminó la cera (que funciona como espaciador) y para poder darle el grosor adecuado al material de impresión, se utilizó hule de polisulfuro (Kerr); dichas impresiones se corrieron en yeso tipo III.
5. Posteriormente, se elaboraron las bases de registro con acrílico rosa autopolimerizable (Nic-Tone, Manufacturera Dental continental) con la técnica de adición, terminada la polimerización se recortaron excedentes se lijaron y se pulieron las bases.
6. Sobre cada una de las bases se colocaron rodillos de cera rosa (Kerr) para obtener el plano de oclusión, dimensión vertical y relación céntrica
7. Se procedió a orientar los rodillos con la ayuda de la platina de fox para obtener el plano de orientación que es paralelo a la línea de Camper, y a la línea bipupilar, se orientó fonética y estéticamente para lograr un buen soporte del labio superior debido a las complicaciones antes mencionadas (el paciente era retrusivo maxilar).
8. Se colocó el rodillo inferior observándose que hubiera un pleno contacto entre ambos rodillos y se procedió a obtener la dimensión vertical tanto de trabajo como de descanso por medio de la técnica de fatiga muscular.
9. Con ayuda del arco facial estático del articulador Hanau se transportó el rodillo superior y se montó el modelo en el articulador. Una vez montado en el articulador se utilizaron los aditamentos intraorales, para obtener la céntrica del paciente así como los movimientos excéntricos de lateralidad y protrusivo, con los cuales se monta el modelo inferior y se ajusta al articulador.
10. Se seleccionaron los dientes utilizando dientes Ivoclar, el montaje se realizó colocando primero los dientes anteriores superiores e inferiores, posteriormente se colocaron los dientes posteriores superiores y por último los dientes posteriores inferiores.
11. Una vez realizada la prueba en cera de los dientes, verificando que la fonética, estética y la dimensión vertical fueran adecuadas, se procesaron por el método convencional de prensado y termocurado.
12. Durante esta etapa de laboratorio el paciente presentó una crisis de su enfermedad sistémica por lo cual dejó de asistir a la clínica durante un mes, al momento de regresar se observó que había erupcionado el tercer molar que faltaba, por lo cual la prótesis no ajustaba.
13. Se decidió perforar la prótesis y colocar acondicionador de tejido.



Figura 1. Facie del paciente con agranulocitosis.



Figura 2. Vista del maxilar superior con presencia del tercer molar izquierdo.



Figura 3. Prótesis colocadas en boca.

14. En la siguiente cita se retiró dicho acondicionador de tejido y se recortó toda la periferia de la prótesis abocardando el interior, después, se rectificaron los bordes, se tomó la impresión con hule de polisulfuro y se corrió con yeso tipo III.



Figura 4. Mejoría del paciente con dentaduras.

15. Una vez que se obtuvo el modelo se recortó y se colocó en un duplicador con el fin de fijar el modelo. Se eliminó el acrílico dejando únicamente los dientes y se volvió a encerar.
16. Una vez enceradas tanto la dentadura superior como la inferior se decidió procesar las dentaduras por un sistema en frío pronto. Se coloca el modelo dentro de la mufla del sistema y se enmufla con pasta duplicadora (para removible) se espera a que se enfríe, se abre la mufla, se obtiene el modelo y se descencera.
17. Se recolocaron los dientes en las huellas que se formaron en la pasta, se realizan las perforaciones en la pasta duplicadora por donde se inyecta el acrílico, una vez inyectado se cierra la mufla y se lleva a una olla de presión que contiene agua tibia, se coloca la mufla dentro de la olla, se cierra y se sube a 2 libras de presión durante 10 minutos. Después de esto se obtuvo la dentadura y se recortaron excedentes.
18. Se colocó la dentadura en el paciente y se realizaron los ajustes necesarios (*Figura 4*). El paciente se ausentó durante tres meses a la clínica. Se revisó al paciente y se observó que los terceros molares habían erupcionado mucho más y por consiguiente se decidió elaborar una nueva dentadura con la modificación de la colocación de retenedores colados para los terceros molares erupcionados.¹⁰⁻¹² Hasta la fecha el paciente no se ha presentado para llevar a cabo la realización de la nueva dentadura.

DISCUSIÓN

La agranulocitosis congénita es una enfermedad caracterizada por tener una disminución del número

de neutrófilos en sangre periférica, en este caso, hablamos de la forma severa descrita por Kostmann en 1956 que se caracteriza por infecciones severas, estas infecciones hace algún tiempo propiciaban la muerte de estos pacientes; ahora con el trasplante de células precursoras del cordón umbilical y el factor estimulante de colonias granulocíticas monocitárias (G-CSF) tienen un mejor pronóstico de vida.^{1,3,8,13}

En la literatura protésica no se ha descrito una rehabilitación de un paciente con agranulocitosis, por lo cual, cuando el paciente fue remitido al Departamento de Prótesis se analizaron las diferentes opciones de tratamiento que a continuación se describen.

Una opción de tratamiento era someter al paciente a una cirugía ortognática para poder modificar el prognatismo y la retrusión del maxilar, pero debido al problema sistémico se analizó y se valoró como un riesgo innecesario para el paciente.

Otra opción fue la colocación de hueso y membrana para aumentar el reborde residual, dejar pasar seis meses y colocar implantes. Este tratamiento por el momento no se llevó a cabo, debido a que el paciente está en crecimiento y no podemos predecir en qué dirección quedarían los implantes una vez terminado su crecimiento, con el riesgo de que no se puedan rehabilitar.

Otra opción que se tenía era el tratamiento con prostodoncia total superior e inferior y ésta fue la que se aceptó tomando en cuenta que se tendrían que hacer cambios de las prótesis constantemente debido a los terceros molares parcialmente erupcionados que al ser estimulados por las prótesis iban a continuar erupcionando, además de que cada seis meses se deben cambiar las prótesis para permitir el crecimiento tanto de la maxila como de la mandíbula.

CONCLUSIONES

- La agranulocitosis congénita es una enfermedad que se caracteriza por la disminución del número de neutrófilos en sangre periférica.
- La enfermedad de Kostmann es la forma severa de la agranulocitosis congénita, ésta debe ser bien manejada tanto por su médico como por el cirujano dentista para evitar la pérdida de órganos dentarios a temprana edad.

- Las prótesis removibles no provocan la inhibición del crecimiento y desarrollo bucal, sino que ayudan al paciente a tener una alimentación adecuada y confianza en sí mismo. El cambio de dentaduras totales se recomienda cada seis meses hasta que termine su crecimiento.
- El tratamiento en este tipo de pacientes no difiere de un paciente sano, ya que se debe de seguir todos los pasos como cualquier paciente edéntulo.

REFERENCIAS

1. Herrera I, Hernández N, Lupiani P, Domenech E. Ureterohidronefrosis bilateral secundaria a un plastrón apendicular en un paciente con neutropenia congénita. *Canarias Pediatr* 2000; 24(1): 109-113.
2. Sapp J, Philip LR, Eversole GP, Wysocki. *Patología oral y maxilofacial contemporánea*. Ed. Harcourt SA, División Iberoamericana; 2000: 340-3.
3. Handin RI, Lux SE, Stossel TP. *Blood principles and practice of hematology*. JB Lippincott Co.; 1995: 522-9.
4. Harrison TR. *Medicina Interna*. México (DF): Ed. La Prensa Médica Mexicana; 1996: 1324-6.
5. Robbins SL, Cotran RS. *Patología estructural y funcional*. México (D.F.): Ed. Interamericana; 1998: 650.
6. Fawcett DW. *Tratado de histología*. Madrid: Interamericana McGraw-Hill; 2000: 118-9.
7. Hamilton HK, Rose MB. *Diagnóstico clínico*. México (D.F.): Ed. Interamericana; 1995: 34-41.
8. Fernández R. Neutropenias congénitas y adquiridas. 08 de Junio año 2002. Available URL: <http://www.socvaped.org/publicaciones/boletin/avancen/neutropenias.htm>
9. Programa de trasplante de médula ósea. Trasplante de células hematopoyéticas obtenidas de la placenta y el cordón umbilical. 2002. URL: <http://www.etmo.net/html/doct-esp/umbilical.htm>
10. Zarb G, Boucher's B. *Prosthodontic treatment for edentulous patient's*. St. Louis (MS): The CV Mosby Co.; 1996: 169-508.
11. Sears V. Principle and techniques for complete denture construction. St. Louis (MS): The CV Mosby Co.; 1985: 130-334.
12. Winkler SH. *Essentials of complete denture prosthodontics*. Massachusetts (PA): Publishing Co.; 39-330.
13. Davis JM, Law DB, Lewis TM. *Paidodoncia Atlas*. Buenos Aires: Ed. Médica Panamericana; 1990: 375.

Dirección de correspondencia:

Eduardo Gonzalo Andreu Almanza

División del Norte No. 525

Despacho 304. Col del Valle

Tel. 1107-6274

Celular 04455-1684-4714

Correo electrónico: e_andreu76@hotmail.com