



UNIVERSIDAD DE LOS ANDES
FACULTAD DE ODONTOLOGÍA
DEPARTAMENTO DE MEDICINA ORAL
MÉRIDA – VENEZUELA

**PROTOCOLO PARA LA ATENCIÓN DE PACIENTES
ADULTOS CON NEUTROPENIA CÍCLICA EN
ODONTOLOGÍA DEL CENTRO DE ATENCIÓN
MÉDICO INTEGRAL DE LA UNIVERSIDAD DE LOS
ANDES (CAMIULA).**

www.bdigital.ula.ve

Trabajo Especial de Grado para optar al título de Odontólogo

Autoras:

Astudillo A. Viviany C.

Plaza G. Yessica I.

Tutora: Dra. Greylis Pereira

Cotutor: Dr. Raúl Rodríguez

Mérida – Venezuela, octubre 2019

DEDICATORIA

*Dedico a todas aquellas personas
que padecemos de esta condición,
de que el cielo no es el límite.*

www.bdigital.ula.ve

AGRADECIMIENTOS

Agradezco este trabajo principalmente a Dios, por habernos dado la vida y permitirnos el haber llegado hasta este momento tan importante de nuestra formación profesional.

Faltarían páginas para agradecer a las personas que se han involucrado en la realización de este trabajo, que de una u otra forma fueron un impulso para seguir adelante.

A nuestros padres por ser pilar fundamental y apoyo incondicional.

A la ilustre Universidad de Los Andes, quien nos acogió para nutrirnos de conocimiento.

A nuestra tutora Greylis Pereira y cotutor Raúl Rodríguez, que gracias a sus experiencias, compromiso y dedicación hoy pudimos culminar este proyecto.

www.bdigital.ula.ve

ÍNDICE DE CONTENIDO

ÍNDICE DE FIGURAS.....	vii
RESUMEN	viii
INTRODUCCIÓN	1
CAPÍTULO I	2
PLANTEAMIENTO DEL PROBLEMA	2
1.1 Definición y contextualización del problema	2
1.2 Objetivos de la investigación	5
1.2.1 Objetivo general.....	5
1.2.2 Objetivos específicos	5
1.3 Justificación.....	5
CAPÍTULO II	7
MARCO TEÓRICO.....	7
2.1 Antecedentes	7
2.2 Bases conceptuales.....	18
2.2.1 Protocolo médico	18
2.2.2 Neutropenia.....	18
2.2.3 Clasificación de la neutropenia.....	19
2.2.4 Neutropenia cíclica	20
CAPÍTULO III.....	23
MARCO METODOLÓGICO.....	23
3.1 Naturaleza del estudio	23
3.2 Fase del proyecto.....	23
CAPÍTULO IV.....	25
FORMULACIÓN DEL PROYECTO	25
4.1 Fase I. Estudio diagnóstico	25
4.1.1 Objetivo del proyecto.....	25

4.1.2	Propósito del proyecto	25
4.1.3	Caracterización del proyecto	25
4.1.4	Estudio documental.....	26
4.1.5	Estudio de campo.....	27
4.2	Fase II. Estudios de factibilidad.....	28
4.3	Fase III. Diseño del proyecto	28
CAPÍTULO V		30
ANÁLISIS DE LOS RESULTADOS		30
5.1	Fase I. Estudio diagnóstico	30
5.2	Fase II. Estudio de factibilidad	35
5.2.1	Factibilidad de uso	35
5.2.2	Factibilidad de diseño	36
5.3	Fase III. Diseño del proyecto	39
CAPÍTULO VI.....		44
CONCLUSIONES Y RECOMENDACIONES		44
6.1	Conclusiones	44
6.2	Recomendaciones.....	45
REFERENCIAS.....		46
APÉNDICE 1: Instrumento de Recolección de Datos.....		49
APÉNDICE 2: Constancia de validación del instrumento diagnóstico		52
ABREVIATURA.....		57

ÍNDICE DE FIGURAS

Figura 1.	Conocimiento que tienen los odontólogos sobre la NC que laboran en CAMIULA del Municipio Libertador, Estado Mérida.	31
Figura 2.	Definición que tienen los odontólogos sobre la NC.	31
Figura 3.	Existencia de algún protocolo de NC para uso odontológico.	32
Figura 4.	Existencia de algún protocolo de NC en el área de odontología de CAMIULA.	32
Figura 5.	Abordaje odontológico para los pacientes adultos con NC.	33
Figura 6.	Importancia que tiene el protocolo para los pacientes adultos con neutropenia cíclica en el área de odontología.	33
Figura 7.	Contribución que tiene un protocolo en la prevención de enfermedades bucodentales.	34
Figura 8.	Utilidad de un protocolo para pacientes adultos con NC.	34
Figura 9.	Contenido que se debe incluir en un protocolo para la atención de paciente adulto con NC.	35



UNIVERSIDAD DE LOS ANDES
FACULTAD DE ODONTOLOGÍA
DEPARTAMENTO DE MEDICINA ORAL
MÉRIDA – VENEZUELA

PROTOCOLO PARA LA ATENCIÓN DE PACIENTES ADULTOS CON NEUTROPENIA CÍCLICA EN ODONTOLOGÍA DEL CENTRO DE ATENCIÓN MÉDICO INTEGRAL DE LA UNIVERSIDAD DE LOS ANDES (CAMIULA).

Trabajo Especial de Grado para optar al título de Odontólogo

Autores: Astudillo A. Viviany C.

Plaza G. Yessica I.

Tutor: Dra. Greylis Pereira

Cotutor: Dr. Raúl Rodríguez

Mérida – Venezuela, octubre 2019

RESUMEN

Dentro de los trastornos hematológicos existe una condición infrecuente denominada neutropenia cíclica, esta patología afecta a los neutrófilos y conlleva a una cierta susceptibilidad a infecciones. Presenta una incidencia baja de personas con esta condición, por ende, la comunidad odontológica no maneja de manera más amplia esta patología y no cuentan con protocolo o manual que permita una mejor atención a los pacientes con esta condición. Es por eso, que este estudio bajo la modalidad de proyecto factible, propone la elaboración de un protocolo para la atención de estos pacientes en odontología, esta propuesta fue organizada en tres fases: una fase diagnóstica constituida por una investigación descriptiva, con un diseño de campo transversal, no experimental de enfoque cuantitativo, con una población de 18 odontólogos en CAMIULA del Estado Mérida, por la cual se les realizó una encuesta que se determinó la necesidad y factibilidad de uso del protocolo; en su segunda fase de factibilidad influenciada por un estudio previo al uso de mercado, técnico y financiero y por último, la fase de diseño y elaboración del protocolo. Para finalizar, este proyecto contribuye a mejorar la calidad de atención odontológica de los pacientes adultos con neutropenia cíclica, ya que establece una guía para que el odontólogo pueda ofrecerle al paciente acciones preventivas y curativas en pro de la salud bucal de dichos pacientes, así como también aportar información importante de esta condición sistémica a la comunidad de odontólogos que labora en los centros médicos odontológicos.

Palabras Clave: Neutropenia, neutropenia cíclica, neutrófilo, protocolo.

INTRODUCCIÓN

La neutropenia cíclica es una condición sistémica poco frecuente, que afecta a los neutrófilos, por ende, coloca en riesgo la salud de las personas, debido al alto índice de susceptibilidad a infecciones bacterianas, fúngica y virales que pueden presentar, afectando su sistema inmune, dando como resultados repercusiones a nivel sistémicas, así como también a nivel bucal.

Por tal motivo, que el abordaje odontológico cumple un rol importante al momento de la atención de los pacientes con esta condición sistémica, se debe tener un cuidado minucioso al momento de llevarse a cabo cualquier procedimiento odontológico, en caso de no tomarse las medidas preventivas necesarias podrían desarrollar a un proceso infeccioso grave. Es importante que la comunidad de odontólogos maneje un protocolo de atención para los pacientes con esta condición sistémica y evitar posibles complicaciones antes, durante y después del tratamiento odontológico.

Por tal razón, nace la necesidad de plantear este proyecto de investigación bajo la modalidad de proyecto factible, a desarrollarse en tres fases: una fase diagnóstica que se llevó a cabo una investigación tipo documental y de campo que determinó la necesidad de realizar el protocolo; una segunda fase, consistió en realizar estudios de factibilidad basados en las necesidades particulares de la investigación; para luego, en una tercera fase proceder al diseño y elaboración del protocolo para la atención del paciente adulto con neutropenia cíclica en odontología.

Este proyecto está estructurado de la siguiente manera: Capítulo I que concierne al planteamiento del problema y contextualización, objetivo general, objetivos específicos y la justificación; el Capítulo II referente a los antecedentes organizados de manera temática y el marco teórico; en el Capítulo III se explica la metodología del proyecto, en el Capítulo IV la formulación del proyecto, sus propósitos y la caracterización del mismo. En el Capítulo V la presentación y análisis de los resultados, para culminar en el Capítulo VI se incluye las conclusiones y recomendaciones.

CAPÍTULO I

PLANTEAMIENTO DEL PROBLEMA

1.1 Definición y contextualización del problema

La neutropenia es una reducción del recuento de neutrófilos (granulocitos) ⁽¹⁻⁷⁾, polimorfonucleares por mm³ de sangre periférica ⁽⁸⁻¹⁴⁾, causado por una alteración en la producción celular, destrucción excesiva de tejidos periféricos ⁽¹¹⁾, distribución alterada de células, que conlleva, con frecuencia, una mayor susceptibilidad a las infecciones bacterianas y fúngicas ^(2,12,14,15,16).

Por otra parte, hay una condición de neutropenia infrecuente ^(5,6,12,17,18), que su incidencia presenta uno ^(4,19-23) o dos casos por un millón de habitantes ^(12,24), que es la neutropenia cíclica, producida por defectos intrínsecos en las células mieloides o en sus precursores ^(5,15,21,25-27), la cual, es un raro trastorno ^(4,8,19-22,24,28-35) granulocitopoyético congénito ^(2,15,26,33,36), que puede heredarse de forma autosómica dominante ^(1,2,5,13,16,20,24,26,28,30,32,36), tiene una mutación heterocigota en el gen que codifica para la serina proteasa elastasa de neutrófilos (ELA2) ^(4,6,8,12,15,18-21,23-27,31-33,36-38).

A su vez, la neutropenia cíclica ocurre porque los niveles de producción celular por parte de las células madre de la médula ósea fluctúan, dicho de otra manera, cambian durante el ciclo ^(14,34). Aunque el número es recurrentemente bajo, su función es normal ⁽¹²⁾. Se caracteriza por las oscilaciones irregulares y periódicas en el número de neutrófilos periféricos. El periodo oscilatorio medio es de 21 ± 3 días ^(2,5), es decir, es un periodo que se presenta dentro de un rango de 14 a 36 días ⁽²⁰⁾, normalmente por el día 21 ^(4,13,14,16,26,28,30,35), con una duración de 3 a 6 días ^(5,12,15,24,33,37), otros autores reflejan de 3 a 5 días ^(21,22,23,32,36).

De la misma forma, durante el periodo en el que existen pocos neutrófilos circulantes, es más común que se presenten infecciones ^(12,31), por lo tanto, estos

pacientes presentan cierta susceptibilidad ⁽⁹⁾; y aun las infecciones periodontales pequeñas pueden convertirse en peligrosas para la vida si la supresión inmunitaria es grave. Pueden aparecer infecciones intrabucales bacterianas, virales y micóticas ⁽¹²⁾. Dentro del cuadro clínico se presentan las siguientes: manifestaciones sistémicas: cefalea, artralgia, malestar general ⁽²⁶⁾, infecciones cutáneas ^(16,17,19,32,34,39,40), impétigo, fatiga, adenopatías ^(5,26), fiebre, ^(4,8,12,15-19,21,23,28-35,39-41) y dentro de las manifestaciones bucales encontramos, queilitis, estomatitis ^(8,9,19,27,41), faringitis ^(5,15,18,21,33,35), gingivitis ^(9,16,19,22,27,40), aftas ^(4,29), periodontitis ⁽⁹⁾, úlceras ^(5,8,9,12,16,17-20,22,23,26-28,30,31-35,37,40,41). En raras ocasiones, sobrevienen infecciones potencialmente mortales durante el nadir de la neutropenia ⁽³⁴⁾.

Ante estas manifestaciones clínicas, el tratamiento de estas personas se orienta hacia la prevención de las complicaciones bucales ^(12,40), por la cual, el odontólogo debe tener en cuenta un manejo racional de estos pacientes para la exploración, tratamiento y control, y un preciso tratamiento dental para reducir al mínimo la enfermedad periodontal ^(17,21), sin pasar por alto su alimentación e higiene bucal adecuada ^(21,24,36,40), a fin de evitar complicaciones bucales, capaces de poner en peligro la vida, ya que el mayor riesgo de infección ocurre en periodos de inmunosupresión extrema; por ello, el tratamiento debe ser conservador y paliativo ^(12,16).

Por otro lado, para disminuir la necesidad de tratamientos quirúrgicos, controlando las infecciones intraorales, se deben aplicar medidas preventivas en todos los cuadros de alteraciones de los neutrófilos (flúor tópico, selladores de fisuras, control de dieta) ⁽²⁷⁾. Cuando no se puede evitar la cirugía oral, debe verificarse un número de plaquetas $> 50 \times 10^9/l$, un recuento de neutrófilos $> 50 \times 10^6$ células/l y una concentración de hemoglobina > 70 g/l para minimizar el riesgo de hemorragia e infección postquirúrgica, se procura que sea poco agresiva, limitándose a procedimientos derivativos o de drenaje, en cuanto a la cirugía electiva, se pospone y se trata la causa de la neutropenia ⁽⁴²⁾. Otras medidas aplicables para disminuir el riesgo de bacteriemia son los enjuagues previos con clorhexidina, la administración de antibiótico prequirúrgico y posquirúrgico y el cierre primario de las heridas quirúrgicas ^(27,40).

Sin embargo, las infecciones bacterianas más frecuentes en estos pacientes, son las secundarias a *Staphylococcus epidermidis* y *Staphylococcus aureus*, *Pseudomonas aeruginosa* ⁽¹¹⁾, *Streptococcus*, *enterococo*, *neumococo* y bacilos gramnegativos. El riesgo de infecciones fúngicas aumenta tras varias semanas de neutropenia. Aunque la neutropenia cíclica se asocia con menos frecuencia a sepsis bacterianas, es esencial controlar el riesgo de infección mediante profilaxis antibiótica con trimetoprim-sulfametoxazol ⁽⁴⁾.

Así bien, la biometría hemática es primordial para el manejo de enfermedades hematológicas, siendo un auxiliar de diagnóstico; incluye cuenta plaquetaria, leucocitaria, eritrocitaria, hemoglobina y hematocrito; determina el número, variedad, porcentaje, concentración y calidad de las células sanguíneas. Por lo que es de suma importancia conocer los valores normales de cada grupo de células para saber en qué momento se puede realizar una rehabilitación bucal de forma segura y sin complicaciones ⁽¹²⁾.

Por consiguiente, el diagnóstico se obtiene cuando se demuestran episodios de menos de 200 neutrófilos ^(21,28,30,43) totales por mm^3 de forma cíclica ^(36,41); cada tres semanas por un periodo de 3 a 6 días ^(15,27,37,43); la biometría hemática debe ser realizada 2 o 3 veces por semana ^(6,41) durante ocho semanas para confirmar si sigue un patrón cíclico ^(12,14,21,24,32).

Para estos pacientes, el tratamiento con factor estimulante de colonias de granulocitos (G-CSF) ^(4,20) cuya función como su nombre lo indica, estimulante de la producción de neutrófilos ^(1,6,7,13,22,27,31,38) y por ende acorta la duración de la neutropenia ^(5,14,15,18,19,24,32) lo cual conlleva a una reducción de los síntomas ^(4,10,21,28-30,33). Si el paciente no reacciona de forma adecuada se empleará el uso de trasplante de médula ósea, o bien, corticoesteroides ^(12,14).

A pesar de los estudios científicos realizados en el transcurso del tiempo sobre la neutropenia cíclica en pacientes adultos, no se ha encontrado una prevalencia e incidencia en Venezuela, específicamente en el Estado Mérida. Sin embargo, existen pacientes con esta condición, que amerita una atención especial.

Asimismo, al presentar una incidencia baja hace que sea poco conocida por los odontólogos y al no contar con una guía o protocolo para estos pacientes, pueden desconocer los riesgos que implica el realizar un tratamiento sin antes haber tomado las medidas necesarias que se requiere para la atención odontológica de dichos pacientes. Es importante seguir un esquema profiláctico que va a depender del ciclo neutropénico en el que se encuentre el paciente, y así evitar colocar en riesgo la vida del paciente. Por otro, lado la literatura no refleja información de la atención odontológica que se aplica a los pacientes adultos con esta condición.

Por tal razón, nace la necesidad de plantear un protocolo que permite dar respuesta a las demandas en términos de oportunidad y eficacia que pueda significar para la institución un modelo de atención en salud que responda a las necesidades de los pacientes adultos con neutropenia cíclica en el marco de un claro entendimiento y conocimiento de sus necesidades, preferencias, valores y criterios de salud.

1.2 Objetivos de la investigación

1.2.1 Objetivo general

Elaborar un protocolo para la atención de pacientes adultos con neutropenia cíclica en odontología del Centro de Atención Médica Integral de la Universidad de los Andes (CAMIULA).

1.2.2 Objetivos específicos

- Diagnosticar la necesidad de un protocolo para la atención clínica de pacientes adultos con neutropenia cíclica en odontología de CAMIULA.
- Determinar la factibilidad de uso y diseño del protocolo.
- Diseñar un protocolo para la atención clínica de pacientes adultos con neutropenia cíclica en odontología de CAMIULA.

1.3 Justificación

En el área de la salud es importante indagar los antecedentes sistémicos que presentan los pacientes y describir por medio de una historia clínica cualquier alteración sistémica que tengan los pacientes antes de ser atendidos. Dentro de los

antecedentes sistémicos se puede presentar un paciente con neutropenia clínica, la cual, es un raro trastorno granulocitopoyético congénito, que presenta una incidencia baja, lo que la hace poco frecuente, pero representa riesgos importantes en la salud del paciente si no se aplican medidas necesarias para evitar posibles complicaciones como resultado de un manejo odontológico inadecuado. Por lo tanto, por ser un trastorno poco común, los odontólogos no manejan una información detallada de lo que se debe tomar en cuenta para ofrecer atención odontológica. Además, la literatura no refleja la existencia de una guía, manual o protocolo con información de este tipo, para que los odontólogos la pudieran tomar como referencia al momento de encontrarse con un paciente con esta condición en su práctica diaria.

Por ende, es oportuno elaborar un protocolo para la atención de estos pacientes y al contarse con esto, será posible establecer un contexto para el diagnóstico, tratamiento y control adecuado del enfermo en razón que el odontólogo del servicio podrá planificar su atención en función de los posibles focos de infección, considerando la evolución y estado actual del paciente, el pronóstico, calidad de vida, la gravedad de la neutropenia cíclica, profundidad y evolución en el tiempo, así como otros sistemas de defensa que puedan ser alterados.

Como referencia se ha tomado el servicio de odontología de CAMIULA, que tiene como misión fundamental el brindar servicios de salud integral, de calidad, oportunos y confiables a la comunidad universitaria de Los Andes, en el plano preventivo, curativo, de rehabilitación y restitución de la salud ⁽⁴⁴⁾.

CAPÍTULO II

MARCO TEÓRICO

2.1 Antecedentes

Se realizó una exhaustiva revisión bibliográfica de la literatura orientada a la búsqueda de otros estudios similares que guardan estrecha vinculación con el objeto de estudio, así como de la fundamentación teórica en la que se sustenta la investigación. Por lo que las investigaciones previas están referidas a los conocimientos que han venido obteniéndose a través de estudios rigurosos sistemáticos y organizados, que se citarán de manera temática, comenzando con el reporte de un caso que contiene un protocolo para la evaluación estomatognática de pacientes con neutropenia cíclica realizada en el hospital infantil de México, seguido de aquellos antecedentes referentes a la atención odontológica de lesiones bucales en pacientes con neutropenia cíclica y por último los relacionados a la atención odontológica en otros tipos de neutropenias, los mismos ordenados de manera cronológica.

Protocolo para la evaluación estomatognática de pacientes con neutropenia cíclica.

Oliva K., y cols.⁽¹²⁾, reportaron un caso de neutropenia cíclica en una paciente femenina de 15 años de edad, en el Hospital Infantil de México Federico Gómez, para el año 2015. Al examen clínico y radiográfico presentó gingivitis, periodontitis, mal posición dentaria, espacios interdetales (diastemas), reabsorción ósea, lesiones cariosas, queilitis angular. Se realizaron biometrías hemáticas desde un día antes del inicio de la rehabilitación bucal hasta dos días después de realizado el tratamiento, para verificar el conteo de neutrófilo. La rehabilitación se llevó a cabo en 3 fases: en la fase I, se aplicó un programa higiénico preventivo, control de placa bacteriana, utilizando la técnica de cepillado de Stillman modificada después de cada comida con crema dental con flúor, hilo dental, disminución del consumo de carbohidratos y azúcares

refinadas. En la fase II, se empleó el uso de enjuagues con clorhexidina, terapia restaurativa con amalgama en piezas 17, 16, 15, 14, 24, 25, 26, 27, 37, 35 y 47 y profilaxis antibacteriana con amoxicilina de 50mg/kg previo a las extracciones dentales del 46 y 36. Y en la fase III se hizo interconsulta con los departamentos de hematología, de periodoncia y nutrición. Con la finalidad de mantener el conteo de neutrófilos, controlar los procesos infecciosos e implementar correcta técnica de higiene bucal y mejorar el régimen nutricional. Este caso presentó una serie de alteraciones hematológicas, lo que provocó el retraso de la rehabilitación bucal; una vez controlado el número de neutrófilos totales se decidió continuar, obteniendo resultados satisfactorios y sobre todo evitando comprometer la vida del paciente.

Atención odontológica de lesiones bucales en pacientes con neutropenia cíclica.

En el 2016, Patil V. y cols. ⁽²⁰⁾, describen los hallazgos históricos, clínicos, radiográficos y hematológicos de una niña asiática de 8 años con neutropenia cíclica congénita grave, en el Departamento de Periodoncia y Odontología Preventiva de Karnataka, India. Al examen dental presentó todos sus dientes deciduos excepto los incisivos inferiores, los primeros molares permanentes y los incisivos inferiores estaban en su etapa eruptiva. Los molares deciduos mostraron clínicamente movilidad de Grado 1, presencia de gingivitis generalizada y sangrado al sondaje. El recuento diferencial de glóbulos blancos cada semana y la aspiración de medula ósea reveló neutropenia persistente junto con linfocitosis y eosinofilia variable. El tratamiento dental inicial consistió en visitas regulares para profilaxis bucal cada 2 meses, restauración de UD 36, 45 y 46, educación de los padres con respecto al mantenimiento de la higiene bucal de la paciente, uso de un enjuague bucal con gluconato de clorhexidina al 0,2%. El periodoncista tiene a menudo la primera oportunidad de detectar neutropenia congénita que se manifiesta únicamente en la cavidad bucal. Sin embargo, son necesarias sospechas clínicas e investigaciones adicionales como pruebas hematológicas en serie a intervalos regulares para confirmar esta enfermedad. La periodontitis grave persistente en los niños suele ser una manifestación de un trastorno genético o hematológico. Los neutrófilos polimorfonucleares son importantes para

mantener la salud periodontal, su deficiencia conduce a infecciones bacterianas y fúngicas recurrentes.

En el 2015 en Louisiana, Estados Unidos, Block M. y cols. ⁽³²⁾, en su trabajo de rehabilitación del arco completo de una paciente de 59 años con neutropenia cíclica, quien presentaba movilidad dentaria, se realizó el tratamiento en varias fases, iniciando con la configuración ideal de sus dientes, en la fase 2 exodoncias de las piezas dentales con aplanamiento del hueso para permitir la colocación posterior del implante, en la fase 3, cuatro semanas después de las exodoncias, se hizo una nueva configuración de las prótesis dentales. En la fase 4, la paciente volvió para el segundo procedimiento quirúrgico y la realización de la prótesis dental inferior fijada con tornillo. Se confirmó la oclusión un día después de la cirugía. En la fase 5 se obtuvo una nueva tomografía computarizada (TC) de haz cónico. En la fase 6, la planificación quirúrgica se realizó utilizando el software de planificación de la TC con la intención de que sus prótesis finales fueran un diseño híbrido retenido por tornillo. Seis implantes se colocaron en la exploración posterior a las posiciones de los incisivos centrales, lo que permite la flexibilidad protésica en las ubicaciones de los incisivos centrales. En su fase 7, no había infecciones presentes y su respuesta curativa para cada uno de los procedimientos. El resultado fue la rehabilitación del paciente con prótesis estéticas de arco completo con prótesis fijas removibles sin secuelas adversas.

Quintela A. y cols. ⁽⁴⁾, estudiaron en Barcelona, España en el año 2014, las aftas orales recurrentes como manifestación clínica en un caso de neutropenia cíclica con mutación en el gen ELA2 en un niño de 11 años, por lo cual, había presentado 3 episodios de aftosis sin fiebre, con neutropenia, episodios de faringoamigdalitis, que mejoraban tras antibioterapia, aftas orales en mucosa labial y oral, sin otras alteraciones en la exploración física. Se realizaron los siguientes estudios: hemograma y frotis de sangre periférica confirmándose la neutropenia sin afectación de otras series (cifra máxima de neutrófilos 1500/1, mínima 40/1); bioquímica con perfil hepatorenal, férrico, inmunoglobulinas, serología celíaca y autoinmunidad normales. Ante la sospecha de neutropenia cíclica, se realizó punción de médula ósea, con disminución de la serie neutrofilica, predominio de formas inmaduras y escasa maduración

posterior. Tras la confirmación diagnóstica, se inició tratamiento con G-CSF con pauta inicial a 4 g/kg/día subcutáneo cada 3 días, con adecuada respuesta y sin objetivarse efectos adversos. Se indicó inicialmente profilaxis antibiótica con trimetoprim-sulfametoxazol. Para estos pacientes es de suma importancia una adecuada anamnesis, pues las manifestaciones clínicas descritas son frecuentes en la infancia, en caso de no llevarse a cabo, puede conllevar un retraso en el diagnóstico y suponer un mayor riesgo de complicaciones. El empleo de antibioterapia profiláctica y G-CSF ha mejorado el pronóstico de los pacientes con neutropenia cíclica.

En la universidad de Zhejiang, China en el 2013. Chen Y., y cols.⁽³³⁾, reportaron un caso de un niño de 8 años de edad, quien presento úlceras orales recurrentes, destrucción periodontal, faringitis y otitis media desde los 3 meses de edad. Durante el seguimiento de la enfermedad realizada durante 2 años, se hicieron análisis de sangre de rutina y repetidos mostrando periodos neutropénicos de una semana de duración en intervalos de dos semanas. Para ello, efectuaron un examen de citología de medula ósea durante el periodo neutropénico que demostró una disminución en el recuento de granulocitos. Para controlar los síntomas en el niño, administraron regularmente G-CSF, así como también mantenimiento periodontal. Los autores concluyeron, que existen características clínicas de la estomatitis aftosa recurrente y periodontitis agresiva que pueden ser confundidas con la neutropenia cíclica. Sin embargo, es importante prestar atención a dichas características clínicas, así como también realizar un examen sistémico para poder determinar el origen de estos síntomas orales.

Kang E., y cols.⁽²⁸⁾, reportaron un caso de un niño de 4 años de edad que asistió en el 2013 al hospital de la Universidad Nacional de Chonnam en Corea del Sur, refiriendo movilidad de sus dientes e inflamación de las encías. El paciente sufría neutropenia cíclica. Al examen clínico reveló una decadencia evidente en todos los dientes primarios, excepto los dientes anteriores mandibulares y la pérdida ósea alveolar localizada alrededor de los maxilares. Los primeros molares primarios tenían movilidad notable. El paciente fue diagnosticado con múltiples caries dental, gingivitis y periodontitis localizada asociada con neutropenia cíclica y tratada en base a ella. El tratamiento dental, incluyó el cuidado regular de los dientes y el tratamiento apropiado

de la caries dental y la gingivitis. Se necesita un cuidado apropiado en etapa temprana para los jóvenes y así minimizar las consecuencias no deseadas para el desarrollo de los dientes permanentes.

Lu R., y cols. ⁽²²⁾, en el Hospital de Estomatología, Beijing, R.P. China. Presentaron en el 2012 un caso del efecto de la terapia periodontal a largo plazo en una niña de 6 años, a la que se remitió para tratar gingivitis, recesiones gingivales y finalmente se diagnosticó que tenía neutropenia cíclica. Al examen intraoral se observó decadente salud bucal de la dentición mixta. Presentó recesión gingival en los incisivos primarios de 2 a 3 mm, profundidad de sondeo de 2 a 4 mm y la movilidad de grado II a III. Los primeros molares temporales mandibulares, recesión de 4 a 5 mm, y movilidad de grado I fueron, con implicación de furca clase III a IV, se encontraron caries dentales en los incisivos temporarios superiores. Una radiografía panorámica reveló pérdida de hueso en forma horizontal de $\frac{1}{3}$ a $\frac{2}{3}$ longitud de alrededor de la raíz de los dientes primarios. Durante el primer año después del tratamiento, el paciente asistió cada 3 meses para el mantenimiento periodontal, incluyendo educación de higiene bucal. Se le indicó mantenedores de espacio luego de las extracciones dentales. El enjuague diario con gluconato de clorhexidina al 0.12% durante los episodios neutropénicos para ayudar a complementar la limpieza de la cavidad bucal. Las úlceras orales recurrentes dolorosas e inflamación gingival pueden evitar que el paciente se cepille diariamente los dientes. Los autores señalan la importancia de diagnosticar correctamente la enfermedad periodontal como indicador de neutropenia cíclica, especialmente en pacientes jóvenes. El tratamiento periodontal no quirúrgico es eficaz en estos pacientes. La cooperación de los pacientes y mantenimiento periodontal por intervalos de 3 meses o incluso visitas más frecuentes es esencial para el tratamiento periodontal a largo plazo.

Mansoor M., y cols. ⁽¹⁹⁾, en el Departamento de Medicina de la Universidad Aga Khan de Karachi, Pakistán. Reportaron en el 2012 un caso de neutropenia cíclica en un paciente adulto de 22 años de edad con recurrencia de episodios de diarrea, faringitis, úlceras aftosas y fiebre durante los últimos 6 meses. Los síntomas incluyeron fiebre,

estomatitis aftosa, linfadenopatía, malestar y algunas infecciones graves. A la exploración clínica se observaron lesiones ulcerosas en la garganta y en la boca que se asoció con disfagia. El examen de la garganta reveló faringitis y úlceras aftosas. Se realizaron varias pruebas de laboratorio incluido el conteo sanguíneo completo, estudios de médula ósea y varios cultivos que mostraron neutropenia. Las personas neutropénicas no tratadas tienen inflamación de la orofaringe; son particularmente propensos a desarrollar úlceras orales durante periodos neutropénicos a intervalos de tres semanas. A pesar de la naturaleza intermitente y crónica de la enfermedad, los pacientes con neutropenia cíclica crecen y se desarrollan normalmente y bajo el cuidado adecuado de un médico, pueden llevar una vida normal.

En el 2009, Matarasso S., y cols.⁽³¹⁾, presentaron en la Universidad Federico II de Nápoles, Italia, un caso de una mujer caucásica de 20 años de edad con diagnóstico de neutropenia cíclica. Al examen clínico oral reveló múltiples ulceraciones dolorosas de la mucosa oral, malas condiciones de higiene oral, gingivitis y periodontitis moderada. Esta investigación estuvo dirigida a evaluar la eficacia de un tratamiento periodontal no quirúrgico asociado con G-CSF aplicada en un paciente que sufre de neutropenia cíclica (NC) asociada con manifestaciones orales y enfermedad periodontal. El paciente recibió un tratamiento con G-CSF (Pegfilgrastim, 6 mg / mes) para mejorar su estado inmunológico. Una vez al mes con tratamiento periodontal no quirúrgico. El tratamiento se realizó con cuidado cuando el recuento absoluto de neutrófilos fue ≥ 500 / μL . El tratamiento con G-CSF dio como resultado un aumento rápido de los neutrófilos circulantes que, a pesar de su corta duración, condujo a una reducción en los eventos relacionados con la infección y las múltiples ulceraciones orales. El cepillado dental ayudó a reducir la profundidad de sondaje ($\text{PD} \leq 4$ mm) y hubo una mejora de las condiciones de higiene bucal a los 6 meses de seguimiento. Los resultados obtenidos por los autores fue que la terapia con G-CSF permitió que la mucosa oral sanara e influyera en la forma del ciclo neutropénico. Además, el tratamiento periodontal es efectivo en un paciente con neutropenia cíclica cuando el cumplimiento es apto para seguir el programa de cuidado de mantenimiento.

Blasquez I. y cols. ⁽¹⁸⁾, realizaron en el 2008, un caso clínico de neutropenia cíclica en el hospital Universitario de León de Asturias, España; un niño de 5 años que presentaba desde el primer año de vida procesos infecciosos febriles recurrentes cada tres semanas caracterizados por la presencia de aftas orales, faringoamigdalitis y adenopatías laterocervicales de una semana de duración. Realizaron hemogramas seriados durante los procesos agudos donde se constata neutropenia, con un incremento moderado de los monocitos. En los resultados de biopsia de médula, concuerda con neutropenia. Se inicia tratamiento con G-CSF a dosis de 5 µg/kg/día subcutáneo durante 2 días. Desde el comienzo del tratamiento se observaron variaciones. Sin duda la neutropenia cíclica es una enfermedad poco frecuente, el tratamiento con G-CSF, disminuye los días de neutropenia, reduciendo el riesgo de infecciones bacterianas graves y mejorando la calidad de vida del paciente.

Por otra parte, en el 2008 en la Universidad Complutense de Madrid, España. Sánchez S. y cols. ⁽³⁷⁾, en su investigación de periodontitis como manifestación de enfermedades sistémicas, tiene como objetivo conocer las distintas enfermedades que pueden estar asociadas en mayor o menor grado con alteraciones a nivel del periodonto. Analizaron 12 artículos publicados en revistas científicas internacionales, nacionales y libros de texto. Para la búsqueda emplearon la base de datos MEDLINE y Cochrane. Discutieron que dentro de las enfermedades sistémicas que pueden afectar al periodonto, se encuentran tres grupos: alteraciones hematológicas (como la neutropenia cíclica), alteraciones genéticas y un grupo de enfermedades que no pueden ser especificadas de otra manera. Los autores concluyen, que las alteraciones sistémicas que afectan a la respuesta del huésped, como inmunodeficiencias primarias, se acompañan muy frecuentemente de periodontitis de aparición temprana. La reducción en número o función de polimorfonucleares conlleva un aumento de riesgo de aparición de periodontitis severa. La mayoría de las alteraciones sistémicas poseen una base genética por lo que la terapia genética está siendo ampliamente estudiada para combatir estos defectos.

En el 2003, Nakai Y., y cols. ⁽³⁵⁾, en la facultad de Medicina y Odontología de la Universidad de Okayama, Japón. Reportaron un caso de un niño japonés con

neutropenia cíclica, quien presentó periodontitis y úlceras orales. Se realizó un seguimiento durante 5 años, desde los 7 hasta los 12 años de edad del paciente. Como tratamiento auxiliar en la periodontitis específicamente para las bolsas periodontales realizaron aplicaciones locales de antibióticos de minocilina en ungüento, en aquellos periodos donde había la mayor disminución de neutrófilos en sangre, que ayudo a detener el avance de la descomposición periodontal. Se concluyó, que la higiene bucal regular y la limpieza periódica de los dientes de manera mecánica ayuda a la eliminación de la placa dental y el cálculo subgingivales.

En la Universidad de Münster, Alemania, en el 2001 Schiller M. y cols. ⁽²³⁾, detectaron una mutación en el ELA2. Ellos definen que la neutropenia cíclica es una enfermedad hematopoyética congénita rara que ocurre esporádicamente o como un trastorno autosómico heredado predominantemente. Para ello, revisaron un cuadro clínico y los criterios diagnósticos de neutropenia cíclica e informaron sobre los hallazgos recientes de biología molecular y las opciones de tratamiento actuales. La neutropenia se asoció con fiebre, malestar general, dolorosas úlceras aftosas orales y linfadenopatía. A los 24 meses desde el inicio de la terapia con G-CSF humano recombinante subcutáneo el paciente está libre de síntomas. Una razón común para el diagnóstico tardío de la neutropenia cíclica puede ser desconocimiento del trastorno raro pero distintivo y la práctica de obtener el estudio sanguíneo sin diferenciales de leucocitos.

Soler R. y cols. ⁽²⁹⁾, estudiaron en 1999, las lesiones aftosas en asociación con neutropenia cíclica, por el grupo de estomatología del departamento de otorrinolaringología de la Santa Casa de Misericordia de São Paulo, Brasil, presentando seis pacientes con neutropenia cíclica y lesiones aftosas, cuatro de ellos del sexo femenino y dos del sexo masculino, con una edad aproximada de 25 años; y el periodo del ciclo de la enfermedad variando de 15 a 20 días. Los signos y síntomas relatados por los pacientes fueron: lesiones aftosas, fiebre, celulitis, vasculitis y adenopatía cervical. Los pacientes fueron tratados con corticoterapia local y sistémica, su higiene bucal fue realizada con antisépticos (clorhexidina 0,25%), si los pacientes presentaban infecciones de piel, cuando era necesario se suministraba antibioticoterapia

sistémica. El G-CSF, administrado en pacientes con neutropenia cíclica, da como resultado una mejoría en el progreso del recuento de neutrófilos y desaparición de las lesiones orales.

Atención odontológica en otros tipos de neutropenias.

En el 2011, en la Universidad Complutense de Madrid, España. Bascones A. y cols. ⁽⁴⁰⁾, hicieron una revisión sistemática de las manifestaciones clínicas de las hemopatías no neoplásicas en Odontología, en la que exponen que la neutropenia cíclica cursa con úlceras profundas, grandes y dolorosas recubiertas por una pseudomembrana blanquecina rodeada de eritema leve. Que produce alteración gingival y periodontal, pérdida de inserción alveolar y movilidad dentaria. Para ello, es importante la aplicación de medidas preventivas como topificaciones de flúor, sellante de fosas y fisuras y control alimenticio. Para ayudar a controlar las infecciones intraorales y evitar realizar intervenciones quirúrgicas. Resaltan que la eliminación periódica de placa y cálculo dental, así como el uso de enjuagues con clorhexidina al 0.2% pueden ayudar a disminuir la progresión de la periodontitis causada por la neutropenia cíclica. La finalidad de la comunicación bidireccional del hematólogo y el odontólogo es una pieza clave del éxito en el tratamiento de estos pacientes, es así como la educación del paciente para poner en marcha mecanismos preventivos y un control riguroso que minimice la necesidad de tratamientos, disminuyendo así las complicaciones.

Aunado a ello, Ye Y. y cols. ⁽³⁸⁾, en su investigación de las mutaciones en el gen ELANE están asociadas con el desarrollo de periodontitis en pacientes con neutropenia congénita severa. En el 2011, en Suecia en el Hospital Universitario Karolinska, catorce pacientes suecos con neutropenia congénita severa (NCS) o neutropenia cíclica con diferentes antecedentes genéticos le hicieron exámenes periodontales, donde se recogieron muestras de sangre periférica, fluido crevicular gingival (FCG) y muestras de bacterias subgingival. Los niveles de citoquinas y péptidos antibacterianos se determinaron en FCG y plasma mediante inmunoensayo múltiple e inmunotransferencia, respectivamente. Las muestras bacterianas subgingivales se analizaron utilizando la pirosecuenciación de ADNr 16S. Proporcionando como

resultado que las mutaciones de ELANE se correlacionaron con un estado periodontal más grave que el HAX1 o mutaciones desconocidas en pacientes con NCS. Usando el análisis de coordenadas principales de la microbiota subgingival, los pacientes con mutaciones ELANE y los sujetos de referencia con periodontitis tendían a agruparse de manera diferente a los pacientes con HAX1 o mutaciones desconocidas y sujetos de referencia sin periodontitis.

Páez G. y cols.⁽⁷⁾, identificaron los pacientes pediátricos con neutropenia, enviados en el 2010 a un hospital de referencia al Servicio de Inmunología y Reumatología Pediátrica del Hospital Nacional de Niños, En Costa Rica; el estudio pretende caracterizar los casos de neutropenia referidos a este Servicio en el periodo comprendido entre noviembre de 1988 y junio de 2008. Se estudiaron 84 pacientes entre 0 y 12 años de edad. Se efectuó un análisis descriptivo global de las características presentadas por estos pacientes en términos de evolución clínica, patrón de infección, gérmenes más frecuentes causantes de infección, complicaciones y tratamiento. El 52.2% de los pacientes analizados resolvieron su neutropenia espontáneamente, por lo que fueron catalogados como neutropenia transitoria; el 21.7% de los casos evolucionó como neutropenia cíclica; el 13% de los pacientes fueron catalogados como neutropenia crónica benigna; el 7.2% evolucionaron como neutropenia crónica grave sintomática; el 2.9% tuvieron neutropenia asociada a glucogénesis tipo 1B, y el 2.9% de los casos no fueron clasificables en las categorías propuestas. La gingivitis, la diarrea y los abscesos recurrentes se presentaron en el 5.8%. El 39.1% de los casos de neutropenia evaluados ameritaron uso de antibióticos profilácticos, y el 11.6% de los casos requirieron usar G-CSF, en algún momento de su evolución. El abordaje de los pacientes con neutropenia se puede hacer en dos fases: una inicial, que implica el establecimiento de evolución y patrón (sostenida o cíclica, aguda o crónica), y una segunda, en la que se monitorean las repercusiones clínicas de la neutropenia a lo largo del tiempo.

En el 2007, en la Universidad Central de Venezuela, Pulley I. y cols.⁽⁶⁾, se enfocaron en la neutropenia indicando detalladamente sus distintas definiciones, clasificaciones, diagnóstico, tratamientos y pronóstico; con la finalidad de familiarizar

al lector sobre esta patología poco estudiada. En cuanto a la incidencia de agranulocitosis es de 3.4 casos por millón de personas por año y la neutropenia inducida por drogas es de un caso por millón de personas por año. En base a los diversos ensayos clínicos con G-CSF se obtiene un incremento drástico en las expectativas y en la calidad de vida de los pacientes, mejorando y estabilizándose el recuento de los neutrófilos se podrá llevar una vida completamente normal. Sin embargo, los pacientes con Síndrome de Shwachman-Diamand al igual que los pacientes con Neutropenia Congénita o Síndrome de Kostmann, tienen riesgo de desarrollar leucemia. Por esto, se recomienda que todos los pacientes con Neutropenia Congénita se hagan anualmente un examen de médula ósea y análisis citogenético.

Okada M. ⁽¹³⁾, realizó un trabajo en el 2001 en la Facultad de Odontología de la Universidad de Hiroshima, Japón; mostrando los resultados clínicos periodontales y perfiles de microflora en niños con neutropenia crónica, bajo higiene oral supervisada este fue el primer informe de caso conocido que utilizó un método basado en la reacción en cadena de la polimerasa (PCR) para ayudar a identificar la microflora oral en pacientes con neutropenia crónica. En este estudio, informaron los hallazgos periodontales clínicos y los perfiles de microflora de 2 niños, uno con neutropenia congénita severa y uno con neutropenia cíclica. El paciente con neutropenia crónica tenía gingivitis severa, mientras que el paciente con Neutropenia cíclica tenía gingivitis leve en los márgenes gingivales. Las instrucciones mensuales de limpieza oral y la revisión se realizaron sin terapia periodontal posterior. Las condiciones de higiene oral seguían siendo satisfactorias y la placa visible era escasa, a pesar de la persistencia de gingivitis leve. Bajo higiene oral supervisada, examinaron la presencia de patógenos periodontales de las muestras de placas de pacientes. El uso de solución de yodo povidona al 1% y la aplicación local de antibióticos bajo la higiene oral supervisada fueron útiles para mejorar las condiciones gingivales en pacientes con neutropenia crónica.

2.2 Bases conceptuales

Tomando en cuenta el objetivo principal de este proyecto, a continuación, se realizó la definición de algunos términos e información relevantes relacionados con la neutropenia cíclica. Estas bases teóricas se encuentran organizadas de manera jerárquica siguiendo un orden lógico.

2.2.1 Protocolo médico

Los protocolos médicos son documentos que describen la secuencia del proceso de atención de un paciente en relación a una enfermedad o estado de salud. Son el producto de una validación técnica que puede realizarse por consenso o por juicio de expertos. En otras palabras, los protocolos describen el proceso en la atención de una enfermedad para mejorar la rapidez en el diagnóstico, efectivizar el tratamiento, y hacer menos costoso el proceso de atención, tanto para el paciente como para la entidad prestadora de salud ⁽⁴⁶⁾.

2.2.2 Neutropenia

El término neutropenia hace referencia a la disminución de neutrófilos en sangre ⁽¹⁻¹⁴⁾. En general, la sangre de un adulto sano contiene aproximadamente 1500 a 7000 neutrófilos por mm³ ($1.5 - 7.0 \times 10^9/L$). La severidad de la neutropenia generalmente depende del recuento absoluto de neutrófilos:

- Neutropenia Leve, cuando el RAN es inferior a 1500 por mm³ ($1.5 \times 10^9/L$), pero superior a 1000 por mm³ ($1.0 \times 10^9/L$).
- Neutropenia Moderada, cuando el RAN está entre 500 y 1000 por mm³ ($0.5 - 1,0 \times 10^9/L$).
- Neutropenia Severa, cuando el RAN es inferior a 500 por mm³ ($<0.5 \times 10^9/L$) ^(4,5,6,10,11,14).

Los neutrófilos tienen un papel muy importante en la defensa del cuerpo contra las infecciones bacterianas ^(6,13,15), es por ello que un paciente con pocos neutrófilos es más susceptible a presentar infecciones bacterianas ⁽¹²⁾. Cuanto menor sea el recuento de neutrófilos, mayor es el riesgo de infección ⁽⁶⁾. Este riesgo aumenta si la neutropenia

persiste más de tres días. Estos episodios se acompañan de otitis media, abscesos cutáneos ⁽¹³⁾, amigdalitis, faringitis, aftas bucales y gingivitis. ^(6,14).

La neutropenia puede ocurrir por razones diferentes. Los pacientes con cáncer pueden tener neutropenia a causa de la quimioterapia que reciben. Algunas veces la neutropenia ocurre después de una infección viral. Algunas personas nacen con neutropenia, y en otros casos no se llega a conocer la causa ⁽¹⁴⁾.

2.2.3 Clasificación de la neutropenia

2.2.3.1 Neutropenia por defectos intrínsecos medulares

a. Congénitas

- Síndrome de Kostmann y neutropenia congénita severa: neutropenia cíclica, disgenesis reticular, Síndrome de hipoplasia cartílago-pelo.

- Neutropenia asociada a otras alteraciones de la inmunidad: agammaglobulinemia ligada a X, síndrome hiper Ig M y síndrome de Griscelli y síndrome de Dubowitz.

- Síndrome de Shwachmann-Diamond y síndrome de Pearson's.

- Síndrome de Chédiak-Higashi.

- Neutropenia asociada a enfermedades metabólicas: Glucogénesis tipo 1b, Hiperglucemia idiopática, acidemia isovalérica, acidemia metilmalónica, acidemia propiónica, Tirosinemia, Síndrome Barth.

- Mielocatexis y síndrome WHIM.

- Insuficiencia medular: aplasia medular (anemia de Fanconi, disqueratosis congénita), infiltración medular (osteopetrosis, cistinosis, enfermedad de Gaucher, enfermedad de Niemann Pick).

- Neutropenia familiar benigna.

- Neutropenia crónica idiopática.

b. Adquiridas

- Déficit nutricional: malnutrición (anorexia nerviosa), déficit de cobre, vitamina B₁₂ y de ácido fólico y nutrición parenteral.

- Aplasia medular: idiopática, secundaria (fármacos, sustancias químicas, irradiación, infecciones, reacciones inmunológicas).

Infiltración medular (neoplásica): primaria (leucemia), secundaria: (neuroblastoma, linfoma, rhabdomyosarcoma).

2.2.3.2 Neutropenia secundaria a factores extrínsecos a la médula ósea.

a. Neutropenia de origen inmune

- Inducida por fármacos o asociada a virus.

- Neutropenia autoinmune/ neutropenia crónica benigna: idiopática, secundaria (lupus eritematoso sistémico, linfoma, leucemia, artritis reumatoide, infección por el VIH, mononucleosis infecciosa, hepatitis crónica activa, postrasplante de precursores hematopoyéticos).

- Neutropenia aloinmune o isoimmune: neutropenia neonatal, transfusional.

b. Neutropenia infecciosa

Infección viral (VIH, hepatitis A y B, Influenza, sarampión, rubeola, varicela), infección bacteriana (tifoidea, paratifoidea, brucella, tuberculosis).

c. Neutropenia por fármacos.

Anticonvulsivos: barbitúricos, fenitoína, ácido valproico, antihistamínicos, barbitúricos, fármacos quimioterapéuticos, diuréticos, sulfamidas/antibióticos⁽¹²⁾.

d. Hiperesplenismo/ secuestro reticuloendotelial.

Las enfermedades que cursan con aumento de la función del bazo producen un aumento en la eliminación de neutrófilos. Así ocurre en los síndromes linfoproliferativos.

e. Seudoneutropenia.

Neutrófilos circulantes pasan a tejidos. Se dan enfermedades como Lupus eritematoso sistémico o artritis reumatoidea⁽¹⁵⁾.

2.2.4 Neutropenia cíclica

Descrita por primera vez por Leale en 1910, es un trastorno hematológico poco frecuente^(5,6,12,17,18), con carácter autosómico dominante^(5,6,13,14,15), con el gen de la

elastasa de proteasa neutrófila (ELA-2 o ELANE) ^(4,6,15). La elastasa de neutrófilos sintetiza precursores de neutrófilos. Cuando ocurre una mutación por del gen ELA2⁽¹⁸⁾ se produce apoptosis de precursores de elastasa de neutrófilos, lo que da como resultado una disminución de la producción de neutrófilos y la naturaleza cíclica de este trastorno ⁽⁶⁾. La apoptosis puede estar mediada por un factor proapoptótico anormal Bcl-2. Se cree que el ELA-2 mutado conduce a una disminución de la producción y supervivencia de células progenitoras mieloides derivadas de médula ósea y un aumento en la producción de células progenitoras CD34⁺ ⁽³²⁾.

Los ciclos de neutropenia cíclica ocurren cada 21 días ^(6,13,14) y duran de 3 a 6 días ^(5,12,15), cuando el recuento de neutrófilos circulante disminuye a aproximadamente 0,2 K / μ L en el punto más bajo del ciclo. A medida que disminuye el recuento de neutrófilos, los niveles de monocitos y eosinófilos aumentan ⁽⁸⁾. La neutropenia cíclica puede ocurrir a cualquier edad, pero un gran porcentaje ocurre durante la infancia. Los niveles de neutrófilos continúan en ciclo, mientras que los síntomas disminuyen en severidad después de que el paciente madure hasta la pubertad y el crecimiento ^(15,32).

Aunque los síntomas disminuyen después de la adolescencia, los adultos continúan experimentando una serie de manifestaciones clínicas, como cuadros febriles, fatiga, impétigo, aumento en el tamaño de ganglios linfáticos. Una de las complicaciones más severas es la aparición de complicaciones infecciosas ^(4,12).

2.2.4.1 Manifestaciones sistémicas

Cefalea, artralgia, malestar general ⁽²⁶⁾, infecciones cutáneas ^(16,17,19,32,34,39,40), impétigo, fatiga, adenopatías ^(5,26), fiebre, ^(4,8,12,15-19,21,23,28-35,39-41).

2.2.4.2 Manifestaciones bucales

Queilitis, estomatitis ^(8,9,19,27,41), faringitis ^(5,15,18,21,33,35), gingivitis ^(9,16,19,22,27,40), aftas ^(4,29), periodontitis ⁽⁹⁾, úlceras ^(5,8,9,12,16,17-20,22,23,26-28,30,31-35,37,40,41).

2.2.4.3 Diagnóstico

En pacientes con neutropenia cíclica, la cifra de neutrófilos puede ser normal, pero otras veces es muy baja, presentando episodios de menos de 200 neutrófilos totales por mm³ de forma cíclica cada tres semanas ⁽¹⁴⁾ por un periodo de 3 a 6 días. La biometría hemática debe ser realizada 2 o 3 veces por semana ⁽⁶⁾ durante ocho semanas para ver si sigue un patrón cíclico ^(6,12).

2.2.4.4 Tratamientos

El tratamiento farmacológico para la neutropenia cíclica es el factor estimulante de colonias de granulocitos ^(6,15), el cual tiene como objetivo disminuir la gravedad y la cantidad de episodios infecciosos ^(4,32). La terapia de factor estimulante de colonias de granulocitos promueve la maduración de células precursoras a neutrófilos. La aplicación de G-CSF ha demostrado disminuir la duración de los episodios ^(6,14,15) y el riesgo de infección bacteriana, por lo que mejora la calidad de vida de estos pacientes. ^(4,12,18).

2.2.4.5 Abordaje odontológico

El tratamiento a nivel bucal, se orienta hacia la prevención de las complicaciones bucales, que pueden poner en peligro la vida de estas personas. El mayor riesgo de infección ocurre en periodos de inmunosupresión extrema; por ello, el tratamiento debe ser conservador y paliativo. Los órganos dentarios con pronóstico desfavorable se extraen y se efectúa el desbridamiento a fondo de los remanentes para minimizar la carga microbiana. El odontólogo debe enseñar y destacar la importancia de la higiene bucal. Se indican enjuagues con agentes antimicrobianos, como tal es el caso de la clorhexidina al 0.12%, en especial en pacientes con mucositis, para evitar una infección secundaria ⁽¹²⁾.

CAPÍTULO III

MARCO METODOLÓGICO

A continuación, se detallarán los procedimientos que se utilizarán para la realización de este proyecto.

3.1 Naturaleza del estudio

El presente estudio tiene como propósito diseñar un protocolo para la atención odontológica de pacientes adultos con neutropenia cíclica, a través de la modalidad de proyecto factible según el Manual de Trabajo de Grado y Tesis Doctorales de la Universidad Pedagógica Experimental Libertador (UPEL) ⁽⁴⁶⁾. Este proyecto tuvo como producto final la elaboración de un protocolo a fin de brindar conocimiento básico de la neutropenia cíclica a la comunidad odontológica.

3.2 Fase del proyecto

El proyecto se desarrolló en tres fases, según la guía de proyecto factible como modalidad en la investigación educativa ⁽⁴⁶⁾, las cuales se describen a continuación:

Fase I. estudio diagnóstico

Se desarrolló un diagnóstico de necesidades, de acuerdo a lo indicado por la Universidad Pedagógica Experimental Libertador ⁽⁴⁶⁾. Dicho diagnóstico se basó en una investigación de campo y una investigación documental. Posteriormente, se realizó un análisis detallado de la información recolectada, la cual se utilizó como base para la ejecución de las fases siguientes.

Fase II. Estudios de factibilidad.

Constituida la fase I y comprobada la necesidad del diseño de un protocolo para la atención de pacientes adultos con neutropenia cíclica de odontología, se realizó los estudios de factibilidad de diseño (mercado, técnico y financiero) del proyecto.

Fase III. Diseño del proyecto

Al culminar la fase de estudio diagnóstico y fase de estudios de factibilidad, se realizó el diseño y elaboración de un protocolo para la atención del paciente adulto con neutropenia cíclica a la consulta odontológica de CAMIULA.

www.bdigital.ula.ve

CAPÍTULO IV

FORMULACIÓN DEL PROYECTO

4.1 Fase I. Estudio diagnóstico

En esta fase se hizo un diagnóstico para comprobar la necesidad, factibilidad y viabilidad que se aplicó para la elaboración de este proyecto.

4.1.1 Objetivo del proyecto

El objetivo general del proyecto es elaborar un protocolo para la atención del paciente adulto con neutropenia cíclica en odontología de CAMIULA.

4.1.2 Propósito del proyecto

Crear un protocolo para la atención de los pacientes adultos con neutropenia cíclica, para así, controlar y dar seguimiento a su estado bucal a partir de un registro médico que permita planificar acciones preventivas y curativas tendientes a garantizar mejor calidad de vida de los pacientes neutropénicos.

4.1.3 Caracterización del proyecto

En esta sección, se describió el estudio del punto de vista de su naturaleza, importancia del estudio y ubicación espacio temporal, lo cual permite tener una idea clara acerca del mismo.

4.1.3.1 Naturaleza del proyecto

Es de carácter social porque beneficiará a los pacientes adultos con neutropenia cíclica, que asisten al área de odontología de CAMIULA del Municipio Libertador del Estado Mérida. Estos pacientes forman una colectividad con necesidades particulares, por ende, dicho proyecto busca mejorar la calidad de atención odontológica que este

recibe y de esta manera evitar posibles complicaciones que se puedan presentar al realizar un procedimiento odontológico sin tomar en cuenta la cantidad de glóbulos blancos que ayudan a evitar las infecciones bacterianas, fúngicas y virales que se pueden producir cuando no se toman las medidas necesarias colocando en riesgo la salud del paciente.

4.1.3.2 Importancia

Este proyecto contribuye a mejorar la calidad de atención odontológica de los pacientes adultos con neutropenia cíclica, ya que establece una guía para que el odontólogo pueda ofrecerle al paciente acciones preventivas y curativas en pro de la salud bucal, así como también aportar información importante de esta condición sistémica a la comunidad de odontólogos que labora en este centro médico odontológico.

4.1.3.3 Ubicación sectorial y localización física

Este proyecto se ubica en el contexto de la práctica odontológica diaria de los odontólogos que laboran en el área de odontología de CAMIULA, Municipio Libertador, del Estado Mérida. No obstante, el resultado de este estudio podrá ser utilizado por cualquier odontólogo que preste sus servicios en instituciones privadas, públicas y en la Universidad de Los Andes como en otras casas de estudios superiores, en futuras investigación de pre-grado y postgrado.

4.1.4 Estudio documental

Se realizó una revisión en buscadores académicos, como Google Académico, así como también bases de datos: Scielo, Pubmed. En las búsquedas se utilizó términos combinados, en inglés como ‘cyclic neutropenia, cyclic neutropenia in mouth’, ‘neutropenia and mouth manifestations’, cyclic neutropenia in dentistry, protocol of neutropenic, treatment of cyclic neutropenia y en español, neutropenia cíclica, neutropenia en cavidad bucal, neutropenia en odontología, protocolo de la neutropenia, manifestaciones en boca de la neutropenia cíclica, tratamiento de la neutropenia cíclica.

De acuerdo, con la búsqueda documental se comprobó que no existe un protocolo para la atención de pacientes adultos con neutropenia cíclica, lo que justifica su creación.

4.1.5 Estudio de campo

El estudio diagnóstico también incluye una investigación de campo con un diseño transversal, no experimental de enfoque cuantitativo, que consistió en un diagnóstico de la necesidad de crear un protocolo que permita la atención de pacientes adultos con neutropenia cíclica.

La población estuvo constituida por 18 odontólogos que laboran en odontología de CAMIULA, Municipio Libertador, Estado Mérida, se trabajó con todos los odontólogos debido a que es una población pequeña y están capacitados para realizar tratamientos y procedimientos clínicos a nivel bucal.

Técnica e instrumento de recolección de datos.

Para la recolección de datos la técnica que se usó fue la encuesta y como instrumento se aplicó un cuestionario que consta de nueve (9) ítems. El cuestionario está estructurado de la siguiente manera:

- Encabezado
- Título del proyecto
- Autoras y fecha
- Introducción e instrucciones: contiene el objetivo de la investigación e indicaciones que debe seguir el odontólogo
- Sección de preguntas: las preguntas 1, 2,3,4 indagan sobre la necesidad de crear un protocolo para atender a los pacientes adultos con neutropenia cíclica, las preguntas 5, 6 evalúan la factibilidad de uso y las preguntas 7,8,9 como apoyo para diseñar dicho protocolo. (Ver Apéndice 1).

Para ello, se realizó una prueba piloto de dicho cuestionario para determinar que las preguntas sean claras, que están en un orden sucesivo y lógico, limitar la extensión del cuestionario, conocer el tiempo que se realizó la entrevista, además averiguar si las

instrucciones dadas a los entrevistadores son precisas, y descubrir cualquier dificultad que puedan ser encontradas al momento de su aplicación.

Validación del instrumento

El cuestionario estuvo diseñado para determinar la necesidad de crear un protocolo para la atención de pacientes adultos con neutropenia cíclica en odontología de CAMIULA y a su vez la factibilidad de uso. El instrumento fue sometido al proceso de validación de contenido a través de tres (04) juicios de expertos, específicamente médicos y además son especialista en el área de medicina interna (ver Apéndice 2).

4.2 Fase II. Estudios de factibilidad

Luego que se determinó la factibilidad de uso del recurso, llevado a cabo en el estudio de campo, se procedió a realizar los estudios de factibilidad de diseño del proyecto, los mismos se efectuaron para determinar que el proyecto puede ejecutarse y se hizo de la siguiente manera:

1. Estudio de mercado, se determinó que existen un número significativo de personas que se beneficiarán del producto final, cabe resaltar que es un proyecto de carácter no lucrativo.
2. Estudio técnico, con la finalidad de determinar la disponibilidad de los recursos y materiales requeridos para la ejecución del proyecto. (computadora, impresora y papel).
3. Estudio financiero, se realizó para evaluar la posibilidad que tiene las investigadoras de ejecutar la idea y crear efectivamente el protocolo en formato impreso, puesto que las investigadoras no cuentan con financiamiento externo para el desarrollo del mismo.

4.3 Fase III. Diseño del proyecto

Al culminar la fase de estudio diagnóstico, fase de estudios de factibilidad y un estudio minucioso de la teoría, contando con la asesoría de expertos en el área de estudio, se realizó el diseño y creación de un protocolo para la atención del paciente

adulto con neutropenia cíclica en odontología de CAMIULA, del Municipio Libertador, Estado Mérida.

www.bdigital.ula.ve

CAPÍTULO V

ANÁLISIS DE LOS RESULTADOS

5.1 Fase I. Estudio diagnóstico

En esta fase se aplicó un cuestionario que consta de 9 preguntas, fue sometido a juicio de 4 expertos. Este instrumento se aplicó a 18 odontólogos que laboran en CAMIULA, del Municipio Libertador, Estado Mérida – Venezuela. Los datos obtenidos fueron vaciados y procesados en Microsoft Excel 2010. A continuación, se muestran los resultados obtenidos.

www.bdigital.ula.ve

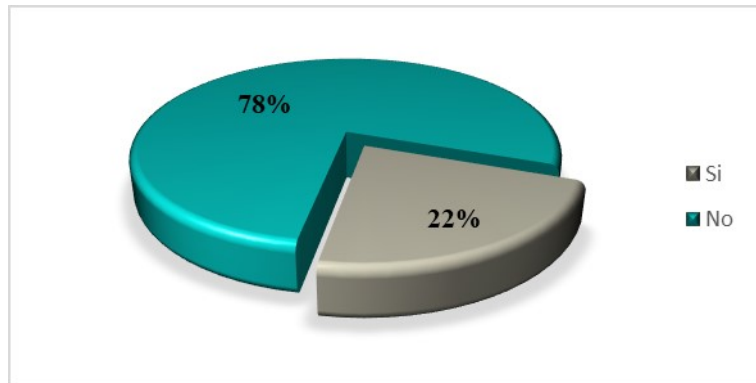


Figura 1. Conocimiento que tienen los odontólogos sobre la NC que laboran en CAMIULA del Municipio Libertador, Estado Mérida.

Se observa que aproximadamente el 78% (14 odontólogos) de la comunidad odontológica estudiada desconoce la neutropenia cíclica en comparación con un aproximado del 22% (4 odontólogos) que refiere conocer la neutropenia cíclica. En este ítem refleja el desconocimiento de la NC por parte de la población odontológica.

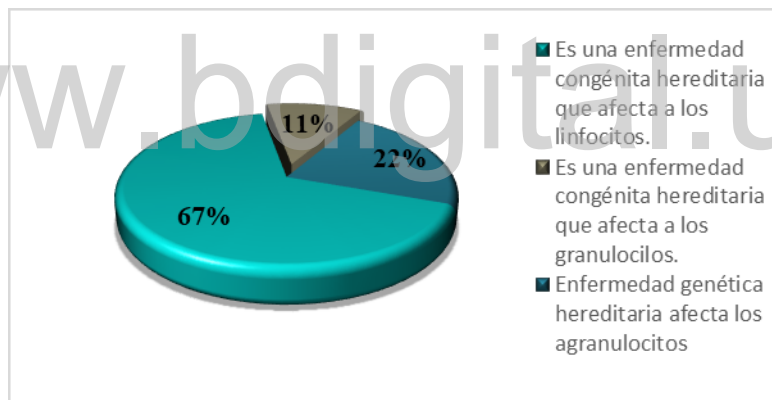


Figura 2. Definición que tienen los odontólogos sobre la NC.

El 67% (12 odontólogos) de la comunidad odontológica estudiada define la neutropenia cíclica como a una enfermedad congénita hereditaria que afecta a los linfocitos, mientras que el 22% (4 odontólogos) hace referencia que es una enfermedad hereditaria que afecta los agranulocitos y el 11% (2 odontólogos) seleccionaron enfermedad genética hereditaria que afecta los granulocitos como opción correcta. Queda constatado que en este ítem refleja el desconocimiento de la NC.

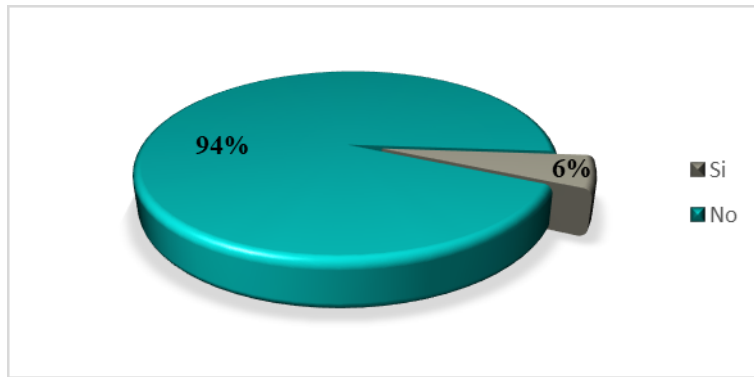


Figura 3. Existencia de algún protocolo de NC para uso odontológico.

EL 94% (17 odontólogos) de la población estudiada refiere no conocer la existencia de un protocolo para la atención de pacientes adultos con NC, sin embargo, el 6% (1 odontólogo) refirió conocer un protocolo para la atención de pacientes con neutropenia cíclica, el cual es un protocolo estomatológico infantil. Las respuestas obtenidas en este ítem, sugieren la necesidad de diseñar un protocolo para pacientes adultos con NC dirigido al odontólogo para ofrecerle al paciente una calidad de atención odontológica.

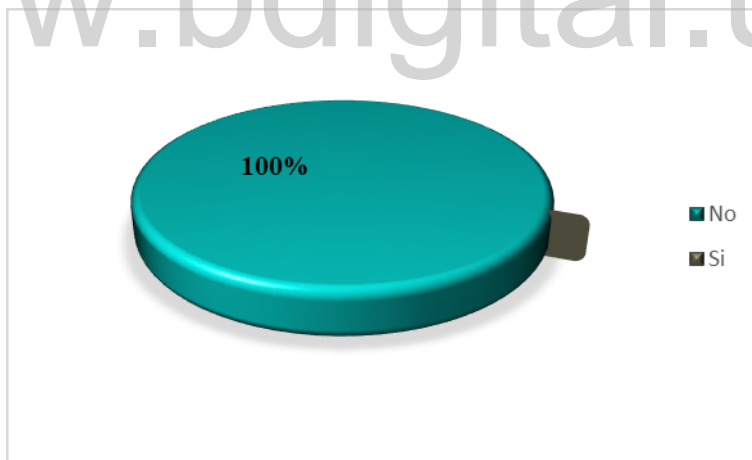


Figura 4. Existencia de algún protocolo de NC en el área de odontología de CAMIULA.

EL 100% (18 odontólogos) de la población estudiada refiere no conocer la existencia de un protocolo para la atención de pacientes adultos con NC en CAMIULA. Por ende, Las respuestas obtenidas en este ítem, sugieren la necesidad de diseñar un protocolo para pacientes adultos con NC dirigido al odontólogo para ofrecerle al paciente una calidad de atención odontológica.

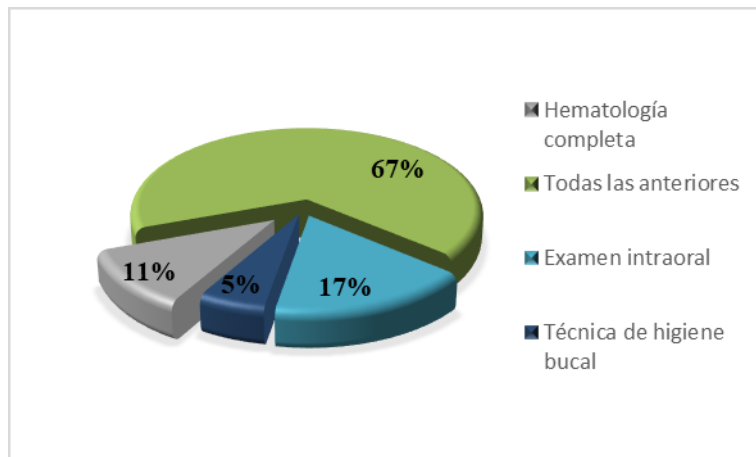


Figura 5. Abordaje odontológico para los pacientes adultos con NC.

El 67% (12 odontólogos) de los encuestados respondieron que todas las opciones son ciertas, alrededor del 17% (3 odontólogos) abordaría a un paciente con examen intraoral, el 11% (2 odontólogos) de odontólogos respondieron hematología completa y el 5% (1 odontólogo) respondió técnicas de higiene bucal.

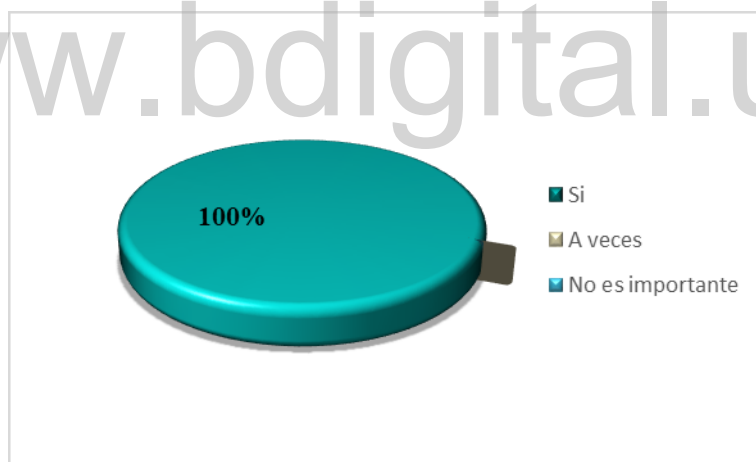


Figura 6. Importancia que tiene el protocolo para los pacientes adultos con neutropenia cíclica en el área de odontología.

En este ítem el 100% de los odontólogos encuestados indicaron que si es importante un protocolo para los pacientes adultos con neutropenia cíclica. Este resultado refleja que es útil dicho protocolo para la atención de pacientes con NC.

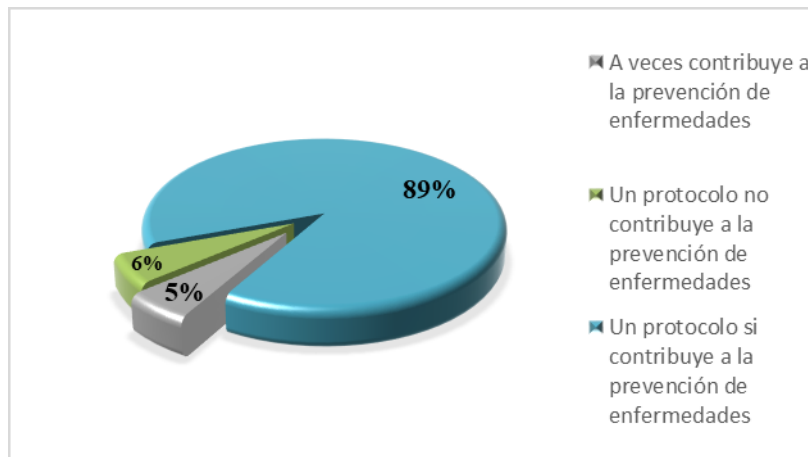


Figura 7. Contribución que tiene un protocolo en la prevención de enfermedades bucodentales.

El 89% (16 odontólogos) considera que la utilización de un protocolo para la atención de pacientes adultos con NC podría contribuir a la prevención de enfermedades bucodentales.

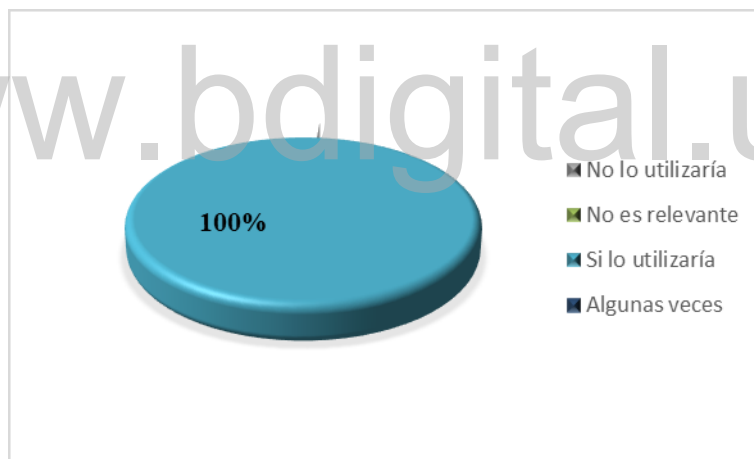


Figura 8. Utilidad de un protocolo para pacientes adultos con NC.

Alrededor del 100% de la comunidad odontológica refirió que usaría el protocolo para la atención de pacientes adultos con NC a la consulta odontológica. Esto respalda que existe disponibilidad del uso del mismo, el cual será aprovechado para lograr una calidad de atención odontológica.

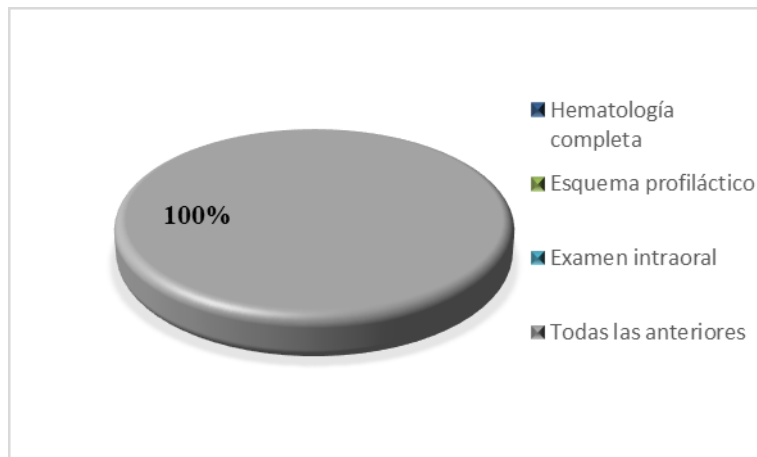


Figura 9. Contenido que se debe incluir en un protocolo para la atención de paciente adulto con NC.

En este ítem el 100% de los encuestadores hace referencia que se debe incluir en el protocolo todas las opciones, como es el caso de la hematología completa, esquema profiláctico y examen intraoral.

Conclusión de la investigación de campo

Con la realización del estudio diagnóstico se demostró la necesidad del diseño de un protocolo para la atención de pacientes adultos con neutropenia cíclica en odontología de CAMIULA, quedando evidenciado en las respuestas obtenidas del cuestionario pertenecientes al estudio de campo.

Este protocolo será un instrumento útil y de fácil aplicación para el odontólogo, lo que les permitirá una mejor atención a los pacientes con esta condición

5.2 Fase II. Estudio de factibilidad

En esta fase se estudió la posibilidad para realizar este proyecto mediante un previo estudio de mercadeo, técnico y financiero.

5.2.1 Factibilidad de uso

La factibilidad de uso está garantizada ya que diferentes autores han señalado que es necesario que los odontólogos tengan presente la neutropenia cíclica para brindar

una mejor atención en la consulta odontológica a estos pacientes que presentan esta condición. Asimismo, el estudio de campo el cual fue medido con el cuestionario según los resultados obtenidos todos están dispuestos a usar el protocolo.

5.2.2 Factibilidad de diseño

5.2.2.1 Estudio de mercado

En este estudio se determinó la demanda y la oferta real para el diseño de un protocolo para la atención de pacientes adultos con neutropenia cíclica en odontología de CAMIULA.

Producto del mercado

Beneficiario principal: lo conforma el odontólogo. Se espera que el diseño del protocolo que se realizó de acuerdo a sus necesidades sea un medio para lograr una mejor atención odontológica a estos pacientes con neutropenia cíclica.

Beneficiarios secundarios: lo constituyen los pacientes que va a recibir por medio de este protocolo acciones preventivas y curativas en pro de la salud bucal.

- El área de mercado

Este proyecto está dirigido a los odontólogos de CAMIULA para poder brindar una mejor atención en la consulta odontológica a estos pacientes que presentan neutropenia cíclica.

- Comportamiento de la demanda

Situación actual. de acuerdo con la información suministrada y la aplicación de la entrevista se determinó que existe 18 odontólogos que laboran en CAMIULA.

Situación futura. Se espera que exista un incremento en la comunidad de odontólogos en dicha institución. Si la misma aumenta, entonces será mayor la población beneficiada.

- **Comportamiento de la oferta**

Situación actual: se atenderá una necesidad de la comunidad odontológica que labora en CAMIULA, del Municipio Libertador, Estado Mérida – Venezuela, que tenga acceso al protocolo para pacientes adultos con neutropenias cíclica.

Situación futura. Se espera que el protocolo para la atención de pacientes adultos con neutropenia cíclica en odontología, esté disponible y pueda ser adquirido por esta comunidad tanto a nivel regional como nacional.

- **Determinación de los precios del producto**

El producto que se oferta es gratuito por lo que no se estipuló costo alguno para el mismo. Este protocolo se encuentra disponible en CAMIULA al alcance de los odontólogos y pueden acceder a éste en cualquier momento. Asimismo, se proveerá de un ejemplar a la Dirección de la Institución para que pueda ser reproducido.

Conclusión del estudio de mercado

En concordancia con el comportamiento que presentaron la oferta y la demanda del protocolo para la atención de pacientes adultos con neutropenia cíclica, se concluye que la realización de dicho proyecto es factible puesto que existe una demanda actual que irá incrementando. Igualmente, el protocolo ofertado es gratuito en su primera instancia, posteriormente puede reproducirse para su comercialización o encontrarse disponible en línea.

5.2.2.2 Estudio técnico

Con este estudio se demostró la viabilidad técnica del proyecto, tomando en consideración la capacidad del mismo, así como los recursos humanos y tecnológicos. Para tal efecto, se tomó en cuenta el tamaño del proyecto y los factores condicionales del mismo, proceso global de transformación y localización del proyecto.

- **Tamaño del proyecto**

Capacidad del proyecto. El proyecto no tiene un número aproximado de capacidad

de atención, está dirigido a la comunidad odontológica en general que tenga alcance al protocolo. El contenido del protocolo ayudará para brindar una mejor atención en la consulta odontológica a estos pacientes que presentan esta condición.

- **Factores condicionantes del tamaño**

Capacidad financiera se contó con las computadoras personales de las investigadoras para elaborar el proyecto y los borradores del protocolo. Para la elaboración del protocolo en formato impreso fue por autofinanciamiento de las investigadoras.

Disponibilidad de recursos humanos y tecnológicos.

Se contó con la ayuda de Médicos Especialistas en el área de Medicina Interna, que laboran en nuestra facultad de Odontología que fueron nuestro tutor y cotutor de esta investigación, así como otros médicos internistas que participaron en la asesoría y aprobación de nuestro cuestionario para el diagnóstico de este proyecto.

- **Descripción del proceso global de transformación**

Los odontólogos representan el insumo principal, luego del proceso de transformación, se convertirán en el producto principal, dicho proceso consiste en facilitar y explicar a la comunidad odontológica el contenido, aclarar dudas e inquietudes para el uso del protocolo.

Una vez finalizado el proceso de transformación se espera que los odontólogos puedan hacer uso apropiado de este recurso para poder brindar una mejor atención en la consulta odontológica a estos pacientes que presentan neutropenia cíclica

- **Localización física del proyecto**

Macrolocalización el proyecto se ubica en odontología de CAMIULA en el Municipio Libertador del Estado Mérida.

Microlocalización el producto de este proyecto será empleado en el servicio odontológico de CAMIULA por odontólogos de la institución.

- **Análisis de los costos**

Los costos estuvieron basados por el autofinanciamiento de las investigadoras.

- **Conclusión del estado técnico**

Desde el punto de vista técnico es factible el diseño del protocolo para la atención de pacientes adultos con neutropenia cíclica, ya que se cuenta con los equipos, materiales y personal necesario para la elaboración y uso del mismo como ya ha sido explicado.

5.2.2.3 Estudio financiero

- **Necesidad total del capital**

El capital necesario es con el cual se puede ejecutar el diseño. El mismo se empleó para la adquisición de los materiales necesarios y la asesoría técnica. Partiendo del análisis de costos realizados en el estudio técnico. El diseño y elaboración del protocolo para la atención de pacientes adultos con neutropenia cíclica, fue autofinanciado y se omiten los detalles de gastos en honorarios y técnicos.

- **Programa de financiamiento**

El financiamiento estuvo a cargo de las investigadoras.

Conclusión del estudio financiero

Con el estudio financiero se pudo comprobar la factibilidad desde el punto de vista económico del diseño del protocolo.

5.3 Fase III. Diseño del proyecto

Diagnosticada la necesidad de la creación de un protocolo para la atención de pacientes adultos con neutropenia cíclica en odontología y corroborada la factibilidad de uso, mercado, técnico y financiero, se procedió a dar inicio al diseño del mismo.

Nombre del proyecto

Protocolo para la atención de pacientes adultos con neutropenia cíclica en odontología de CAMIULA.

Objetivo del proyecto

Elaborar un protocolo para la atención clínica de pacientes adultos con neutropenia cíclica en el área de odontología del Centro de Atención Médica Integral de la Universidad de los Andes (CAMIULA).

Propósito del protocolo

Este protocolo para la atención de los pacientes adultos con neutropenia cíclica, fue diseñado para controlar y dar seguimiento a su estado bucal a partir de un registro médico que permita planificar acciones preventivas y curativas tendientes a garantizar mejor calidad de vida de los pacientes neutropénicos.

Características del protocolo

Para el diseño del protocolo fue realizado bajo la supervisión de Médicos Especialistas en el área de Medicina Interna, que laboran en la facultad de Odontología, así como de otros médicos internistas que laboran en el Hospital Universitario de Los Andes.

El protocolo proporciona información organizada que orienta el enfoque y la solución de problemas, es accesible y fácil de manejar. Contribuye a mejorar la calidad de atención odontológica de los pacientes adultos con neutropenia cíclica, ya que establece una guía para que el odontólogo pueda ofrecerle al paciente acciones preventivas y curativas en pro de la salud bucal de dichos pacientes, así como también aportar información importante de esta condición sistémica a la comunidad de odontólogos que labora en este centro médico odontológico.

**PROTOCOLO PARA LA ATENCIÓN DE PACIENTES ADULTOS CON
NEUTROPENIA CÍCLICA EN ODONTOLOGÍA DEL CENTRO DE
ATENCIÓN MÉDICO INTEGRAL DE LA UNIVERSIDAD DE LOS ANDES
(CAMIULA).**

Neutropenia cíclica: es un trastorno granulocitopoyético congénito raro, transmitido en general de manera autosómica dominante y habitualmente causado por una mutación en el gen de la elastasa de proteasa neutrófila (*ELANE/ELA2*), que conduce a una apoptosis anormal. Se caracteriza por oscilaciones periódicas, regulares, del número de neutrófilos periféricos. El período oscilatorio medio es de 21 ± 3 días.

Parte A)

1. Motivo de la consulta
2. Identificación de la condición sistémica
3. Signos y síntomas propios de la condición

Manifestaciones más comunes en pacientes con neutropenia cíclica

Manifestaciones sistémicas	Manifestaciones bucales
Cefalea, artralgia, malestar general, infecciones cutáneas, impétigo, adenopatías, fiebre.	Queilitis, estomatitis, faringitis, gingivitis, aftas, periodontitis, úlceras.

Parte B)

1. Interconsulta con el hematólogo
2. Etapa del ciclo neutrónico en la que se encuentra el paciente
3. Tratamiento farmacológico que utiliza el paciente
4. Biometrías hemáticas recientes (conteo de neutrófilos en sangre)

Para saber en qué caso se deberá administrar antibióticos de manera profiláctica se debe obtener el NAN (número absoluto de neutrófilos). Cuyo resultado se obtiene de la siguiente manera:

$$\text{Leucocitos (mm}^3\text{) x Neutrófilos (\%)} = \text{NAN}$$

>2.000 x mm ³ NAN	Se puede atender sin necesidad de administrar antibióticos profilácticos.
1.000 – 2.000 x mm ³ NAN	Se deben administrar antibióticos profilácticos para cualquier tipo de procedimiento dental.
< 1.000 x mm ³ NAN	Paciente con inmunosupresión severa, únicamente se debe atender con carácter preventivo.

5. Revisar el NAN antes y después del procedimiento odontológico mediante biometría hemática.

Parte C)

1. Posibles complicaciones que se pueden presentar dependiendo del tratamiento:

- Hemorragia e infección postquirúrgica
- Dolor agudo
- Periodontitis
- Estomatitis herpéticas

2. Para evitar estas posibles complicaciones es necesario seguir un esquema profiláctico, a continuación, se muestra el tratamiento que se debiera aplicar:

SITUACIÓN	TRATAMIENTO	RÉGIMEN
Profilaxis usual vía oral	AMOXICILINA	2gm 1 hora antes del procedimiento
Incapaz de tomar medicamentos	AMPICILINA	2gm 1 hora antes del procedimiento
Alergia a las penicilinas	CEFALEXINA O	2gm una hora antes del procedimiento
	CLINDAMICINA O	600 mg 1 hora antes del procedimiento
	AZITROMICINA O CLARITROMICINA	500mg 1 hora antes del procedimiento

Alergia a la penicilina y es incapaz de tomar medicación V.O	CEFAZOLINA O	1gm ½ antes del procedimiento
	CLINDAMICINA	600 mg ½ hora antes del procedimiento

3. Recomendaciones

- Aplicar tratamientos preventivos como:
 - Motivación y educación al paciente respecto a su higiene bucal (técnica de cepillado, uso de hilo dental)
 - Control de placa dental.
 - Topificaciones con flúor.
- En caso de tratamientos de urgencia se debe evitar el uso de antiinflamatorios no esteroideos en especial el ácido acetilsalicílico en datos de trombocitopenia.
- Enjuague con clorhexidina al 0.12% previo al tratamiento dental.
- Interconsulta con el nutricionista para mejorar la dieta de los pacientes con esta condición, para disminuir la ingesta de carbohidratos y azúcares refinados.

CAPÍTULO VI

CONCLUSIONES Y RECOMENDACIONES

6.1 Conclusiones

- El diagnóstico y plan de tratamiento preciso es lo que como odontólogos se desea, para ello es importante conocer la condición sistémica que el paciente presente antes de realizar cualquier abordaje odontológico complejo. Una condición sistémica que puede poner en riesgo la salud del paciente es la neutropenia cíclica.
- Es importante conocer el periodo neutropénico, de esa manera se evitará realizar procedimientos odontológicos complejos en los días en el que los pacientes estén con bajo nivel de neutrófilos en sangre.
- La recuperación post-operatoria es un factor importante posterior a procedimientos odontológicos, de ello dependerá si el paciente desea regresar a la consulta odontológica y sobre todo que no exista algún efecto adverso que deteriore la salud de los pacientes, en especial de aquellos con una condición sistémica como la neutropenia cíclica.
- Los pacientes con neutropenia cíclica deben tener un manejo multidisciplinario, incluyendo médicos internistas, hematólogos, odontólogos, nutricionistas, psicólogos, alergólogos e inmunólogos.
- El realizar un protocolo de atención en pacientes adultos con neutropenia cíclica parte de las necesidades de la población a la cual se pretende llegar, como se refleja en la parte diagnóstica de este estudio.
- El protocolo elaborado es fácil de reproducir, aplicar y beneficiará a los pacientes que presenten neutropenia cíclica.

6.2 Recomendaciones

- Realizar trabajos de investigación que evalúen la efectividad del uso del protocolo de atención en pacientes adultos con neutropenia cíclica.
- Elaborar materiales específicos para la atención odontológica de pacientes con otras condiciones sistémicas.

www.bdigital.ula.ve

REFERENCIAS

1. Fauci, A., Braunwald, E., Isselbacher, K. Principios de Medicina Interna. Vol. I 14^a ed. Madrid. Mcfrawhill-Interamericana. 1998.
2. Beers M. Berkow R. Merck. El Manual de Merck de Diagnóstico y Tratamiento. 10^a ed. en español, correspondiente a la 17^a edición original. Madrid, España. Harcourt.1999.
3. Grinspan S. El estudio del frotis de sangre periférica. Revista médica de Honduras, Educación médica continua. 1985; 53: 282-290
4. Quintela A., Mora M., Gautreaux S., Rodríguez B., Rodríguez L.M. Aftas orales recurrentes como manifestaciones clínicas en un caso de neutropenia cíclica con mutación en el gen ELA 2. Anales de pediatría. Barcelona, España. 2014; 81 (6): 68-69.
5. Aguilar L., Nuria F. Conocimiento enfermero sobre manejo inicial del paciente pediátrico oncohematológico con neutropenia febril. Mendoza. 2015
6. Pulley I., Ortiz F. Neutropenia crónica en la infancia. Vitae: Academia Biomédica Digital, Venezuela. 2007; 31 (5).
7. Páez G., Porras O. Caracterización de pacientes pediátricos con neutropenia enviados a un hospital de referencia. Acta Médica Costarricense, Costa Rica. 2010; 52 (2): 102-108
8. Kumar A., Gopalkrishnan K., et al. Cyclic neutropenia in a Cleft Lip and Palate patient: A Case Report. Cleft Palate–Craniofacial Journal. November 2011; 48 (6): 776-778.
9. Vieira T., Castro A., Péret A. Alterações periodontais associadas às doenças sistêmicas em crianças e adolescentes. Rev Paul Pediatr. 2010; 28(2): 237-43.
10. Teixeira, R., Munerato, M. The Stomatological Complications of Diamond-Blackfan Anemia: A Case Report. Marshfield Clinic Health System, Brazil. 2016; 14 (2): 97-102.
11. Azevedo A., Gamelas C., Teixeira V., Contreiras M., Monteiro R., et al. Neutropenia crónica benigna da infancia. Caso clínico. Acta Med Port. 2010; 23(3): 521-526.
12. Oliva K., Magaña V., Fragoso R., Cuairán V. Neutropenia cíclica. Reporte de un caso. Revista odontológica mexicana. 2015; 19 (4): 246-252.
13. Okada M., Kobayashi M., Hino T., Kuriara H., Miura K. Clinical Periodontal Findings and Microflora Profiles in Children with Chronic Neutropenia Under Supervised Oral Hygiene. Journal of Periodontology. Hiroshima, Japan. July 2001; 72 (7): 945-952.
14. Bolyard A., Cottle T., Edwards C., Kinsey S., et al. Neutropenia Crónica Severa. Manual para el paciente y su familia. Barcelona. Registro Internacional de Neutropenia crónica Severa. 2007.
15. Torrent M., Badell I., Esther L., Alteraciones plaquetarias: trombopenias y trombocitosis. *An Pediatr Contin*, 2006, vol. 4, p. 24-30.
16. Islas, Ma., de la Tejas E., Bravo A. Importancia de las enfermedades hematológicas en estomatología pediátrica Parte II de III, Alteraciones

- estomatológicas secundarias a trastornos leucocitarios. *Revista de la Asociación Dental Mexicana*. 2009; 66 (6): 12-15.
17. Muñoz P., Mulero J. Protocolo diagnóstico del paciente con aftas/úlceras orales recurrentes. *Medicine-Programa de formación médica continuada acreditado*, Madrid. 2005; 9 (31): 2073-2076.
 18. Blázquez I., Santos R., Benítez L., Varas R., Arcilla N., Miguelsanz M. Comunicaciones Orales. Neutropenia cíclica a propósito de un caso. *Bol Pediatr*, 2006; 46: 339
 19. Mansoor M., Salman M. A case of cyclic neutropenia in adults. *JPMA-Journal of the Pakistan Medical Association*. 2012; 62 (3): 289.
 20. Patil, Vidyavathi H., Hugar S., Girish B., Patil S. Severe congenital cyclic neutropenia: A case report. *International Journal of Applied and Basic Medical Research*. 2016; 6 (4): 293-296
 21. Loggetto R. Neutropenia cíclica: ¿Cómo tratar? Congreso Brasileiro de Hematologia e Hemoterapia. Sao Paulo. 2006.
 22. Lu R., Meng H. Severe Periodontitis in a Patient with Cyclic Neutropenia: A Case Report of Long-term Follow-up. *The Chinese Journal of Dental Research*. 2012; 15 (2): 159-163.
 23. Schiller M., Böhm M., Zeidler C., et al. Zyklische, Neutropenie Nachweis einer Mutation im Gen für die Neutrophilen-Elastase (ELA2). *Der Hautarzt*. 2001; 52 (9): 790-796.
 24. Núñez A., Nordet I., Menéndez A., González A. Neutropenias congénitas. *Revista cubana de hematología, inmunología y hemoterapia*, Ciudad de la Habana. 2004; 20 (1).
 25. Salmen S., Bahsas R., Silva N., Barboza L, Terán G., Berrueta L., et al. Inmunodeficiencias primarias: inmunopatogenia, infecciones asociadas y estrategias terapéuticas. *Avances en Biomedicina*, Mérida, Venezuela. 2013; 2 (1): 4-25.
 26. Pérez E.; Redondo G., Protocolo de manejo clínico de la neutropenia asintomática y febril. *Medicine-Programa de Formación Médica Continuada Acreditado*, 2016, vol. 12, no 21, p. 1235-1240.
 27. Diz P., Ocampo A., Fernández J. Alteraciones cuantitativas y funcionales de los neutrófilos. *Med Oral*, Santiago de Compostela. Mayo 2002; 7 (3): 206-21.
 28. Kang E., Choi N., Kim S. Oral findings and treatment of a patient with cyclic neutropenia. Department of Pediatric Dentistry, School of Dentistry, Chonnam National University. *J Korean Acad Pediatr Dent*. 2013; 40(2): 133-140.
 29. Soler R., Liquidato B., Bussoloti I. Lesões Aftosas em Associação com Neutropenia Cíclica. São Paulo. 1999; 65 (5): 431-434.
 30. Rodríguez F., Cerna L. Neutropenia cíclica. Reporte de un caso. *Honduras pediátrica*. 1998. 19 (3): 78-79.
 31. Matarasso S., Daniele V., Siciliano I., Mignongna M., Andreucetti G., Cafiero, C. The Effect of Recombinant Granulocyte Colony-Stimulating Factor on Oral and Periodontal Manifestations in a Patient with Cyclic Neutropenia: A Case Report. *International Journal of Dentistry*. 2009; 1-6

32. Block M., Brindis M., Block C., Berron J. Full-Arch Rehabilitation of a Patient with Cyclic Neutropenia. *Journal of Oral and Maxillofacial Surgery*. 2015; 73 (9): 1734-1734
33. Chen Y., Fang, L., Yang X. Cyclic neutropenia presenting as recurrent oral ulcers and periodontitis. *Journal of Clinical Pediatric Dentistry*. 2013; 37 (3): 307-308.
34. Pereira D., Dávila M. Neutropenia y lesión ulceronecrótica en la boca. *Med. Infant*. 1998; 5 (4): 294-300.
35. Nakai Y., Ishihara C., Ogata S., et al. Oral manifestations of cyclic neutropenia in a Japanese child: case report with a 5-year follow-up. *Pediatric dentistry*. 2003; 25 (4): 383-388.
36. Maldonado MS. Alteraciones de la granulopoyesis y de la función granulocítica. *Rev Esp Pediatr, Madrid*. 2013; 69 (3): 155-162.
37. Sánchez S., Bascones M. Otras enfermedades periodontales: I: Periodontitis como manifestación de enfermedades sistémicas. *Avances en Periodoncia e Implantología Oral*. Madrid. 2008; 20 (1): 59-66.
38. Ye Y., Carlsson G., Wondimu B., Fahlén A., et al. Mutations in the ELANE gene are associated with development of periodontitis in patients with severe congenital neutropenia. *Journal of clinical immunology*. China. 2011; 31 (6): 936-945.
39. Martín A. Tratamiento de la estomatitis aftosa recidivante. Trabajo de fin de grado. Sevilla. 2016.
40. Bascones A., Munoz Marta., Bascones C. Manifestaciones clínicas de las hemopatías no neoplásicas en Odontología. *Medicina Clínica, Barcelona, España*. 2012; 139 (1): 18-24.
41. De Cunto C., Britos M., Eymann A., Deltetto N., Liberatore D. Fiebre periódica: descripción de doce pacientes con fiebre periódica, estomatitis aftosa, faringitis y adenitis cervical. *Archivos argentinos de pediatría*. Argentina. 2010; 108 (5): 445-448.
42. Arias J. Propedéutica quirúrgica: preoperatorio, operatorio, postoperatorio. Editorial Tebar, 2004.
43. García ML., Camacho R., Ortega JA., Berrón R., Espinosa., F., Hernández V., Rojas A. Registro de inmunodeficiencias primarias en pacientes mexicanos en una institución de tercer nivel: experiencia de 30 años. *Alergia Asma Immunol Pediatr*. Mexico. 2002; 11(2): 48-66.
44. Mambo Generated, CAMIULA, Universidad de Los Andes (Internet). 2008. Disponible en: <http://www2.ula.ve/camiula>.
45. Chavesta C., Protocolo médico health level seven. *Veritas liberabit vos*. 2013
46. Hernández A. El proyecto factible como modalidad en la investigación educativa. UPEL-IPRGR, 2003.

APÉNDICE 1: Instrumento de Recolección de Datos



Universidad de Los Andes
Facultad de Odontología
Departamento de Medicina Oral.
Mérida - Venezuela

PROTOCOLO PARA LA ATENCIÓN CLÍNICA DE PACIENTES ADULTOS CON NEUTROPENIA CÍCLICA EN ODONTOLOGÍA DEL CENTRO DE ATENCIÓN MÉDICO INTEGRAL DE LA UNIVERSIDAD DE LOS ANDES (CAMIULA).

Autoras: Astudillo A. Viviany
Plaza G. Yessica

CUESTIONARIO

Estimado Odontólogo.

El siguiente cuestionario formará parte del trabajo especial de grado titulado “Elaborar un protocolo para la atención de pacientes adultos con neutropenia cíclica en odontología” para optar al título de odontólogo. Los datos suministrados serán confidenciales y los resultados obtenidos se tomarán para la realización de dicho proyecto. Por tal razón agradecemos su colaboración y sinceridad al responder.

Instrucciones: a continuación, se presenta un cuestionario, el cual consta de 9 preguntas. Lea cuidadosamente cada pregunta y conteste con una X la respuesta que usted considere pertinente. Ante cualquier duda consulte al encuestador y devuelva el instrumento al finalizar.

1. ¿Sabe usted que es la Neutropenia cíclica?

Si

No

2. La neutropenia cíclica es:

Es una enfermedad congénita hereditaria que afecta a los linfocitos.

Enfermedad congénita hereditaria que afecta a los granulocitos

Enfermedad genética hereditaria afecta los agranulocitos.

3. ¿Conoce usted de la existencia de un protocolo para la atención de pacientes adultos con neutropenia cíclica?

Si

No

4. ¿En odontología en el área donde labora conoce usted de la existencia de un protocolo para la atención de pacientes adultos con neutropenia cíclica?

Si

No

5. Al llegar un paciente con neutropenia cíclica a su consulta, solicitando un tratamiento odontológico ¿Cómo sería el abordaje odontológico que le daría a este paciente?

Hematología completa _____

Técnica de higiene bucal _____

Examen intraoral _____

Todas las anteriores _____

6. ¿Considera usted que un protocolo para los pacientes adultos con neutropenia cíclica en el área de odontología es de suma importancia?

Si _____

A veces _____

No es importante _____

7. ¿Considera usted que la utilización de protocolo para la atención de pacientes adultos con neutropenia cíclica podría contribuir a la prevención de enfermedades bucodentales?

A veces contribuye a la prevención de enfermedades _____

Un protocolo no contribuye a la prevención de enfermedades _____

Un protocolo si contribuye a la prevención de enfermedades _____

8. ¿Usaría usted el protocolo para los pacientes adultos con neutropenia cíclica?

No lo utilizaría _____

No es relevante _____

Si lo utilizaría _____

Algunas veces _____

9. ¿Que considera usted que debe incluir en un protocolo para la atención de paciente adulto con neutropenia cíclica?

Hematología completa _____

Esquema profiláctico _____

Examen intraoral y extraoral _____

Todas las anteriores _____

www.bdigital.ula.ve

APÉNDICE 2: Constancia de validación del instrumento diagnóstico



UNIVERSIDAD DE LOS ANDES
FACULTAD DE ODONTOLOGÍA
DEPARTAMENTO DE MEDICINA ORAL

**CONSTANCIA DE VALIDACIÓN DEL INSTRUMENTO
DIAGNÓSTICO**

Quien suscribe, DR. RAUL A. RODRIGUEZ C. titular de la cédula de identidad V-17663703 de profesión MEDICO INTERNISTA hace constar que actuó como experto validador en la evaluación del instrumento de investigación presentado por las estudiantes, Astudillo A. Viviany C., titular de la cédula de identidad V- 19.777.510 y Plaza G. Yessica I., portadora de la cédula de identidad V- 23.556.275.

El referido instrumento será aplicado con el propósito de obtener la información requerida que servirá de fundamento para el cumplimiento de la investigación que se titula: **“PROTOCOLO PARA LA ATENCIÓN DE PACIENTES ADULTOS CON NEUTROPENIA CÍCLICA EN EL ÁREA DE ODONTOLOGÍA DE CAMIULA”**.

Los resultados correspondientes a la experticia solicitada, se registran en el formato por las interesadas. El juicio predominante (aprobado, aprobado con observaciones o rechazado) acerca de la totalidad del instrumento validado se indica a continuación.

Juicio predominante: APROBADO
Observaciones (opcional): _____

Mérida a los 10 día del mes de JULIO de 2019.

Firma: [Firma manuscrita]
Dr. Raul A. Rodríguez C.
Medico Internista
Departamento de Medicina Oral



UNIVERSIDAD DE LOS ANDES
FACULTAD DE ODONTOLOGÍA
DEPARTAMENTO DE MEDICINA ORAL

**CONSTANCIA DE VALIDACIÓN DEL INSTRUMENTO
DIAGNÓSTICO**

Quien suscribe, Juan Adames titular de la cédula de identidad 17455504, de profesión Medico Internista hace constar que actuó como experto validador en la evaluación del instrumento de investigación presentado por las estudiantes, Astudillo A. Viviany C., titular de la cédula de identidad V- 19.777.510 y Plaza G. Yessica I., portadora de la cédula de identidad V- 23.556.275.

El referido instrumento será aplicado con el propósito de obtener la información requerida que servirá de fundamento para el cumplimiento de la investigación que se titula: **“PROTOCOLO PARA LA ATENCIÓN DE PACIENTES ADULTOS CON NEUTROPENIA CÍCLICA EN EL ÁREA DE ODONTOLOGÍA DE CAMIULA”**.

Los resultados correspondientes a la experticia solicitada, se registran en el formato por las interesadas. El juicio predominante (aprobado, aprobado con observaciones o rechazado) acerca de la totalidad del instrumento validado se indica a continuación.

Juicio predominante: Aprobado
Observaciones (opcional): _____

Mérida a los 8 día del mes de Julio de 2019.

Firma: Juan Adames
Adames B. Jua
Medicina Interna
MÉRIDA, VENEZUELA



UNIVERSIDAD DE LOS ANDES
FACULTAD DE ODONTOLOGÍA
DEPARTAMENTO DE MEDICINA ORAL

**CONSTANCIA DE VALIDACIÓN DEL INSTRUMENTO
DIAGNÓSTICO**

Quien suscribe, Marcos G. Vázquez titular de la cédula de
identidad 15.294.671, de profesión Médico hace constar
que actuó como experto validador en la evaluación del instrumento de investigación
presentado por las estudiantes, Astudillo A. Viviany C., titular de la cédula de identidad
V- 19.777.510 y Plaza G. Yessica I., portadora de la cédula de identidad V- 23.556.275.

El referido instrumento será aplicado con el propósito de obtener la información
requerida que servirá de fundamento para el cumplimiento de la investigación que se
titula: **“PROTOCOLO PARA LA ATENCIÓN DE PACIENTES ADULTOS
CON NEUTROPENIA CÍCLICA EN EL ÁREA DE ODONTOLOGÍA DE
CAMIULA”**.

Los resultados correspondientes a la experticia solicitada, se registran en el
formato por las interesadas. El juicio predominante (aprobado, aprobado con
observaciones o rechazado) acerca de la totalidad del instrumento validado se indica a
continuación.

Juicio predominante: Aprobado
Observaciones (opcional): _____

Mérida a los 9 día del mes de Julio de 2019.

Firma: [Firma]

Mérida, 26 de julio de 2019

Dr. Adán Rafael Colina Chirino
Director de CAMIULA

Por medio de la presente nos dirigimos a usted de la forma más respetuosa con el fin de solicitar su permiso para la aplicación de una encuesta a los odontólogos del servicio de odontología de CAMIULA para darle continuidad a la elaboración de nuestro trabajo de grado intitulado "PROTOCOLO PARA LA ATENCIÓN CLÍNICA DE PACIENTES ADULTOS CON NEUTROPENIA CÍCLICA EN EL ÁREA DE ODONTOLOGÍA DE CAMIULA" por las bachilleres: Viviany Carolina Astudillo Alviárez y Yessica Ivannell Plaza García, titulares de las cédulas de identidad N° 19.777.510 y 23.556.275.

www.bdigital.ula.ve

Sin más a que hacer referencia y a la espera de una pronta respuesta.

En la ciudad de Mérida a los 26 días del mes de Julio de 2019.



ABREVIATURA

CAMIULA: Centro de Atención Médico Integral de la Universidad de Los Andes.

NC: neutropenia cíclica.

ELA2: Elastasa 2.

mm³: milímetro cúbico

Cel/mm³: células por milímetro cúbico.

UD: unidad dentaria.

TC: tomografía computarizada.

NCS: neutropenia congénita severa.

FCG: fluido crevicular gingival.

VIH: virus de inmunodeficiencia humana.

CMV: citomegalovirus.

VEB: virus epstein-Barr.

G-CSF: Factor estimulante de colonias de granulocitos.

PCR: reacción en cadena de la polimerasa.

RAN: medición en el número de neutrófilos.