

HIPOFOSFATEMIA LIGADA AL CROMOSOMA X_(XLH)

Folleto general
sobre salud
bucodental



El raquitismo hipofosfatémico ligado al cromosoma X o XLH es una enfermedad considerada como una de las enfermedades raras, cuya prevalencia es de 1 de cada 20.000 personas en España.

La causa es una mutación del gen "PHEX" que produce una condición genética alterando así la absorción de fósforo en los riñones siendo este eliminado a través de la orina en grandes cantidades. Esto causa una inadecuada mineralización de los huesos, sobre todo los de las extremidades inferiores, provocando deformidades óseas y retrasos en el crecimiento entre otros.

La mineralización dental no es correcta presentando abscesos y manchas dentales tanto en la edad pediátrica como en la adulta.

La enfermedad da como resultado una barrera disminuida en el exterior del diente, grietas en el esmalte o ser este más fino de lo normal, cuernos pulpares extendidos y formación anormal de la dentina, lo que permite que las bacterias y las infecciones ingresen a la cámara pulpar del diente sin ningún daño visible al diente.

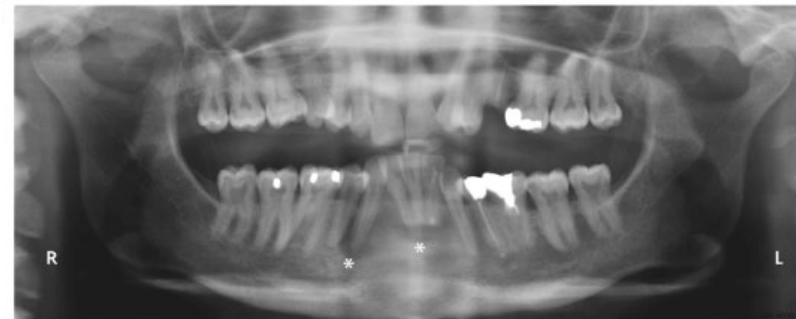
Los pacientes con XLH además pierden piezas dentales a edades muy tempranas como consecuencia de la enfermedad y no por falta de higiene o cuidados bucodentales.

Salud dental en la hipofosfatemia ligada al cromosoma X (XLH)

Minerales como el fósforo, que es deficiente en pacientes con XLH, son importantes para el normal desarrollo de los dientes. Los niveles bajos de fósforo en pacientes con XLH, provocan una mineralización pobre en los huesos y dientes como consecuencia de la afectación de la enfermedad. Esta inadecuada mineralización provoca una

anormal formación del esmalte y la dentina del paciente además de posibles infecciones y enfermedades periodontales.

La pérdida de piezas dentales y a edades muy tempranas es común en pacientes con XLH debido a la malformación de los dientes provocada por el déficit de mineralización, sobre todo del esmalte del diente, por el cual empiezan a penetrar las bacterias que terminan causando las infecciones y abscesos dentales.



48-y-old woman with XLH from group 1 (intermittent treatment during childhood). Note the signs of several endodontic infections () and the presence of endodontically treated teeth and generalized alveolar bone loss.*

Características dentales de los pacientes con hipofosfatemia ligada al cromosoma X (XLH)

Las cuatro características principales sobre los dientes en los pacientes con XLH por la inadecuada mineralización son las siguientes:

- **Esmalte:** es la parte más dura del diente pero en el caso de los pacientes con hipofosfatemia ligada al cromosoma X puede ser la más delgada debido a la inadecuada mineralización.
- **Infecciones dentales:** debido a la débil mineralización del esmalte, ser este tan fino y, a la dentina irregular, las infecciones tienden a propagarse rápidamente hacia la pulpa del diente, siendo esta una red de nervios que la conectan a la mandíbula causando una necrosis de la pulpa provocada por las infecciones.



• **Dentina:** puede volverse irregular en pacientes con esta enfermedad.

• **Periodontitis:** la pulpa del diente, una vez que está necrosada, puede fácilmente acabar en un absceso dental lo cual provocaría en la mayoría de los casos tener que extraer el diente afectado.



• **Pérdida prematura de piezas dentales:**

La pieza dental se cae sola y de raíz tanto en pacientes pediátricos como en pacientes adultos.

un periodo más largo de curación (aproximadamente 6 meses más que un paciente no afectado por la enfermedad) y que este esté acompañado de antibióticos para evitar posibles infecciones.

Es recomendable que el profesional en salud bucodental tenga en cuenta estas características dentales, saber qué es la enfermedad y cómo afecta esta a la salud oral del paciente, efectuar valoraciones radiográficas y clínicas antes y después de cualquier intervención y tener en cuenta que, si el paciente se somete a un tratamiento de implante o prótesis dental, este necesitará

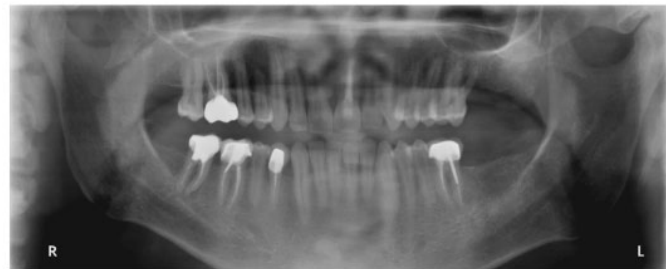
“El XLH hizo que con treinta y cinco años perdiese toda mi dentadura, se debilitó el hueso, tuve infecciones... Hasta que perdí todas las piezas dentales. A mi hija, que tiene quince años, ya se le cuartea el esmalte, pero no tenemos la atención maxilofacial que deberíamos”

Paciente adulta con XLH, Ávila

Recomendaciones bucodentales para niños y adultos con hipofosfatemia ligada al cromosoma X

Las mejores maneras de evitar daños en el esmalte, que es la primera barrera protectora del diente son las siguientes:

- **Mantener una buena higiene oral:** asegurarse de cepillar los dientes después del desayuno y de la última comida del día, pero lo recomendable sería después de cada comida.
- **Visitas regulares al dentista:** es recomendable visitar al dentista cada 3 o 4 meses y recibir una limpieza profesional al menos 2 veces al año.
- **Utilización de fundas protectoras** de silicona suave para toda la dentadura y de selladores de fosas y fisuras frente a la caries dental.



40-y-old man with XLH from group 2 (treatment with full compliance during childhood). Note the presence of endodontically treated teeth and generalized alveolar bone loss.

- **Controlar hábitos que dañan nuestro esmalte** tales como: morderse las uñas, rechinar los dientes, morder objetos (ej.: bolígrafos), tratar el bruxismo en todas las edades o evitar el consumo de alimentos o bebidas ácidas o azucaradas entre otros.
- **Irrigaciones de agua:** son un buen utensilio para limpiar entre los dientes después de las comidas o bien al principio o al final del día.

- **Tener buenos hábitos de alimentación:** realizar 5 comidas al día y no sustituirlas por snacks o bebidas azucaradas o con gas. Es recomendable aclarar la boca con agua después de cada comida para reducir los niveles de acidez si no podemos lavarnos los dientes después de ellas que sería lo recomendable.

- **Utilización de fluoruros:** asegúrate de que tu pasta de dientes está hecha a base de fluoruro o contiene flúor y evita aquellas que son blanqueadoras ya que éstas debilitan el esmalte. Los enjuagues bucales que contienen flúor son ideales y los antibacterianos sólo deben ser usados si existe alguna infección. Nunca sustituir el cepillado por el enjuague con flúor.

- **Incorporar el uso de la seda o hilo dental** al principio de cada rutina de higiene dental en casa o al menos al final del día, constando esta rutina de: utilización de seda o hilo dental, cepillado y enjuague con flúor.

- Procurar que el **cepillado** se haga de manera **suave** con un cepillo de cerdas suaves para evitar la erosión del esmalte y no olvidar cepillar también lengua y mucosas.

- **Limpia y seca el cepillo de dientes** después de cada uso y renovarlo cada 3 meses.

- **Utilización de fosfato:** recomendado para aclarar la boca para neutralizar los niveles de acidez de esta después de cada comida.

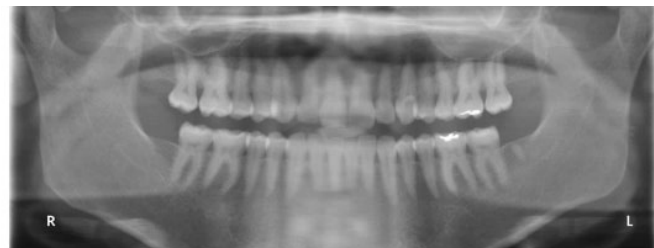
- **Educación:** muchos dentistas no tienen conocimiento sobre la afectación del XLH en la salud oral por lo que debemos prevenirles a través de pacientes o familiares informados y material informativo.

Diferencia entre hipofosfatemia ligada al cromosoma X (XLH) e hipofosfatasa (HPP) para dentistas

La mayoría de dentistas tienen el concepto de que el XLH y la HPP están asociados a la pérdida temprana de piezas dentales, pero estas dos patologías son muy diferentes de cara a la salud oral de estos pacientes.

Un estudio publicado en la revista sobre investigación dental "the Journal of Dental Research" cuenta que, se ha demostrado que con un tratamiento temprano y continuo con vitamina D y fosfatos en pacientes con XLH, mostraron menos signos de enfermedad periodontal y que mejoró en la edad adulta manteniendo la continuidad de dicho tratamiento.(1)

El XLH también afecta al cemento de la raíz del diente que en parte también es débil como resultado de la enfermedad. En los niños esto no es clínicamen-



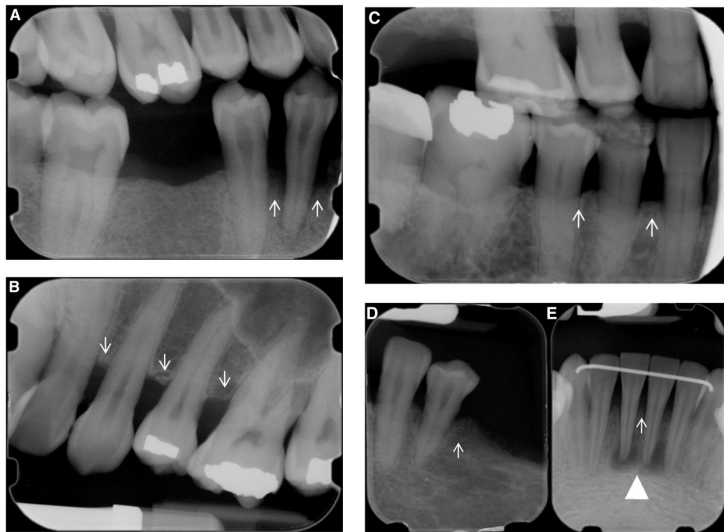
39-y-old woman with XLH from group 3 (treatment with full compliance during childhood and treatment during adulthood). Note the absence of endodontically treated teeth and absence of alveolar bone loss.

te importante ya que van a perder sus dientes de leche, pero conocer este dato es importante de cara a la edad adulta.

La prevención de la enfermedad periodontal debe comenzar en edades tempranas, por lo tanto se recomienda que los dientes extraídos sean enviados para

su análisis microscópico y así poder seguir recabando información sobre cómo el XLH afecta a la salud oral de estos pacientes.

Los pacientes con HPP también presentan pérdida de piezas dentales a edades muy tempranas o prematuras. La caries que pueden desarrollar también es



A through E) Periodontal bone loss (arrows) in five patients with hypophosphatemic rickets. E) Patient had typical radiolucent periapical lesions (arrowhead) on non-carious teeth.

grave debido al debilitamiento del esmalte por la inadecuada mineralización y el reducido grosor de la dentina. Además, las cámaras pulpares pueden agrietarse favoreciendo así la propagación de infecciones y puede provocar la pérdida del hueso alveolar.

Cuando se da el caso de pérdida dental en pacientes con XLH, se recomienda que éstos se sometan a tratamientos de prótesis dentales en lugar de implantes ya que, no se garantiza al 100% que el tratamiento con implantes sea efectivo. Si por

el contrario el paciente prefiere someterse a un tratamiento de implante, se recomienda que se deje sanar por más tiempo, al menos 6 meses más que los pacientes no afectados por XLH, por las características que presenta el hueso de la mandíbula de estos pacientes así como, prescribir antibióticos para evitar las infecciones a las que estos pacientes son propensos a padecer.

*((1)Consultar abstracto del "the
Swedish Dental Journal" sobre
tratamiento con implantes
dentales en pacientes con XLH)*

www.aeryoh.org



 @Aeryoh_Xlh_Spain

 @Raquitismosyosteomalaciaheredados

 @AsociaAeryoh

 AERyOH

 <https://aeryohspain.blogspot.com/>

**C/ VILLAJIMENA 85, 1º-4ª, 28032,
MADRID, ESPAÑA**

Secretaria: +(34) 615 58 31 89

Coordinadora: +(34) 674 43 61 54

Email: consultasaeryoh@gmail.com



Salud **BUCO-
DENTAL**