

Intervención dental preventiva en preescolar con neutropenia cíclica congénita (Preventive dental intervention in preschoolers with congenital cyclic neutropenia)

Eduardo Manuel Ruiz-Peña¹, Celia Elizabeth Luna-Pacheco², Rosa María Martínez-Ortiz³,
Jesús Andrés Tavizon-García⁴, Josue Alexis Guerrero-Torres⁵

^{1,2,3,4} Unidad Académica de Odontología, ⁵ Unidad Académica de Medicina Humana, Universidad Autónoma de Zacatecas

Correo electrónico: * rortizavila@yahoo.com.mx

Resumen

Introducción: La neutropenia es un trastorno granulocitopoyético congénito raro, transmitido en general de manera autosómica dominante y habitualmente causado por una mutación en el gen del neutrófilo elastasa (ELANE/ELA2), que conduce a una apoptosis anormal. Ocasionando que el paciente está inmunocomprometido y causando susceptibilidad a cualquier infección. Por lo que el tratamiento en Clínica de Jardín de Niños de enfermedades pulpares que es la respuesta de la pulpa en presencia de un irritante, a la que se adapta primero y en la medida de la necesidad se opone, organizándose para resolver favorablemente la caries dental grado 1 (esmalte), o disfunción ocurrida por la agresión, es complicada. **Objetivo:** Analizar y determinar el mejor tratamiento dental en paciente pediátrico con neutropenia cíclica bajo la filosofía de Mínima intervención dental en clínicas de jardín de niños. **Presentación del caso:** Paciente pediátrica de sexo femenino, de 4 años y 6 meses de edad, presenta Neutropenia cíclica congénita, con dentición temporal e hiperdoncia con un diente suplementario; en tal dentición hay lesiones cariosas grado 1 en los órganos dentarios #51,61, 62 (suplementario), así mismo en los #74 y 84 con pulpitis irreversible. **Discusión:** Las características del caso demuestran que las lesiones cariosas tan avanzadas en los órganos dentarios inferiores no se pueden tratar en la Clínica de Jardín de Niños debido a la contaminación que en este se encuentra, por aerosoles que arrojan las piezas de mano de los posibles operadores que en él se encuentren trabajando, así mismo por la exposición a agentes infecciosos a un paciente con neutropenia, haciendo énfasis en que se realizó una terapia preventiva. **Conclusiones:** El caso clínico presentado nos permite conocer hasta dónde podemos llegar a tratar un paciente pediátrico de tales condiciones con inmunocompromiso como Neutropenia en una instancia de atención múltiple como es la Clínica de Jardín de niños.

Palabras clave: tratamiento dental, paciente pediátrico, neutropenia.

Abstract

Introduction: Neutropenia is a rare congenital granulocytopenic disorder, generally transmitted in an autosomal dominant manner and usually caused by a mutation in the neutrophil elastase gene (ELANE/ELA2), which leads to abnormal apoptosis. Causing the patient to be immunocompromised and causing susceptibility to any infection. Therefore, the treatment at the Kindergarten Clinic of pulp diseases is the response of the pulp in the presence of an irritant, to which it adapts first and opposes it to the extent necessary, organizing itself to favorably resolve dental caries. grade 1 (enamel), or dysfunction caused by aggression, is complicated. **Objective:** To analyze and determine the best dental treatment in a pediatric patient with cyclic neutropenia under the philosophy of Minimal dental intervention in kindergarten cli-

nics. **Case presentation:** Female pediatric patient, 4 years and 6 months old, presents with congenital cyclic neutropenia, with temporary dentition and hyperdontia with an additional tooth; In such dentition there are grade 1 carious lesions in teeth #51,61, 62 (supplementary), as well as in #74 and 84 with irreversible pulpitis. **Discussion:** The characteristics of the case demonstrate that such advanced carious lesions in the lower dental organs cannot be treated in the Kindergarten Clinic due to the contamination found there, due to aerosols thrown by the handpieces of possible operators who are working there, as well as the exposure to infectious agents to a patient with neutropenia, emphasizing that preventive therapy was carried out. **Conclusions:** The clinical case presented allows us to know to what extent we can treat a pediatric patient with immunocompromised conditions such as Neutropenia in a multiple care setting such as the Kindergarten Clinic.

Key words: dental treatment, pediatric patient, neutropenia.

Introducción

La neutropenia cíclica es una enfermedad congénita hereditaria poco frecuente que se da 1 por 200,000 personas caracterizada por períodos de neutropenia que puede recuperarse espontáneamente. Los periodos varían de 21 a 28 días, y son causados por una alteración en la proteína ELA2, que es una elastasa de neutrófilos, provocando un error en la granulopoyesis. (Spodzieja, K., & Olczak-Kowalczyk, D. 2022).

Los pacientes con neutropenia cíclica presentan una disminución periódica del número de neutrófilos, caracterizado por episodios habituales de fiebre. La neutropenia cíclica ocurre porque los niveles de producción celular por parte de las células madre de la médula ósea fluctúan, es decir, cambian durante el ciclo, aunque sean pocos, la función es normal. (Olvera, K. I. O. y col. 2015)

La neutropenia congénita grave representa un grupo heterogéneo de trastornos genéticos caracterizados por un recuento absoluto de neutrófilos (RAN) <500 por μL , infecciones bacterianas recurrentes y potencialmente mortales y, en algunos casos, anomalías inmunológicas o extrahematopoyéticas que afectan al páncreas, sistema nervioso central, corazón, huesos y piel. Los pacientes con neutropenia cíclica congénita tienen un riesgo alto de transformación leucémica.

Hasta la fecha, se han identificado anomalías moleculares en más de veinte genes como

causa de Neutropenia Cíclica Congénita. Las vías vinculadas a los defectos genéticos de Neutropenia Cíclica Congénita implican mecanismos de estrés celular, como respuesta de despliegue (ELANE), estrés del retículo endoplásmico (ER) (G6PC3, JAGN1), tráfico de endosomas defectuosos, alteración de la homeostasis de la glucosa intracelular (G6PC3) y biogénesis defectuosa de los ribosomas (SBDS, DNAJC21, EFL1). (Erdős, M., Boyarchuk, O., & Maródi, 2022).

La neutropenia se clasifica de la siguiente manera (Cuadro I):

- a) Duración: aguda, crónica.
- b) Estado de reserva medular: conservada o baja.
- c) Severidad: leve, moderada o severa.
- d) Naturaleza u origen:

1) Adquirida: medicamentos:

- Anticonvulsivos.
- Antihistamínicos.
- Barbitúricos.
- Fármacos quimioterapéuticos.
- Diuréticos.
- Sulfamidas/antibióticos.

2) Congénita:

- Enfermedad de Kostmann.
- Sx. de Shwachman.
- Neutropenia cíclica.
- Mielocatesis.

Cuadro I. Clasificación de la Neutropenia.
Se muestra la clasificación en la que se encuentra la paciente del caso clínico.

Cuadro I. Clasificación Neutropenia	
Estado de reserva medular	- Conservada. - Bajo.
Duración	- Aguda. - Crónica.
Severidad	- Leve. - Moderada. - Severa.
Naturaleza De Origen	I. Adquirida: - Anticonvulsivos. - Antihistamínicos. - Barbitúricos. - Fármacos quimioterapéuticos. - Diuréticos. - Sulfamidas/antibióticos. II. Congénita: - Enfermedad de Kostmann. - Sx. de Shwachman. - Neutropenia cíclica. - Mielocatesis

Fue descrita por primera vez por Leale en 1910, con carácter autosómico dominante, resultado de la mutación del gen EIA2 posición 13.3 del brazo corto del cromosoma 19 que codifica la elastasa neutrofilica. Es un periodo que se presenta dentro de un rango de 14 a 36 días, normalmente por el día 21, con una duración de entre 3 a 6 días. Durante el periodo en el que existen pocos neutrófilos circulantes, es más común que se presenten infecciones. (Olvera, K. I. O. y col. 2015)

Estos pacientes presentan cierta susceptibilidad a infecciones; por lo tanto, al tratar un paciente oncológicamente con esta patología es todo un caso de complejidad debido a que se exponen los tejidos dentales y los hace susceptibles a infección.

Los tratamientos como; uno de los principales objetivos de la terapia pulpar en la dentición decidua es realizar el tratamiento con materiales conservadores y regeneradores pulpares que permitan mantener el diente en condición asintomática hasta su reabsorción y exfoliación fisiológica. En los últimos años se han desarrollado biomateriales de uso odontológico de gran utilidad para el tratamiento pulpar en pulpa vital, dado que tiene propiedades

regenerativas sobre la pulpa residual, entre ellos encontramos el Biodentine como material más moderno. El uso de los biomateriales brinda un abanico de nuevas posibilidades frente a las controversias existentes ante el uso de agentes como el formocresol. (Silingo, M. C. 2019)

A pesar de los buenos resultados clínicos y radiográficos que encontramos con el formocresol; es un tema de discusión la toxicidad y el potencial mutagénico de este material. Por lo tanto, la introducción de biomateriales en tratamientos pulpares como el MTA; que es un material totalmente biocompatible y con una alta tasa de éxito en tratamientos pulpares con pulpa vital. (Navarro-Betetta, R., Hinostroza-Izaguirre, M. C., & Mungi-Castañeda, 2018)

Objetivo general

Analizar y determinar el mejor tratamiento dental en paciente pediátrico con neutropenia cíclica bajo la filosofía de Mínima intervención dental en clínicas de jardín de niños.

Presentación del caso

Paciente femenino originaria de Guadalupe Zacatecas, de 4 años y 6 meses de edad, que se integró al programa Clínica de Jardín de Niños de la Unidad Académica de Odontología. Con consentimiento informado y autorizado para la atención odontológica a causa de lesiones cariosas en los órganos dentarios # 84, 74, 51, 61, 62. Y dientes supernumerarios (suplementario).

La madre menciona que la niña actualmente presenta Neutropenia cíclica congénita diagnosticada en junio de 2022. Presenta un IHOS inicial de 1.6. (Cuadro II)

Cuadro II. Índice de Higiene Oral Simplificado (IHOS) inicial.

Se indica según los tercios con biofilm del órgano dental y se determina un promedio.

XIII.- HIGIENE ORAL

PACIENTE

PRIMERA CITA	0	1	2	3	ÚLTIMA CITA
16-55			X		16-55
11-51				X	11-51
26-65			X		26-65
36-75		X			36-75
31-71		X			31-71
46-85		X			46-85
SUMA		3	4	3	SUMA
PROMEDIO			1.6		PROMEDIO

Fuente: Datos de la Historia Clínica del caso clínico.

Interrogatorio

La madre refiere que la niña no presenta ningún tipo de sintomatología y se encuentra sana. Según lo que menciona la madre tiene predisposición a diabetes ya que su abuelo paterno lo padece al igual que su abuela materna; la abuela paterna padece hipertensión y el abuelo materno insuficiencia renal.

La madre menciona quién viven en casa propia en la cual cuenta con todos los servicios básicos con techo de loza, cuenta con seis habitaciones y tiene un perro en el patio que ocasionalmente convive con los niños dentro de la casa, también menciona que la paciente se baña cada tercer día, se cepilla los dientes por las mañanas y en las noches (cepillo y pasta), no utiliza ni hilo dental ni enjuague bucal, consume alimentos altos en carbohidratos, su lavado de manos es frecuente y su cambio de ropa es diario de igual manera comenta que no hay presencia de toxico-manías.

Mencionó que la paciente padece neutropenia cíclica congénita para la cual lleva un tratamiento con ácido fólico y sulfato ferroso desde su diagnóstico y en febrero de 2023 comenzó el tratamiento con inyecciones de filgostrim que ha evitado en gran medida la susceptibilidad a infecciones desde la aplicación de las mismas.

La madre mencionó que a la paciente no se le ha administrado penicilina; se le aplicó una técnica de anestesia regional para una punción

lumbar. A la edad de 3 años fue cuando se le diagnosticó neutropenia cíclica congénita ha sido hospitalizada por la causa mencionada anteriormente.

Por parte de la madre, con 29 años de edad y tres embarazos de los cuales la paciente es el número 2, con una duración de 37 semanas, sin ningún trastorno durante el embarazo, y durante la gestación tomó ácido fólico. El parto fue de nacimiento eutócico. La paciente comenzó ablactación a los 6 meses.

Exploración física

Durante la cita inicial presentó temperatura de 35.6 grados centígrados, una tensión arterial de 110/90 mmHg y pulso de 108 por minuto, una frecuencia respiratoria de 20 por minuto y la frecuencia cardíaca de igual manera de 108 por minuto; su peso fue de 16 kg, talla de 113 cm, perímetro cefálico 50.5 cm y perímetro braquial de 15 cm.

La paciente presenta una edad cronológica correspondiente a su apariencia física es una paciente muy tranquila habla muy poco.

Presenta tipo de cráneo mesocéfalo, un perfil recto. Es de tez morena clara textura lisa y humectada, sus labios son color rosa humectados y delgados.

Examen intrabucal

La paciente presenta en su mucosa masticatoria una encía marginal inflamada, es de color rosa intenso, en algunas zonas presenta sangrado, la encía insertada se nota vascularizada, tiene un color rosa con apariencia de cascara de naranja, la encía papilar está inflamada de color rosa en forma de pirámide invertida en superiores, el paladar duro es de tono rosa pálido los surcos son muy prominentes y de color anaranjado claro. La mucosa especializada muestra en el dorso de la lengua de un tono rosa pálido, se notan las papilas gustativas y está humectada. (Figura I y II).

Figura I. Arcada Superior



Fuente: Caso clínico de niña preescolar.

Figura II. Arcada inferior.



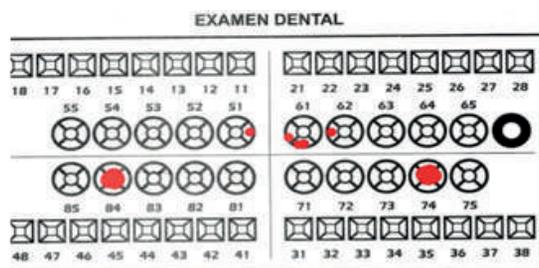
Fuente: Paciente caso clínico niña preescolar

La mucosa de revestimiento que es el paladar blando de tono pálido, casi blanco zonas blanquecinas y vascularizado, en ciertas zonas es muy amplio en conjunto con la lengua, no dejan ver el agujero orofaríngeo, la úvula es pequeña de color rosa pálido y es delgado de la parte superior, los carrillos se notan vascularizados de color rosa, se observa el agujero del conducto de stenson como un punto, el vientre de la lengua se nota vascularizado, color rosa intenso con secreción salival abundante y espumoso, el istmo de las fauces se nota en color rosa pálido y como dos cortinas a los lados del agujero orofaríngeo, el agujero orofaríngeo es muy pequeño se observa muy poco y es viscoso y se nota vascularizado.

Examen dental

Se revisaron un total de 21 órganos dentarios, tiene su dentición caduca completa con un diente suplementario, en los cuales se presenta lesiones cariosas en los # 51, 61, 62(suplementario), 74 y 84. Además de presentar gingivitis. (Figura III y IV)

Figura III. Odontograma de la Historia clínica del caso clínico.



Representa las zonas afectadas con caries y nomenclatura del órgano dental.

Figura IV. Tomada al momento de llenado de Control de Placa Dentobacteriana (CPDB)



Con la finalidad de determinar zonas con higiene deficiente.
Fuente: Caso Clínico.

Diagnóstico y tratamiento

El diagnóstico odontológico de la paciente es, caries activa con cavitación extensa cercana la pulpa en el órgano dentario #74 específicamente teniendo próximo contacto con uno de los cuernos pulpares, además que la lesión en el #84 también se aproxima a la pulpa, aunque aún se observa relativamente alejado de la cámara pulpar. (Figura V).

Figura V. Imagen frontal. Muestra los dientes # 51, 61, 62. con el cariestop colocado



Fuente: Caso Clínico

En los dientes anteriores se encuentran lesiones cariosas activas incipientes afectando los # 51, 61 y 62 por interproximal y cara palatina, acompañado de gingivitis en la cual muestra sangrado un tiempo prolongado en comparación con otros pacientes. Por otro lado, cuenta con una anomalía de número el cual es hiperdoncia, presentando un diente suplementario que toma el lugar del #62. Siendo también un diagnóstico sistémico, pero de relevancia en odontología; la paciente padece neutropenia cíclica congénita, lo que causará complejidad en el tratamiento en la Clínica de Jardín de Niños. (Figura VI)

Figura VI. Radiografía periapical de Órgano Dental # 84, donde se muestran zonas radiolúcidas que muestran la extensión de la cavidad



El tratamiento optado fue terapia preventiva, en el cual se busca en primera instancia arrestar las lesiones con cariestop 30% quien es un agente inhibidor de la caries dental actuando directamente contra el *Streptococcus Mutans*, esto con la finalidad de evitar el progreso de destrucción de los tejidos dentinarios, la aplicación de tal material será de manera trimestral. (Figura VII)

Imagen VII. Cariestop. 30%.



Fuente: shop dental trading

Además de la tecnificación de buena higiene como lo es el cepillado, el cual se reforzó cada cita utilizando la técnica de fones (Merino, 2016) recomendada en niños estimulando el tiempo de cepillado con un reloj de arena para motivación de la paciente, con cepillo de cerdas suaves. (Figura VIII)

Figura VIII. Enseñanza de la Técnica de Cepillado. Con pasta de 1,500 pp.mm de Fluoruro



Fuente: Niña Caso Clínico

El uso de hilo dental y enjuague bucal durante 15 días (Perio Gard) diluido con agua, siendo este un producto sin alcohol con flúor que apoya la protección del esmalte reforzando su estructura, además de .12% de clorhexidina que brinda acción profiláctica y, para culminar con aplicación de fluoruro tópico y así evitar mayor susceptibilidad a caries, dado que en la clínica es deficiente el material y la asepsia para atender afecciones pulpares de un paciente inmunocomprometido de tal manera.

Discusión

Teniendo en cuenta los métodos exploratorios y teniendo un análisis del caso podemos decir que en innumerables ocasiones se tendrán que utilizar alternativas de tratamientos de manera funcional por factores limitantes y de deficiencia como lo es en este caso.

En esencia tenemos al presente; caso que nos pone un reto al momento de elegir el trata-

miento, que si bien, su mejor opción es ser tratada por un especialista y se le realicen técnicas pulpares como lo son pulpotomías aun y cuando según sus radiografías; el daño aun no llegaba a pulpa sabemos que la dentina que aún protege esa cámara pulpar ya está afectada. El punto es que, debido a las limitaciones tanto de la clínica como de su padecimiento “neutropenia cíclica congénita” no nos permitió estos tratamientos, por la deficiencia de material para trabajar y posibles complicaciones que pudieran haberse tenido pues deberían tomarse consideraciones de tratamientos profilácticos con antibióticos en conjunto con el hematólogo pediatra.

La decisión de utilizar la alternativa de terapia de choque con medidas más nobles como lo son la tecnificación de una buena higiene oral con cepillos de cerdas suaves para evitar ser abrasivos con sus encías inflamadas (gingivitis) y así recomendado para obstaculizar abrasiones de la misma y causar de cierta manera la entrada de bacterias a un paciente inmunocomprometido sabiendo de antemano que una de las principales entradas de bacterias al organismo es la cavidad oral. La principal opción que se determinó fue el uso de Carie-stop 30% que es un material de inhibición cariosa, siendo que arresta la caries (detiene el proceso de destrucción dentaria). Es una excelente opción para esta paciente que padece neutropenia cíclica congénita pues el tratamiento pulpar en Clínica de Jardín de Niños no es factible debido a la contaminación cruzada que podría darse ya que es una clínica de atención múltiple, además de que pondría en riesgo a la paciente al realizar cavitaciones en los órganos dentales sabiendo que es una zona demasiado vascularizada pudiendo llevarla a sangrar demasiado y no controlar debido a que su coagulación es deficiente y en clínica de jardín de niños no se cuenta con el factor coagulante necesario para tal tratamiento.

Conclusiones

Se debe tomar en cuenta antes de la atención dental en preescolares una anamnesis, exploración física y dar diagnóstico, com-

parando cada uno de los datos en este caso se determinaron tratamientos factibles a realizar en Clínica de Jardín de Niños.

Se debe enfatizar en el padecimiento que la paciente presenta “Neutropenia Cíclica Congénita” siendo la principal limitante para la atención adecuada del diagnóstico odontológico arrojado, pero que de manera benévola se optó por la terapia preventiva que eficientemente funcional resulta de gran ayuda para la paciente y los órganos dentarios que en su boca están afectados. De tal manera una restauración de los mismos no fue posible, sin embargo, se logró un tratamiento indulgente de apoyo a medida de lo posible y de mayor importancia sin poner en riesgo a la paciente.

Referencias bibliográficas

Báez, I. R. (2022, 12 octubre). Aplicación de NeoMTA en pulpotomías. caso clínico. <https://congreso.revistaodontopediatria.org/index.php/alop/article/view/178>

Coelho, A., Canta, J. P., & Marques, P. (2005). Pulpotomia de Dentes Decíduos com Mineral Trióxido Agregado. Caso Clínico. *Revista Portuguesa de Estomatologia, Medicina Dentária e Cirurgia Maxilofacial*, Volume 46(2), 101-106. https://administracao.spemd.pt/app/assets/images/files_img/1_19_5a3841fae6c0c.pdf

Contreras, A. D. E. G., Bueno, N. T. V. G., Bonito, T. R. R., & Balderrama, M. I. R. (2014). Neutropenia cíclica: presentación de un caso en un lactante menor. *Archivos de investigación materno infantil*, 6(2), 64-66. <https://www.medigraphic.com/pdfs/imi/imi-2014/imi142d.pdf>

Erdős, M., Boyarchuk, O., & Maródi, L. (2022). Case report: Association between cyclic neutropenia and SRP54 deficiency. *Frontiers in Immunology*, 13. <https://doi.org/10.3389/fimmu.2022.975017>

Merino, M. E., & Fajardin, N. (2016). Orientaciones técnicas para realizar el cepillado de

dientes de niños y niñas que asisten a establecimientos de educación parvularia (2.a ed., Vol. 1). Ministerio de Salud. https://diprece.minsal.cl/wrdprss_minsal/wpcontent/uploads/2016/12/07.12.2016_OT-CEPILLADO-DE-DIENTES-FINAL-DIGITAL.pdf

Navarro-Betetta, R., Hinostroza-Izaguirre, M. C., & Mungi-Castañeda, S. (2018). Pulpotomías en dientes deciduos con MTA reporte de caso. *Odontología pediátrica*. <https://doi.org/10.33738/spo.v16i2.104>

Olvera, K. I. O., Barrios, V. M., Ríos, R. F., & Ruidíaz, V. C. (2015). Neutropenia cíclica. reporte de un caso. *Revista Odontológica Mexicana*, 19(4), 246-252. <https://doi.org/10.1016/j.rodMex.2015.10.006>

Rotulo, G. A., Plat, G., Beaupain, B., Blanche, S., Moushous, D., De Fontbrune, F. S., Leblanc, T., Rénard, C., Barlogis, V., Vigué, M., Freyçon, C., Pigué, C., Pasquet, M., Fieschi, C., Abou-Chahla, W., Gandemer, V., Rialland, F., Millot, F., Marie-Cardine, A., . . . Registry, F. S. C. N. (2021). Recurrent bacterial infections, but not fungal infections, characterise patients with ELANE -related neutropenia: A French Severe Chronic Neutropenia Registry study. *British Journal of Haematology*, 194(5), 908-920. <https://doi.org/10.1111/bjh.17695>

Silingo, M. C. (2019). Endodoncia en dentición primaria, uso de biomateriales: biodentine. <http://sedici.unlp.edu.ar/handle/10915/84066>

Spodzieja, K., & Olczak-Kowalczyk, D. (2022). Premature loss of deciduous teeth as a symptom of systemic Disease: A Narrative literature review. *International Journal of Environmental Research and Public Health*, 19(6), 3386. <https://doi.org/10.3390/ijerph19063386>

Uso del hilo dental y los niños. (s. f.). Stanford Children's Health. R.

Xia, J., Bolyard, A. A., Rodger, E., Stein, S., Aprikyan, A. A., Dale, D. C., & Link, D. C.

(2014). Prevalence of mutations in ELANE, GFI1, HAX1, SBD5, -WASandG6PC3 in patients with severe congenital neutropenia. *British Journal of Haematology*, 147(4), 535-542. <https://doi.org/10.1111/j.1365-2141.2009.07888.x>