

# LOS DIENTES EN LA FORMA EB DISTROFICA RECESIVA GENERALIZADA GRAVE

## 1. Introducción

En muchas formas de EB los dientes pueden verse dañados debido a diferentes problemas que serán más o menos graves y aparecerán con más o menos frecuencia, dependiendo de la forma de EB que padezca la persona. En algunas formas de EB (en pocas!) los problemas en los dientes son difíciles de evitar ya que se trata de defectos genéticos en el esmalte dental. Las personas que padezcan de otras formas pueden también verse perjudicados debido a las ampollas presentes en la cavidad bucal y a la dificultad de poder abrir completamente la boca para poder realizar una higiene bucal correcta.

Con la [debida atención](#) en este tema, una [alimentación saludable para los dientes](#) y un [control regular por parte del dentista](#) es posible evitar dañar los dientes de leche, así como prevenir la caries en los dientes permanentes. A pesar de todas las otras preocupaciones y problemas que surgen con la EB, es muy importante prestar atención regularmente a los dientes. Si ambos, padres e hijos, están bien informados y existe desde un principio una estrecha colaboración entre la familia, el dentista y el especialista en EB, el estado de los dientes podrá desarrollarse positivamente.



### Lo más importante resumido

- **El cuidado a los dientes es desde el primer diente muy importante en EB, a fin de prevenir problemas derivados.**
- **Es fundamental lavarse los dientes todos los días en casa. Como mínimo dos veces al día, con un cepillo suave, un pequeño cabezal del cepillo y una pasta de dientes con flúor que sea adecuada a la edad de la persona.**
- **Buscar tan pronto como sea posible un buen dentista ya que una higiene bucal profesional y una rápida intervención si surgen problemas son de vital importancia.**

---

## 2. Parte general

En la epidermólisis bullosa la higiene dental puede ser complicada debido a la formación de ampollas en las mucosas de la cavidad bucal. A pesar de la presencia de ampollas, la higiene dental es imprescindible para evitar la caries. Es muy importante a la hora de ingerir alimentos tener una dentadura sana que sea capaz de morder y masticar.

Las personas afectadas por la forma **distrófica generalizada grave recesiva de la epidermólisis bullosa** tienen a menudo problemas en los dientes (esmalte dental y caries) y/o en las **mucosas de la cavidad bucal**. Los pacientes de esta forma de EB presentan una caries excesiva que puede conllevar una **pérdida prematura de los dientes**. Las **ampollas y las erosiones en los labios, lengua y mucosas de la cavidad bucal** dificultan tanto la **higiene bucal** como la **ingestión de alimentos**. A menudo quedan también afectadas las encías debido a una **inflamación crónica** de las mismas (gingivitis) y a un **deterioro mecánico** debido al necesario cuidado de los dientes.

Los casos de **epidermólisis bullosa distrófica recesiva** con un **estado dental normal** presentan de vez en cuando también problemas dentales ya que la presencia de **ampollas** y la **restrictiva apertura de la boca** dificultan la higiene bucal. Los pacientes menores sufren a menudo una destrucción rápida y progresiva de los dientes y, como consecuencia, surgen problemas adicionales en la ingestión de los alimentos. El desarrollo de la enfermedad dependerá en gran parte de la capacidad de llevar una alimentación adecuada y ésta dependerá del estado de los dientes.

La **alimentación** es ya de por sí un problema grave. Muchas veces los pacientes no pueden ingerir todas las calorías que serían necesarias y por ello, ingieren comidas calóricas que suelen llevar mucho azúcar. Esta situación es comprensible pero no ayuda a mejorar la problemática de los dientes.

Una vez que aparece la caries, los problemas que se derivan van siempre acompañados de **dolor**. Si en esa situación van por primera vez al dentista, esta experiencia tendrá siempre más una connotación negativa ya que seguramente habrá que hacer empastes o incluso extraer muelas. Estas intervenciones habrá que hacerlas muchas veces bajo anestesia total, lo que en EB no es a menudo nada fácil.

En la forma **distrófica generalizada grave recesiva** es la **apertura de la boca** (para lavar los dientes, en el dentista) a menudo **muy limitada** lo que ya de por sí dificulta mucho la higiene dental.

La aparición de **ampollas en las mucosas de la cavidad bucal** es muy frecuente. En las formas recesivas de EB la **formación crónica de ampollas y erosiones** puede llegar a formar **cicatrices orales en las mucosas de la cavidad bucal**, limitando la apertura de la boca. La parte inferior de la **lengua queda unida parcialmente con el suelo de la boca**. La **movilidad** de la lengua queda de esta forma **restringida**, lo que afecta también al **habla**. La pérdida de las **papilas** de la lengua hacen que la lengua sea completamente lisa y que desaparezcan incluso las **rugosidades palatinas** del paladar superior. También pueden aparecer quistes de milium, preferentemente en el paladar superior. Toda esta situación incrementa todavía más las dificultades al **tragar** y al **comer**, así como dificultades de **morder** y **masticar**.

### 3. Posibilidades de profilaxis dental

La caries en los dientes de leche y, más adelante en los dientes definitivos, se puede prevenir en muchos casos **cepillando correctamente los dientes en casa**, con una **alimentación saludable para los dientes**, con **controles regulares al dentista** así como una **higiene dental profesional**.

#### **Medidas:**

Higiene bucal diaria y consecuente en casa

Higiene bucal profesional llevada a cabo por un/a dentista o un/a higienista dental

Profilaxis con flúor

Entre los pilares clásicos de la **profilaxis** dental podemos incluir la **„alimentación“**, la **„higiene bucal“**, el **„flúor“** y el **„sellado de las fisuras“**. Actualmente se considera la prescripción de pastillas de flúor un tema secundario. Mucho más importante es la aplicación tópica del flúor dental que incluye tanto las pastas de dientes infantiles que contienen flúor hasta el uso de geles o espumas de flúor que aplica el dentista. Productos para enjuagar los dientes sólo tienen sentido si el niño es capaz de escupir correctamente. La clase y la frecuencia necesaria del uso del flúor deberá consultarlo con su dentista.

Una higiene bucal profesional llevada a cabo en una consulta dental y que incluya una [revisión de los dientes](#), deberá ser realizada al menos [cuatro veces al año](#). En las [formas graves de EB](#) se recomienda incluso un control [más frecuente](#).

En los casos que sea necesario la higiene bucal puede complementarse con enjuagues especiales como el clorhexidina. Existen enjuagues y geles de clorhexidina pero deberá consultar con su dentista cuál es la mejor manera de utilizarlos. Normalmente se trata de una terapia para un período determinado de 2 ó 3 semanas de duración, que puede ser repetida con regularidad. El uso ininterrumpido de este producto puede manchar los dientes y causar irritaciones en el gusto. El uso de clorhexidina, repitiendo cada dos o tres meses durante una semana, ha dado buen resultado en niños con EB.

Un nuevo enfoque es el uso de pastas con una base de calcio y fosfato. Estas se utilizan también complementariamente a la pasta de dientes y a los pequeños les suele gustar, ya que no irritan las mucosas y tienen buen sabor. Estas pastas (por ej. GC tooth mousse) puede adquirirlas a través de su dentista o por internet.

Además de los pilares de la profilaxis mencionados anteriormente (la „alimentación“, la „higiene bucal“ y el „uso de flúor“), existe también el sellado de las fisuras. Esta es la única medida que sólo puede llevarla a cabo el dentista y consiste en aplicar una resina en las fisuras y las fosas de las muelas, actuando de barrera frente a las bacterias que causan la caries. La dificultad que presenta es que los dientes deben mantenerse secos durante un tiempo corto, lo que es difícil si la apertura de la boca es restringida.

## **4. Los dientes según la edad**

### **4.1 Recién nacidos**

La „prevención primaria“ consiste en evitar la llamada „[caries dental de la edad temprana](#)“ (antes conocida con el nombre de caries del biberón). Normalmente ésta empieza con una destrucción rápida de los dientes incisivos superiores. Antes los causantes eran los biberones preparados con té instantáneos y actualmente son los zumos de frutas. Un zumo de fruta que no esté agüado contiene mucha fructosa, que significa que más o menos el 10% del contenido es azúcar. Si además le añadimos que los zumos tienen un valor pH muy bajo, el resultado será muy contraproducente ya que el estar chupando constantemente estropeará los dientes de leche. Existen

---

estudios que demuestran que incluso si la caries infantil se ha podido resolver, el riesgo de volver a tener caries en edad adulta sigue siendo muy elevado.

Durante la llamada „fase oral“ se observa que el bebé **acepta bien el cepillo de dientes**, ya que la boca es su órgano de contacto con el mundo exterior. Pero desgraciadamente a menudo la siguiente fase consiste en un „total rechazo al cepillo de dientes“. En esta fase de rebote es importante ser consecuente. A veces puede ser de gran ayuda integrar la higiene bucal en un determinado **ritual**. En esta edad las finalidades principales son: evitar la transmisión de gérmenes y crear un hábito de higiene bucal.

Lo mejor sería **dejar de tomar biberones lo más pronto posible** – más o menos al año de edad - y acostumbrar al niño a beber agua en un vaso.

Durante la fase conocida como „window of infectivity“ (ventana de infección) – **entre el sexto y el trigésimo mes de vida** - el posible contacto con la saliva de las personas de referencia, normalmente la madre, puede contagiar caries. La prioridad principal será la conservación de los dientes de leche. Por ello, tiene sentido concertar una **visita lo más temprano posible con el dentista**. De esta forma, el primer contacto se realizará en una atmósfera relajada y se puede aprovechar para aclarar con el dentista las posibles dudas que tengan los padres.

## 4.2 Edad infantil

A partir de los dos, tres años, los niños empiezan a **querer lavarse los dientes ellos solos**. Es un paso importante en su desarrollo que no hay que subestimar para que no pierdan las ganas. A esta edad los niños reaccionan muy bien a los elogios y a las recompensas y, además viven en su mundo de fantasía lo que las canciones y los cuentos pueden ayudar a llevar a cabo estos rituales. A la hora de elegir un cepillo de dientes, es conveniente escoger uno con un **cepillo muy blando** y con un **cabezal pequeño**.

Lo mejor sería utilizar siempre la misma técnica para lavar los dientes. Nosotros recomendamos lavar primero la superficie por donde se mastica, después la parte exterior de los dientes y luego la interior. Cepillarse los dientes debe comenzar desde el primer diente. A lo más tardar, al año de edad se debería empezar a utilizar, una mínima cantidad de pasta con flúor para niños, como mínimo una vez al día y preferiblemente antes de acostarse. Es de gran importancia que los **padres ayuden y vuelven a lavar los dientes**.

---

Con la aparición del primer diente permanente es aconsejable cambiar la pasta de dientes, de una infantil a una juvenil. Puede ser que el contenido de mentol sea desagradable para los niños con EB. En este caso, se recomienda utilizar una pasta sin mentol pero en cualquier caso con **flúor**.

**Lo más peligroso es el picar entre horas!!!** Incluso alimentos que pueden ser sanos como los plátanos producen caries debido a su pegajosidad. En el caso que por razones médicas no sea posible reducir las comidas entre horas y no sea posible lavar a continuación siempre los dientes, habrá que buscar soluciones que sean un compromiso como pueden ser un chicle que limpie los dientes o enjuagar al menos con agua después de la comida.

### 4.3 Edad escolar

**Más o menos a partir de los 10 años de edad**, la **motricidad** está lo suficientemente desarrollada para que el **niño puede lavarse los dientes el solo**. Hasta esta edad, es de vital importancia que los padres vuelvan a lavar los dientes de sus niños.

A partir de los 3 años los cepillos de dientes eléctricos son igual de apropiados que los normales. Muchos niños prefieren los cepillos eléctricos porque les parece que son más „emocionantes“ y de esta forma están más motivados. El cepillo de dientes eléctrico puede ser además de gran ayuda debido a las posibles limitaciones motrices causadas por la enfermedad. También para los padres será más fácil de utilizar cuando vuelven a lavar los dientes al niño. En el momento de comprar el cepillo, ponga atención de que la cabeza del cepillo sea blanda y déjese aconsejar por su dentista.

A partir de los 10 años de edad, el niño es capaz de limpiar por si solo y de forma eficiente la placa dental. Llegar a este punto es mucho más importante que saber si se trata de un cepillo o una pasta de dientes adecuada. Crear el hábito desde que son pequeños es lo principal, ya que lo que no se aprende de pequeño va a ser mucho más difícil cuando se es más mayor. A esta pronta edad se sientan las bases para crear la consciencia de lo importante que es tener unos dientes sanos.

### 4.4 Adolescencia

Tan pronto como los niños entran en la fase de la adolescencia, menos hacen caso en los temas de alimentación o higiene dental. Pueden comprar chucherías al disponer de su propio dinero y los padres ya no pueden controlar la higiene dental con

---

regularidad. Advertencias tipo „si comes dulces y no te lavas los dientes, se te estropearán los dientes” son poco eficaces. Más bien hay que intentar **motivar positivamente**, como por ejemplodiciendo lo guapos que están con esos dientes tan blancos!

La finalidad de estas medidas es motivar al niño para que se dé cuenta que la **higiene bucal, tanto en casa como en el dentista**, y la **alimentación** equilibrada forman parte de la vida cotidiana también de adultos y que de esta forma es posible mantener el riesgo de caries reducido.

Otro tema presente en esta fase es el uso de **aparatos para los dientes**. Incluso en la forma distrófica recesiva puede considerarse en algunos casos esta posibilidad, pero las probabilidades son reducidas. Una vez más, será decisivo una buena coordinación con el ortodoncista.

#### 4.5 Edad adulta

Para los adultos debería ya **ser habitual el cuidado de los dientes de forma regular**, la **profilaxis profesional** así como las **visitas regulares al dentista**. Los posibles problemas que puedan surgir debido a la forma distrófica recesiva de EB pueden hablarlos con el dentista.

A veces es necesaria la **restauración** de los dientes dañados mediante la eliminación de la caries así como la **restitución** de la estructura y función dental, siendo incluso necesario empastes, coronas e implantes.

La **extracción** de los dientes que están en muy mal estado es necesario para evitar el riesgo de infecciones y abscesos.

En la EB distrófica recesiva, la **extracción de las raíces** es posible. Más difícil, y por eso considerado solo en casos raros, es la realización de un implante dental para cubrir el hueco de la extracción.

### 5. Problemas especiales y medidas a tener en cuenta

En este apartado les queremos presentar una serie de productos que han dado buen resultado en la EB y así facilitarles la búsqueda. Existen en el mercado una gran oferta de productos parecidos que tienen el mismo efecto o parecido. Consulte con su dentista qué producto es para su caso en concreto el más adecuado.

Una [infusión de manzanilla](#) o el [te de salvia](#) sirven para enjuagar o [para tratar heridas abiertas en la mejilla](#). Otra opción sería una [pomada para la boca](#) (Gel Kamistad A, puede adquirirse en Alemania) que contenga extractos de manzanilla y un entumecimiento local.

Otras cremas que provocan un entumecimiento local y que por ello por ejemplo también se usa en las prótesis, serían la pomada Solcoseryl (contiene sangre de teneras jóvenes exto. seco) y el Gel bucal Dynexan (lidocaína hidrocloreto). Estos productos no ayudan a cicatrizar más rápido las heridas pero reducen el dolor, por ejemplo antes de las comidas. Para enjuagar se recomienda una solución de Bepanthen por ejemplo

#### Niños con EB:

En Austria utilizamos lociones para enjuagar la boca con clorhexidina („CHX“ tiene efectos antibacteriales) y flúor (contra la caries) para la higiene bucal diaria.

Consulte su dentista para saber cuales son enjuagues recomendables y obtenibles en su país.

Otro tema a tratar sería la elección correcta del cepillo de dientes. Dependiendo del nivel de gravedad de la enfermedad puede ser necesario un cepillo con unos filamentos más blandos o con un cabezal más pequeño. También son muy aconsejables los cepillos de dientes eléctricos con un cabezal muy pequeño. Dependiendo del nivel de gravedad, de la capacidad de abrir la boca y el estado de los dientes. Muchas veces la única solución será improvisar. Utensilios como cepillos intradentales, gasas o bastoncillos de algodón pueden ser de gran ayuda. Consulte con su dentista, ortodoncista o el profesional encargado de realizar la profilaxis, cuál puede ser la mejor solución en su caso en concreto.

#### Anestesia local:

Si se puede realizar o no un tratamiento odontológico con anestesia local dependerá de la disposición de colaboración por parte del paciente, de la posibilidad de apertura de la boca, de la cantidad de ampollas que tenga el paciente así como de la necesidad del tratamiento.

#### Anestesia total:

En algunos casos puede ser sensato o incluso necesario un tratamiento odontológico bajo anestesia total. Sería aplicable en situaciones como por ejemplo: una capacidad mínima para abrir la boca, fuertes dolores, la presencia de muchas ampollas o que el tratamiento a realizar sea muy complejo.