

CIENCIAS CLÍNICAS Y PATOLÓGICAS

Hospital Pediátrico Docente "William Soler"

**Hiperplasia gingival hereditaria asociada a hipertricosis
reporte de un caso****Hereditary gingival hyperplasia and hypertricosis case report****Amparo Pérez Borrego^I, Julio Valcárcel Llerandi^{II}, Deysi Cruz Estupiñán^{III},
Dra. Alina García García^{IV} y Sayde Adelina Pérez Olivares^V**

^IEspecialista Primer y Segundo Grados Periodoncia. Profesora Auxiliar. Hospital
Pediátrico Docente "William Soler" amparop.borrego@infomed.sld.cu

^{II} Especialista Primer y Segundo Grados Cirugía Maxilo Facial. Asistente. Hospital
Pediátrico Docente "William Soler" gaval@infomed.sld.cu

^{III}Especialista Primer Grado Ortodoncia. Hospital Pediátrico Docente "William Soler"

^{IV}Especialista Primer grado Genética Clínica. Asistente. Hospital Pediátrico Docente
"William Soler" agarcia@infomed.sld.cu

^VDoctora en Ciencias de la Salud. Profesora e Investigadora de la Facultad de
Odontología de la Universidad Autónoma de Campeche, México.

saydep@yahoo.com.mx

RESUMEN

Introducción: La Hiperplasia gingival hereditaria es un agrandamiento de los tejidos gingivales poco frecuente, asociado a un componente genético, que se hace evidente en el momento del recambio dentario. Puede generar diastemas, maloclusiones, dolor a la masticación, caries dental, enfermedad periodontal, retardo en el recambio dentario, complicaciones fonéticas, de deglución y un importante compromiso estético y psicológico.

Objetivo: Mostrar el manejo multidisciplinario en el tratamiento de la Hiperplasia gingival hereditaria asociada a hipertricosis.

Presentación del caso: Paciente de sexo masculino de 9 años de edad, con antecedentes familiares de Hiperplasia gingival e hipertricosis; al examen clínico constatamos hipertricosis y agrandamiento gingival generalizado que compromete el brote dentario, la estética y la función, y tiene repercusión psicológica. Se realiza

el tratamiento periodontal quirúrgico del maxilar (Fase I), bajo anestesia general, con el propósito de descubrir las coronas dentarias; posteriormente, se le instauró tratamiento de ortodoncia con aparatología fija. A los 6 meses, después del tratamiento, se constatan las encías sin evidencia clínica de recidiva de Hiperplasia gingival y mejoramiento en el posicionamiento dentario.

Conclusiones: La atención multidisciplinaria (quirúrgico-ortodóntico-periodontal) es fundamental para lograr el brote y alineamiento dentario y obtener resultados estéticos y funcionales óptimos en el tratamiento de la Hiperplasia gingival hereditaria.

Palabras clave: agrandamiento gingival hereditario, hiperplasia gingival, hipertrichosis.

ABSTRACT

Introduction: Hereditary gingival hyperplasia is a rare gingival enlargement associated to genetic background, which becomes evident at the time of eruption of permanent dentition. This condition may produce malocclusions, painful chewing, dental caries, periodontal diseases, delayed permanent eruption, phonetic and swallowing problems, as well as important aesthetic and psychological disturbances.

Objective: To show the multidisciplinary management in the treatment of hereditary gingival hyperplasia.

Case presentation: A 9 years old male patient with family history of hereditary gingival hyperplasia and hypertrichosis. On physical examination he showed hypertrichosis and generalized gingival enlargement reaching the dental edge, with aesthetic and functional damage leading to psychological disturbances. A surgical periodontal procedure of the maxilla (phase I) was given under general anesthesia in order to uncover the dental crowns. After recovery, fixed orthodontic braces treatment was applied. Six months later, no clinical signs of gingival enlargement were found and dental positioning had improved.

Conclusions: A multidisciplinary approach is basic in order to achieve a proper dental alignment and eruption, with the subsequent aesthetic and functional improvement in the treatment of hereditary gingival hyperplasia.

Key words: hereditary gingival overgrowth, gingival hyperplasia, hypertrichosis.

INTRODUCCIÓN

La Hiperplasia gingival hereditaria (HGH) se describe como un crecimiento difuso de tejido fibroso conectivo, pobremente circunscrito, que infiltra tejido adyacente normal, caracterizado por proliferación de fibroblastos bien diferenciados, con cantidades variables de colágeno entre las células proliferantes, que carecen de potencial maligno.¹ Es una característica hereditaria de la Hiperplasia gingival generalizada, en la que la forma autosómica dominante puede estar asociada a otras entidades como hipertrichosis, epilepsia, retardo mental, tumores de tejidos

blandos, agrandamiento de huesos faciales y el Síndrome de Klippel-Trenaunay-Weber.²

La Hiperplasia gingival hereditaria se considera un tipo de agrandamiento gingival de baja prevalencia (1:750.000).² Según la actual clasificación de las enfermedades periodontales, se enmarca dentro de las lesiones gingivales de origen genético no asociadas a placa bacteriana.³⁻⁵

Dentro de las formas de la Hiperplasia gingival hereditaria encontramos: encía rosada, firme, lisa y uniforme, con agrandamiento gingival que puede llegar a cubrir las coronas de los dientes completamente, más común en las zonas posteriores mandibulares, aunque puede aparecer de forma generalizada. No está descrito predilección por sexo y se hace evidente en el momento del recambio dentario.

Produce un retraso en la erupción, malposiciones dentarias, retención de dientes deciduos, problemas estéticos y funcionales. Puede generar además dolor a la masticación, caries, enfermedad periodontal, complicaciones fonéticas, de deglución y un importante compromiso estético y psicológico.^{6,7}

Algunos autores plantean que el mejor momento para realizar el tratamiento es una vez que toda la dentición permanente esté completa, pues existe alta probabilidad de recurrencia en pacientes jóvenes.^{2,8} Sin embargo, el tratamiento a temprana edad tiene con principal fundamento la prevención de consecuencias funcionales, estéticas y psicológicas en el niño.^{1, 2, 8} Puede ser necesario, por la recurrencia, que haya que repetir el tratamiento quirúrgico, lo que generalmente ocurre dentro de los 2 primeros años posteriores a este.^{1,2}

Si bien la HGH es una entidad de baja prevalencia, el propósito de este trabajo es mostrar el manejo multidisciplinario en el tratamiento de la Hiperplasia gingival hereditaria asociada a hipertrichosis con la intervención temprana de cada uno de los especialistas implicados en el tratamiento del paciente.

DESCRIPCIÓN DEL CASO

Paciente del sexo masculino, de 9 años de edad, quien acude a consulta, remitido del Servicio de Genética Clínica en compañía de su madre, por aumento de volumen progresivo de las encías y retraso en la erupción de dientes permanentes. El aumento de volumen gingival comenzó con la erupción de los dientes temporales, pero se hizo más evidente en el último tiempo, acompañado de molestias y dolor a la masticación.

La madre se muestra preocupada por el severo compromiso estético que sufre el niño, que lo hace blanco de constantes burlas por parte sus compañeros, y afecta seriamente sus relaciones interpersonales.

No presenta antecedentes médicos de importancia ni consume ningún tipo de medicamentos. Su desarrollo sicomotor es normal. Existe el antecedente familiar de agrandamiento gingival e hipertrichosis (madre).

Al examen clínico, la encía se presenta aumentada de volumen en forma generalizada, de color rosado pálido, con presencia de punteado, de consistencia firme y textura fibrosa, bordes redondeados con pérdida del bisel característico y

ubicación coronal al límite amelo-cementario. La encía cubre casi totalmente los dientes permanentes en proceso de erupción, con ausencia de sangramiento al sondeo, supuración o signos de destrucción periodontal. Se indica radiografía panorámica para confirmar la presencia y grado de desarrollo de los dientes permanentes retenidos (Figura 1).

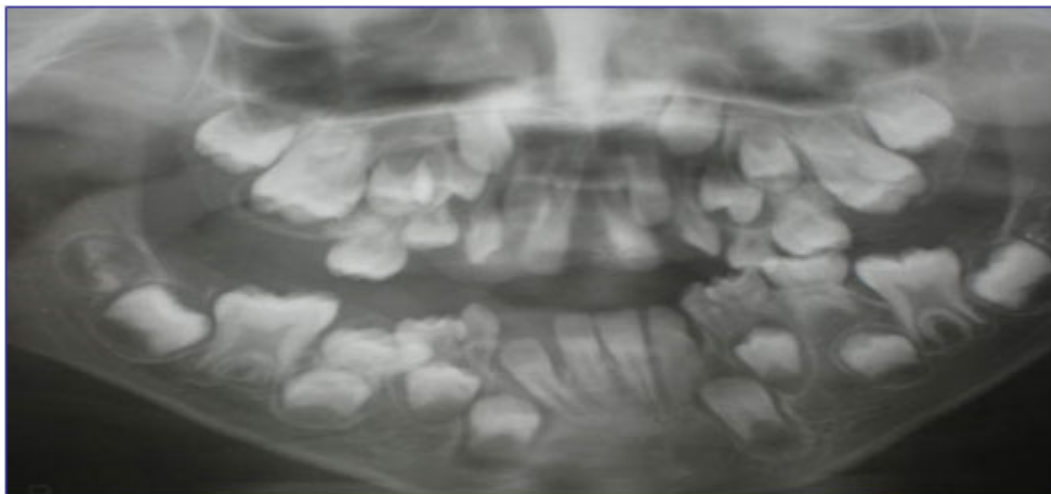


Figura 1. Radiografía panorámica que confirma la presencia de los dientes permanentes bajo el tejido gingival. Cortesía Dr. Valcárcel Llerandi.

Acompañando al aumento de volumen de las encías, se pudo apreciar hipertrichosis generalizada, muy marcada a nivel de la frente y miembros; facies tosca, orejas velludas y manos anchas con dedos de punta cuadrada. (Figura 2).



Figura 2. Se puede apreciar hipertrichosis generalizada, muy marcada a nivel de la frente y miembros; facies tosca, orejas velludas y manos anchas con dedos de punta cuadrada. Cortesía Dra. A. Pérez.

El paciente fue remitido al especialista de Periodontología para su valoración y tratamiento. Debido a la complejidad del caso, ser el paciente altamente aprehensivo, de difícil manejo y tolerar sesiones de muy corta duración, se decide realizar el tratamiento periodontal quirúrgico bajo anestesia general en coordinación con el cirujano máxilo-facial.

Se efectuó tratamiento periodontal no quirúrgico, mediante instrucción de higiene oral al niño y la madre. Posteriormente, bajo anestesia general, se procedió al tratamiento periodontal quirúrgico. Se realizó gingivectomía a bisel externo. El tejido se presentaba de consistencia muy firme y fibrosa, lo que dificultó y prolongó el procedimiento. Se priorizó el maxilar por consideraciones funcionales y estéticas para permitir, además, la erupción de los dientes permanentes. Para finalizar, la zona quirúrgica se protegió mediante cemento quirúrgico periodontal. (Fase I).

El paciente asistió al control postoperatorio programado a la semana, 15 y 30 días. Al mes de realizado el tratamiento quirúrgico, se inició el tratamiento de Ortodoncia; se colocó aparatología fija para alineación del arco dentario maxilar, y se obtuvo una notable mejoría, comparada con la imagen anterior. (Figura 3).

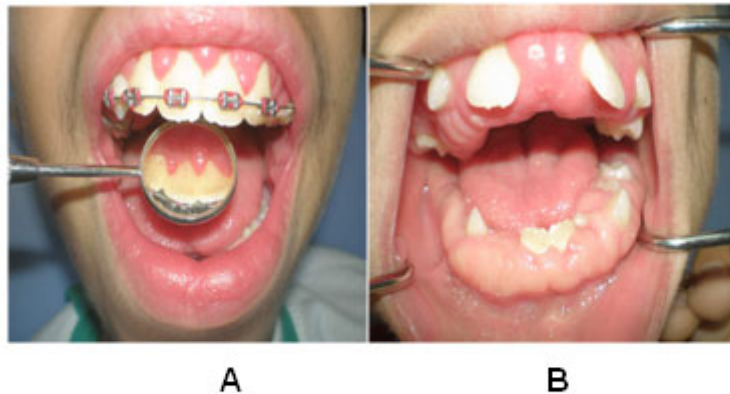


Figura 3. (A) Imagen frontal, donde se observa una gruesa capa de tejido gingival que impide la erupción de los incisivos permanentes. (B) Paciente en tratamiento de ortodoncia, 6 meses después de la gingivectomía. Cortesía Dra. A. Pérez.

DISCUSIÓN

El agrandamiento gingival hereditario es una proliferación fibrosa de los tejidos gingivales poco frecuente, asociado a un componente genético, que se hace más evidente, como en este caso, en el momento del recambio dentario.^{1,2}

En el niño que nos ocupa, no se presenta esta Hiperplasia gingival aislada, sino formando parte del Síndrome de Hipertrichosis terminal generalizada con fibromatosis gingival (OMIM 135400); trastorno genético de herencia autosómica dominante que padece también la madre. Esta enfermedad constituye un síndrome por genes contiguos y se produce por una microdelección en el brazo largo del cromosoma 17, especialmente la región 17q24.2-q24.3, lo que provoca la pérdida de genes que controlan el crecimiento de las encías y el vello corporal.⁹

El primer caso reportado en el mundo con esta enfermedad fue Julia Pastrana, fallecida en 1860, quien fuera exhibida en circos y espectáculos públicos como "la mujer barbuda y velluda", y quien además de una hipertrichosis marcada, presentaba severa hiperplasia gingival que le daba apariencia simiesca.¹⁰

La HGH no es un cuadro agudo, ni representa una urgencia odontológica real, pero en casos como este, en que el excesivo agrandamiento gingival afecta a un niño en etapa de crecimiento activo, tanto físico como psicológico, aparecen afectados

seriamente el desarrollo normal de los maxilares, la oclusión, las funciones de fonación, masticación, deglución y la estética; este último es un componente importante en el desarrollo de la autoestima y consecuente estabilidad psicológica y emocional.^{11,12}

Es por todo lo anterior, que el diagnóstico precoz y tratamiento adecuado, con un manejo correcto de las técnicas quirúrgicas y ortodóncicas, son fundamentales para conseguir resultados estéticos y funcionales óptimos en el tratamiento de un caso de HGH.^{12,13}

La manifestación temprana de la HGH y todos los efectos que ella conlleva, justifica la intervención temprana del caso.

La edad del paciente, su difícil manejo para la atención y lo extensa y compleja de la intervención quirúrgica periodontal, hace necesario su manejo bajo anestesia general. Esta última, muestra ser una importante herramienta en la resolución de problemas periodontales que requiere un manejo especial.⁸

Los resultados obtenidos en la Fase I del tratamiento de este caso fueron óptimos (estéticos y funcionales); es evidente la necesidad de una terapia periodontal de soporte con intervalos de menor tiempo a los establecidos en un principio, a fin de lograr un mayor compromiso del paciente y mantener un adecuado control y seguimiento.

El diagnóstico diferencial se realiza con la Hiperplasia gingival provocada por algunos fármacos como anticonvulsivantes (fenitoína), inmunosupresores (ciclosporina A) y bloqueadores de canales de calcio (nifedipino, verapamil, diltiazem y valproato sódico), los cuales se vinculan a la aparición de agrandamientos gingivales.¹⁴

El tratamiento seguido por los autores, es el de elección descrita en la literatura.^{3,5,11-13}

No aparecen reportes similares en la revisión realizada en la literatura nacional.

CONCLUSIONES

La atención multidisciplinaria (quirúrgico-ortodóntico-periodontal) es fundamental para lograr el brote y alineamiento dentario, y obtener resultados estéticos y funcionales óptimos.

REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

- 1 Mariotti A. Plaque-Induced Gingival Diseases. En: Lang N P, Karring T, Lindhe J dir. *Clinical Periodontology and Implant Dentistry*. 5^{ta} ed. México: Blackwell Munksgaard; 2008, p. 405-19,v.5.
2. Coletta R, Graner E. Hereditary gingival fibromatosis: a systematic review. *J Periodontol*. 2006; 77:753-64.

3. Ramnarayan Bk, Sowmya K, Rema J. Management of idiopathic gingival fibromatosis: report of a case and literature review. *Pediatr Dent*. 2011; 33:431-6.
4. Palacios-Sánchez B, Cerero-Lapiedra R, Campo-Trapero J, Esparza Gómez GC. Alteraciones gingivales no relacionadas con placa. *RCOE*. 2006; 11(1):43-55.
5. Avelar RL, Campos GJ, Falcao PG, Araújo FA, de Carvalho RW, Andrade ES. Hereditary gingival fibromatosis: a report of four cases in the same family. *Quintessence Int*. 2010; 41(2):99-102.
6. Häkkinen L, Csiszar A. Hereditary gingival fibromatosis: characteristics and novel putative pathogenic mechanisms. *J Dent Res*. 2007; 86(1):25-34.
7. Deangelo S, Murphy J, Claman L, Kalmar J. Hereditary gingival fibromatosis _ a review. *Compendium*. 2007; 28:138-44.
8. Taj-Taj P, Dolmestch C. Fibromatosis gingival hereditaria en niños. *Rev. Clin Periodoncia Implantol Rehabil Oral*. 2008; 1 (2): 66-9.
9. Sun M, Li N, Dong W, Chen Z, Liu Q, Xu Y, *et al*. Copy-Number Mutations on Chromosome 17q24.2-q24.3 in Congenital Generalized Hypertrichosis Terminalis with or without Gingival Hyperplasia *The American Journal of Human Genetics*. 2009; 84(6):807-813. Disponible en: <http://www.cell.com/AJHG/retrieve/pii/S0002929709001608>
10. Laurence JZ. A short account of the bearded and hairy female. *Lancet*. 1857; 70(48).
11. Krigar D, Krieger JK, Eickholz P. ¿Qué hacer ante hiperplastias gingivales hereditarias y medicamentosas?: dos casos clínicos (I). *Quintessence Int*. 2010; 23(4):139-50.
12. Ceccarelli-Calle JF, Ricaldi-Camahualí J, Berastain-Arenas JF. Fibromatosis gingival. Diagnóstico y tratamiento: Reporte de un caso. *Rev Estomatol Herediana*. 2010; 20(3):161-65.
13. Guiducci R, Vieira M, De Oliveira M, Chaves M, Lourenço A, Junior E. Tratamiento de la hiperplasia gingival en una escuela odontológica de Brasil. Conceptos generales, diagnóstico y tratamiento. *Int. J. Odontostomat*. 2009; 3(1):55-60.
14. Bahamondes C, Godoy J. Hiperplasia gingival por ciclosporina: A propósito de un caso. *Rev Méd Chile*. 2007; 135: 370-374.

Recibido: 15 de octubre de 2011.

Aprobado: 30 de abril de 2012.