

Tratamiento estomatológico de un niño con síndrome de Toriello-Carey

Dra. Hilda Ceballos-Hernández *, Dra. Diana Patricia Tovar-Malvaez **, Dra. Jessica Berenice Flores-Hernández ***, Dr. Eduardo de la Teja-Ángeles ****

RESUMEN

El síndrome de Toriello-Carey (STC) es un trastorno autosómico recesivo debido al desequilibrio de la translocación de 10q y 16p.^{1,2} Se presenta un paciente masculino de 13 años de edad, con este síndrome quien acudió al Servicio de Estomatología del Instituto Nacional de Pediatría (INP) en marzo de 2011 para tratamiento estomatológico. El estudio del paciente llevó a considerar que por lo extenso del tratamiento y conducta del paciente, era candidato para realizar rehabilitación bucal bajo anestesia general.

Palabras clave: Síndrome Toriello-Carey, rehabilitación bucal, anestesia general, desequilibrio de traslocación.

ABSTRACT

Toriello-Carey is an autosomal recessive syndrome associated with abnormal unbalanced translocation of 10q and 16p.^{1,2} We describe a case of a 13 years old male, with this condition seen in the Service of Stomatology of the Instituto Nacional de Pediatría (INP) (National Institute of Pediatrics) in March 2011 who required extensive dental treatment. For this reason and given the behavior of the patient, it was decided to perform oral rehabilitation under general anesthesia.

Keywords: Toriello-Carey syndrome, complete dental rehabilitation, general anesthesia, unbalanced translocation.

Toriello y Carey en 1988 describieron cuatro niños con agenesia del cuerpo calloso, anomalías faciales menores y secuencia Robín, entre otras,⁴ lo que conformaba una nueva anomalía congénita recesiva múltiple.³ Se han descrito unos 45 casos en la literatura.⁹

Entre sus características hay problemas neonatales como dificultad respiratoria, convulsiones, retraso del crecimiento postnatal y agenesia del cuerpo calloso.

Otras características que llegan a presentar son anomalías laringeas, anomalías anales, hernias inguinales, criptorquidia, pecho estrecho, braquidactilia, sindactilia, orejas displásicas, pérdida de la audición, defectos cardíacos como estenosis pulmonar, defectos septales, y persistencia del conducto arterial; anomalías craneofaciales como fontanela anterior grande, telecanthus o hipertelorismo, fisura palpebral corta, ptosis palpebral, nariz pequeña con narinas antevertidas, paladar hendido, labios delgados, secuencia Robin o micrognathia aislada.

Algunos de estos niños tienen retraso psicomotor leve, moderado ó severo,⁴ dependiendo del coeficiente intelectual del niño, interacciona con el medio.

En Odontopediatría hay diversas técnicas para el tratamiento odontológico de manera eficaz y en las mejores condiciones de seguridad. Se requiere realizar restauraciones con grados de meticulosidad que no siempre son posibles en un niño que no puede permanecer quieto y con la boca abierta durante el tratamiento,

lo que obligó a realizarlo bajo anestesia general para las indicaciones específicas más importantes que son: 1. Amplias restauraciones o tratamientos quirúrgicos. 2. Conducta del paciente no controlable. 3. Problemas médicos

* Medico adscrito de Estomatología Pediátrica

** Residente de Segundo Año de Estomatología Pediátrica

*** Residente de Primer año de Estomatología Pediátrica

**** Profesor titular de la Especialidad en Estomatología Pediátrica

Correspondencia: Dra. Hilda Ceballos-Hernández. Instituto Nacional de Pediatría. Insurgentes Sur 3700-C. Col. Insurgentes Cuicuilco. México 04530 D.F. Tel: 10 84 09 00

Recibido: marzo, 2012. Aceptado: junio, 2012.

Este artículo debe citarse como: Ceballos-Hernández H, Tovar-Malvaez DP, Flores-Hernández JB, De la Teja-Ángeles E. Tratamiento estomatológico de un niño con síndrome de Toriello-Carey. Acta Pediatr Mex 2012;33(5):232-235.

añadidos a la falta de colaboración. Todo esto supondría un riesgo para la seguridad del niño o del adulto.⁷ En el INP los tratamientos de rehabilitación bucal bajo anestesia general se realizan con las siguientes normas: pacientes menores de cuatro años de edad que requieren tratamientos dentales extensos; pacientes con problemas médicos, pacientes alérgicos a los anestésicos locales; pacientes foráneos que requieren tratamiento dental extenso para ser rehabilitados en una sola sesión.¹⁰

La anestesia general puede ser el único medio para terminar un tratamiento odontológico de forma eficaz, en un ambiente de seguridad, confort y calma.⁷ Despues de la rehabilitación, es importante vigilar la higiene cada dos meses, así como la aplicación de flúor.⁸

PRESENTACIÓN DEL CASO

Niño de 13 años de edad, quien acudió al Servicio de Estomatología del INP en 2011 enviado por el Servicio de Cardiología para valorar rehabilitación bucal.

Paciente originario del estado de Hidalgo con antecedente familiar de madre sordomuda. Al nacimiento del menor, la madre tenía 29 años y el padre 43, no son consanguíneos; fue producto de la gesta 3 de 3, con embarazo de 40 semanas y parto eutóxico.

Al nacer pesó 2.800 kg y midió 48 cm, presentó cianosis, y tuvo ictericia a partir del segundo día de vida, que persistió durante un mes; tuvo dificultad respiratoria que requirió oxígeno durante sus primeros 12 meses de vida.

Ingreso al INP en agosto de 1997. De la Consulta Externa de Pediatría, fue enviado a interconsulta a los Servicios de Cardiología, Genética y Cirugía Plástica. El 28 de julio de 1998 se confirmó diagnóstico de persistencia del conducto arterial (PCA) y comunicación interventricular (CIV).

El 31 agosto 1998 en el Servicio de Oftalmología se le diagnosticó hipertelorismo. El 8 de marzo de 1999 se le realizó ligadura de PCA. En abril de 2000 se realizó palatoplastia por el Servicio de Cirugía Plástica, por fisura de paladar. Fue enviado a interconsulta al Servicio de Foniatria.

En noviembre de 2000 se inició tratamiento por Salud Mental para rehabilitación y consejo de estimulación, debido a retraso psicomotor severo. También tenía hipoacusia conductiva superficial bilateral, malformación congénita de pabellón auricular, así como estenosis aortica leve.

En marzo de 2011 se le vio en el Servicio de Estomatología, para valoración de tratamiento dental. La familia del paciente señaló la imposibilidad de higiene oral por falta de cooperación del paciente. La exploración clínica del paciente se dificulta por su falta de comprensión. (Figura 1)

A pesar de ello se encontró una brida cicatrizal de palatoplastia, gingivitis generalizada, lengua saburrall, paladar ojival y profundo, apiñamiento y malposición dental, micrognatia, caries de 1°, 2°, 3° y 4° grado. Se decidió realizar su rehabilitación bucal bajo anestesia general previa aceptación del Servicio de Cardiología. Figura 2.

Antes de la rehabilitación bucal bajo los estudios de laboratorio mostraron: biometría hemática con cifras normales. La valoración por el Servicio de Anestesiología no halló contraindicación para la realizar la rehabilitación. (Figura 3)

El paciente fue sometido a rehabilitación bucal el 23 de marzo del 2011, se intubó al primer intento sin complicaciones, (Figura 4) previa administración de profilaxis antibiótica con ceftriaxona. Se colocó un total de 16 resinas, 16 selladores, y se hicieron siete extracciones. (Figura 5)

Terminado el procedimiento estomatológico se extubó. En la sala de recuperación se monitorean los signos vitales; una vez estable se da de alta y se indicó tratamiento antibiótico, analgésicos y cita control por parte de nuestro servicio. (Figura 6)



Figura 1. Exploración clínica.



Figura 2. Anestesia general.



Figura 4. Toma de radiografía intraoral.



Figura 5. Fotografía intraoral de la valoración inicial.



Figura 3. Valoración anestésica.



Figura 6. Fotografía intraoral al término de la rehabilitación oral.

El paciente se cita a control. Ha tenido evolución favorable y se mantendrá en citas de control de higiene.

ANÁLISIS

Las características craneofaciales de este paciente concuerdan con las descritas por Tatsuki et al.⁵, en su informe describe telecantus, fisuras parpebrales, orejas con implantación baja, nariz pequeña con puente nasal deprimido, fisura y paladar hendido, como en nuestro paciente. También se señaló que tenía dificultad respiratoria al nacer y que necesitó apoyo ventilatorio, igual que nuestro paciente.

Aftimos y McGaughran⁶ mencionan que las principales características de los pacientes con este síndrome incluyen implantación baja de cabello, telecantos, fisuras parpebrales pequeñas, nariz pequeña y bulbosa, narinas evertidas, micrognatia, glosoptosis, boca pequeña, pie equinovaro, anomalías cardíacas lo cual concuerda con algunas características en nuestro paciente.

CONCLUSIONES

En el área de estomatología, es necesario considerar la conducta del niño, la magnitud del tratamiento necesario y el diagnóstico de base para tomar la mejor decisión. La rehabilitación bucal bajo anestesia general puede ser la mejor opción en pacientes con poca o nula cooperación por retraso psicomotor aunado a una afectación sistémica. Los pacientes con síndrome de Toriello-Carey requieren un tratamiento integral e interdisciplinario, en quienes el

tratamiento estomatológico tiene un papel muy importante para brindarles una mejor calidad de vida.

REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

1. Gorlin RJ, Cohen MM, Hennekam RC. *Syndromes of the head and neck*. 4º Ed. New York: Oxford University Press; 2001.p. 924-5.
2. Toriello HV, Hatchwell E. Toriello-Carey Syndrome Phenotype and Chromosome Anomalies. *Am J Med Genet* 2008;146(Pt A):116.
3. Seyed Mousavi A. Toriello-Carey syndrome – a report of two new cases with additional findings. *Arch Med Sci* 2008;4:349–51
4. Toriello HV, Carey JC, Claude AM, Allen W, Burke L, Chun N, et al. Toriello–Carey Syndrome: Delineation and Review. *Am J Med Genet* 2003;123(1):84-90
5. Tatsuki RK, Akihiko I, Tasuku N, Hiroshi N, Shinkichi K, Yukihiko K, et al. Clinical Report: Toriello–Carey syndrome associated with respiratory failure and non-mechanical ileus. *Am J Med Genet* 2003;120 (PtA)(4):537-41.
6. Aftimos S, McGaughran J. Toriello-Carey syndrome: case report with additional findings. *Am J Med Genet* 2001;98(3):273-6.
7. Boj JR, Catalá M, García BC, Mendoza A, Planells P. *Odontopediatría. La evolución del niño al adulto*. España: Ripano; 2011. p. 761-4.
8. Padmanabhan V, Hegde MH, Rai K. Crouzon's syndrome: A review of literature and case report. *Contemp Clin Dent* 2011;2(3):211–4.
9. Mc Goey R, Varma A, Lacassie Y. Siblings with phenotypic overlap with Toriello–Carey syndrome and complex cytogenetic imbalances including 3q29 microduplication and 6p25 microdeletion: Review of the literature and additional evidence for genetic heterogeneity. *Am J Med Genet A* 2010;152 (PtA):3068-73.
10. De la Teja A E, Rubalcava TV, Cadena GA. Rehabilitación bucal bajo anestesia general en el Servicio de Estomatología Pediátrica. *Acta Pediatr Mex* 2004;25:342-8.