

Paciente odontopediátrico con síndrome dismórfico: reporte de un caso

Pediatric dentistry patient with dysmorphic syndrome: a case report

Karen Elena Villaescusa-Gutiérrez,* Silvia Yesenia Cereceres-De Luna,* Rebeca Alejandra Barrio-Soulé,**
Alfredo Ortiz-Domínguez,** Brianda Paola Roberto-Hernández,** Cristina de la Peña-Lobato,***
René Ramos-Tamez.****

RESUMEN

La palabra dismorfología hace referencia al estudio de los defectos congénitos, los cuales son alteraciones corporales que se originan antes del nacimiento. Las anomalías dismórficas pueden ocurrir en cualquier parte del cuerpo, y la mayoría se originan durante el primer trimestre de embarazo.^{1,2} Un síndrome es un patrón reconocible de signos dismórficos que tienen una causa en común,³ y definen una serie de trastornos cuando se desarrollan juntos.⁴ Los pacientes con algún síndrome son considerados pacientes de alto riesgo cariogénico debido a que presentan múltiples factores que predisponen la aparición de la enfermedad, por lo que es imperativo que se les brinde atención dental preventiva, oportuna y adecuada.

Palabras clave: síndrome, dismorfología, discapacidad.

ABSTRACT

The word dysmorphology refers to the study of congenital structural malformations or anomalies developed before birth. These anomalies can occur in any part of the body and most of them are originated during the first 3 months of pregnancy.^{1,2} A syndrome is a recognizable pattern of dysmorphic signs which have a common cause,³ and define a series of disorders when they develop altogether.⁴ Patients with a syndrome are considered to be high cariogenic risk, given they refer multiple factors that predispose the occurrence of the disease, this is why it is imperative they receive preventive, adequate dental care.

Key words: syndrome, dysmorphology, disability.

INTRODUCCIÓN

Los defectos del nacimiento pueden resultar en discapacidades que afectan tanto física como intelectualmente, generando retraso en el desarrollo del niño. La prevalencia de los defectos congénitos es aproximadamente del dos a

cuatro por ciento entre los nacidos vivos, siendo equivalente a uno de cada 200 niños con malformaciones complejas.⁵

En pediatría, la dismorfología es un área de especial interés, debido a que las malformaciones congénitas están presentes al momento del nacimiento o en la primera infancia.⁶

* Alumna de la Especialidad de Odontopediatría de la Universidad Autónoma de Ciudad Juárez.

** Especialista en Odontopediatría, Docente de la Universidad Autónoma de Ciudad Juárez.

*** Especialista en Odontopediatría, Coordinadora de Posgrado de Odontopediatría, Docente de la Universidad Autónoma de Ciudad Juárez.

**** Especialista en Ortodoncia, Docente del Pregrado de Odontología de la Universidad Autónoma de Ciudad Juárez.

Correspondencia: Rebeca Alejandra Barrio Soulé.
Correo electrónico: rebeca.barrio@uacj.mx

Síndrome se refiere a un grupo de signos y síntomas que indican o caracterizan a una enfermedad,³ en el cual las manifestaciones tienden a ocurrir juntas y, de cierta manera, reflejan la presencia de una condición particular.⁷

El término dismorfología (dis= anormal, morfo= forma, estructura) fue acuñado por David Smith en los años 60 para hacer referencia general al estudio de los pacientes con malformaciones congénitas.² Sin embargo, el niño con signos dismórficos a menudo no tiene una malformación importante y simplemente puede tener una apariencia que es inusual.³

Una anomalía es un defecto congénito estructural que se desvía del estándar normal y puede ser categorizado como mayor o menor.⁸ Los defectos congénitos se clasifican en mayores cuando tienen una repercusión médica, quirúrgica o cosmética importante para el paciente; menores cuando no tienen dicha trascendencia y afectan a menos del cuatro por ciento de la población, y variantes de la normalidad cuando, sin tener trascendencia, afectan a un mayor número de individuos.²

El síndrome dismórfico es un patrón clínico peculiar que se reconoce en la exploración física y corresponde a una enfermedad congénita particular, en la que se encuentran una o más anomalías mayores y un número variable de anomalías menores, aunque suele haber variaciones fenotípicas en los pacientes.⁹

Aproximadamente el 60% de las malformaciones o dismorfias mayores se presentan como malformaciones aisladas y 40% como asociadas.¹

A veces, un defecto mayor se acompaña de otros defectos importantes de un sistema orgánico o de una parte del cuerpo diferente, pero el patrón de defectos estructurales puede atribuirse al problema principal de la morfogénesis que conduce a una cascada de defectos consiguientes, este patrón de defectos se denomina secuencia.¹⁰ Las alteraciones clínicas pueden comprender la afección de un órgano o sistema, o bien afectar órganos y sistemas por separado.⁷

El paciente dismórfico presenta rasgos faciales o un patrón de malformaciones congénitas que, en conjunto, son diferentes de los considerados normales para la población general. Estos rasgos o anomalías pueden encontrarse agrupados generando un síndrome en concreto.^{11,12} Algunos rasgos dismórficos están relacionados con la edad, por lo que los pacientes deben ser evaluados periódicamente por profesionales de la salud.¹³

La causa de los procesos que causan malformaciones congénitas es diversa, estos obedecen a alteraciones ambientales en el organismo en formación, a causas ambientales que actúan en una predisposición genética o a alteraciones genéticas puras no condicionadas por el medio externo.¹¹

También pueden tener un origen genético como alteraciones cromosómicas, alteraciones génicas, multifactorial en una combinación de genes y medio ambiente, o ya sea por efecto de algún teratógeno como medicamentos, drogas o infecciones durante el embarazo.⁷

REPORTE DE CASO

Paciente pediátrico del sexo masculino de ocho años de edad, que acudió a la clínica multidisciplinaria del posgrado de odontopediatría en la Universidad Autónoma de Ciudad Juárez, acompañado por la madre para “*revisión bucal*”, paciente con diagnóstico confirmado de síndrome dismórfico.

En la exploración extraoral se advirtió alteración en el desarrollo psicomotor, cognitivo y retraso en el lenguaje, asociado a las características del síndrome dismórfico. Sin asimetría facial, así como también en sus extremidades, un biotipo facial dolicocefálico y perfil recto, puente nasal deprimido y narinas antevertidas, el paciente no presentaba un sellado labial debido a una mordida abierta anterior por presentar el hábito de succión digital y deglución anormal. (*Figura 1a y b*).

En la exploración intraoral (*figura 2*) se observó dentición mixta incompleta, una arcada superior triangular debido a colapso de maxilar superior, mordida abierta anterior, mordida cruzada posterior unilateral (lado izquierdo), frenillo lingual corto y una higiene oral deficiente; el paciente presentó múltiples lesiones cariosas y restauraciones previas con filtración con necesidad de rehabilitar de nuevo.

En la primera cita del paciente se elaboró historia clínica completa y examen extraoral e intraoral. Por medio del consentimiento informado se acordó con los padres llevar a cabo el tratamiento por cuadrantes (*figura 2a*).

En la segunda cita se inició con la rehabilitación del cuadrante 1 (superior derecho). Se restauró el primer molar maxilar derecho temporal y el segundo molar maxilar derecho temporal con coronas de acero cromo y en el primer molar maxilar derecho permanente se eliminó tejido carioso y se restauró con material de obturación bioactivo (Equia Forte™) (*figura 2b*).



Figura 1. Fotografías extraorales. **a.** Vista de frente, **b.** Vista de perfil.

En la tercera cita se hizo la restauración con corona de acero cromo en el primer molar maxilar izquierdo temporal, el segundo molar maxilar izquierdo temporal y el primer molar maxilar izquierdo permanente fueron rehabilitados con material bioactivo (Equia Forte™) (*figura 2c*).

Durante la cuarta cita se procedió a tratar el cuadrante 3, se realizó exodoncia del segundo molar mandibular izquierdo temporal (*figura 3a*) al tratarse de un resto radicular, pulpotomía y rehabilitación con corona de acero cromo en primer molar mandibular izquierdo temporal y restauración con Equia Forte™ en primer molar mandibular izquierdo permanente. (*Figura 3b*).

En la quinta cita dental se efectuó pulpotomía del primer molar mandibular derecho temporal y se colocaron coronas de acero cromo en el primer molar mandibular derecho temporal y segundo molar mandibular derecho temporal y restauración con material bioactivo (Equia Forte™) en el primer molar mandibular derecho permanente. (*Figura 3a*).

Se finalizó con una profilaxis y aplicación de barniz de flúor, sugiriendo sus controles periódicos cada tres meses debido al alto riesgo de caries del paciente.

DISCUSIÓN

Los niños con síndrome dismórfico presentan frecuentemente una alta incidencia de caries asociada principalmente a una dieta blanda, cariogénica y al uso constante de medicamentos altamente azucarados. También suelen presentar enfermedad periodontal debido a alteraciones tales como respiración bucal, mordida abierta anterior, colapso maxilar, entre otras; aunado a una pobre motricidad fina, lo que repercute en la higiene bucal de estos niños.

Las personas con necesidades especiales pueden tener un mayor riesgo de enfermedades orales a lo largo de su vida. Las enfermedades orales pueden tener un impacto directo y devastador en la salud y la calidad de vida de las personas con ciertos problemas o afecciones de salud sistémica con

discapacidades mentales, del desarrollo o físicas, debido a que no tienen la capacidad de comprender y asumir la responsabilidad de cooperar con las prácticas preventivas de salud bucal, lo que los hace susceptibles.¹⁴

En la mayoría de los casos estos niños son dependientes de sus cuidadores, por lo que es importante inculcar a los padres la importancia de la odontología preventiva (técnicas de cepillado, uso de hilo dental).

El odontólogo debe adaptarse a la psicología para el abordaje, las técnicas quirúrgicas y la elección de materiales dentales para todo tipo de personas y para cada necesidad.¹⁵

En el reporte de este caso, el paciente presentaba múltiples lesiones cariosas, restauraciones previas con filtración marginal y pobre higiene dental, lo que podría indicar la falta de conocimientos sobre técnicas de cepillado e higiene oral, además de cuidados preventivos, por lo que bajo estas condiciones podría considerarse como un paciente de alto riesgo.

Se optó por rehabilitar al niño por medio de un cuadrante por cita con coronas de acero cromo, y para la rehabilitación de los primeros molares permanentes se eligió un ionómero bioactivo (Equia Forte™) en virtud de su excelente sellado marginal, liberación de iones de flúor y capacidad para la remineralización de la dentina desmineralizada.

Se indicó a la madre centrar su atención en el control de higiene, se proporcionó asesoría dietética a los padres destacando su rol preponderante en el cuidado bucal del niño, haciéndoles ver su valor estratégico en el equipo de atención dental y la importancia de las visitas periódicas al odontopediatra.

CONCLUSIÓN

Los pacientes con discapacidad suelen ser considerados como de alto riesgo de caries, dado que presentan múltiples factores que contribuyen a la formación de placa dentobacteriana, aparición de lesiones de desmineralización, presencia de caries y pérdida de estructura dental.



Figura 2. Fotografías intraorales durante la rehabilitación. a. En oclusión vista de frente. b. Rehabilitación finalizada en cuadrante 1. c. Rehabilitación finalizada en cuadrante 2.

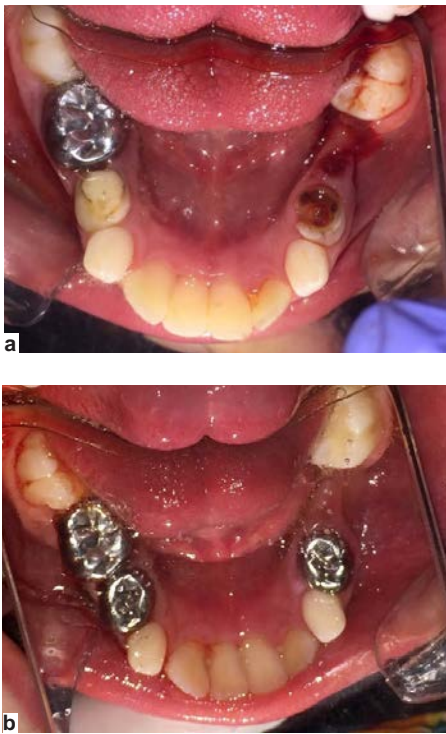


Figura 3. Fotografías intraorales, vista oclusal inferior. **a.** Rehabilitación del cuadrante 3; extracción del segundo molar mandibular izquierdo temporal. **b.** Rehabilitación del primer molar mandibular izquierdo temporal con corona acero cromo y primer molar mandibular izquierdo permanente con Equia Forte™.

Su higiene bucal se ve disminuida a tal grado que puede llegar a ser nula debido a que el proceso correcto de higiene (cepillado/hilo dental) se ve afectado o limitado por su misma discapacidad; la mayoría de los pacientes se encuentran dentro de un tratamiento médico y bajo una terapia farmacológica estricta que puede influir en el pH bucal, la calidad y cantidad de la saliva.

Debido al síndrome dismórfico los pacientes presentan múltiples malformaciones dentoalveolares y maxilofaciales, como colapso de maxilares, frenillo corto, mordida abierta anterior, mordida cruzada anterior y posterior, protrusión de incisivos superiores e inferiores; estos factores conllevan a una maloclusión e influyen en la masticación, la autoclisis, el acumulo de alimento y la formación de placa dentobacteriana.

Por ello, es importante concientizar y familiarizar al médico, al odontólogo y a los padres o tutores del paciente, sobre la atención, control y educación de la salud bucal, ya que por las características antes mencionadas del síndrome, se sabe que son pacientes dependientes de sus cuidadores desde el nacimiento, teniendo la responsabilidad de identificar, regular y, de ser posible, disminuir los factores de riesgo presentes para que el tratamiento comience de manera restaurativa y concluya de manera preventiva.

CONTRIBUCIÓN DE LOS AUTORES

Todos los autores han hecho una contribución sustancial a este estudio y/o manuscrito. Todos han revisado el documento final antes de su presentación.

REFERENCIAS

1. Sánchez-del Pozo J, Cruz-Rojo J, Garzón-Lorenzo L, Martínez-López M. Aspectos endocrinológicos de los síndromes dismórficos. *Protoc diag ter pediatr.* 2019; 1: 21-48.
2. Lacassie Y. Evaluación diagnóstica del paciente dismórfico. *Rev. Med. Clin. Condes.* 2015; 26(4): 452-7. doi:10.1016/j.rmcl.2015.06.021
3. Hunter AGW. Medical genetics: 2. The diagnostic approach to the child with dysmorphic signs. *CMAJ [Internet].* 2002; 167(4): 367-2. Disponible en: <http://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/12197694>
4. Şiklar Z, Berberoğlu M. Syndromic disorders with short stature. *JCRPE J Clin Res Pediatr Endocrinol.* 2014; 6(1): 1-8. doi: 10.4274/Jcrpe.1149
5. Tarani L, Micangeli G, Rasio D, et al. Clinical and genetic approach to the dysmorphic child. *Biomed Rev.* 2018; 29: 37. doi: 10.14748/bmr.v29.5848
6. Ramos-Fuentes FJ, Ramos-Cáceres M, Ribate-Molina MP. Semiología de las malformaciones y deformaciones craneofaciales. *Pediatr Integr.* 2014; 18(8): 529-38.
7. Aviña-Fierro JA, Terense- Wilson B. Dysmorphic syndrome of multiple congenital abnormalities: Current classification updated. *Rev Mex Pediatr.* 2009; 76(3): 132-5.
8. Jones KL, Adam MP. Evaluation and diagnosis of the dysmorphic infant. *Clin Perinatol.* 2015; 42(2): 243-61. doi: 10.1016/j.clp.2015.02.002
9. Khoury MJ, Moore CA, Evans JA. On the use of the term "syndrome" in clinical genetics and birth defects epidemiology. *Am J Med Genet.* 1994; 49(1): 26-8. doi: 10.1002/ajmg.1320490107
10. Rasmussen SA, Olney RS, Holmes LB, Lin AE, Keppler-Neureil KM, Moore CA. Guidelines for case classification for the national birth defects prevention study. *Birth Defects Res Part A Clin Mol Teratol.* 2003; 67(3): 193-201.
11. Es S. Dismorfología clínica y genética I: enfoque diagnóstico del paciente dismórfico. 2008; 6(3): 140-6.
12. Rubio-Rodríguez W, Torres-Zambrano M, Conde-Cardona G, Caraballo A, García-Meléndez M, Polo-Verbel L, et al. Epilepsia y síndrome dismórfico asociado a cromosopatía hereditaria ligada al cromosoma X, tipo micro-duplicación. *Acta Neurol Colomb.* 2016; 32(4): 320-4. doi: 10.22379/24224022115
13. Galán-Gómez E. Indicaciones del estudio genético *Protoc diag ter pediatr.* 2010; 1: 18-23.
14. American Academy of Pediatric Dentistry. Management of dental patients with special health care needs. *The Reference Manual of Pediatric Dentistry.* Chicago, Ill.: American Academy of Pediatric Dentistry [Internet]. 2021: 287-94. Disponible en: https://www.aapd.org/media/Polices_Guidelines/BP_SHCN.pdf
15. Polli VA, Sordi, Mariah MB, Lisboa L, de Andrade-Munhoz E, Rodrigues-de Camargo A. Dental Management of Special Needs Patients: A Literature Review. *Glob J Oral Sci.* 2016; 2: 33-45. doi: 10.21616/2414-2050.2016.02.6