

Manejo estomatológico bajo anestesia general en paciente pediátrico con síndrome de Escobar. Reporte de caso

Angélica Cárdenas Mendoza,* Santa Aguilar León,** Concepción Reyes Alegría,***
Liliana Balderas Sánchez,**** Emma Enelyi Noriega Iglesias****

RESUMEN

El síndrome de Escobar o síndrome pterigión múltiple se caracteriza por dismorfias, y sugiere un desorden neuromuscular del cual sólo existen 100 casos reportados en el mundo. El objetivo de este reporte es mostrar las características clínicas, así como el manejo estomatológico realizado en este caso especial.

Palabras clave: Síndrome de Escobar, síndrome de pterigión múltiple, manejo estomatológico.

ABSTRACT

Escobar syndrome multiple pterygium syndrome or dysmorphic features that suggest a neuromuscular disorder in which there are only 100 cases reported in the world. The purpose of this report is to show the clinical features and management dentistry done in this special case.

Key words: Escobar syndrome, multiple pterygium syndrome, management dentistry.

INTRODUCCIÓN

El síndrome de pterigión múltiple o síndrome de Escobar fue descrito por primera vez por Bussiere en 1902 y en 1925 Frawley describió sus características. Sin embargo, Víctor Escobar, en 1978, estudió y describió en forma más específica el síndrome en un paciente suyo, por lo cual se le ha denominado por su apellido. Aún no se sabe qué conlleva a la deformidad del hueso y la de los tejidos blandos; posiblemente la deformidad de los tejidos blandos ocasione fuerzas deformantes sobre el tejido óseo.¹⁻⁷

El síndrome de Escobar es una entidad poco conocida, que se hereda en forma autosómica recesiva. Hay pocos casos descritos en la literatura y su expresión clínica

puede ser variable. Entre los signos descritos existen algunos generales, como el retardo en el crecimiento; este crecimiento suele estar retrasado por debajo del percentil 3; rara vez rebasa los 135 cm. Ocasionalmente hay daño mental de grado variable.^{8,9} Puede presentar dismorfia de la cara provocada por implantación baja de los pabellones auriculares, hipertelorismo, micrognatia y paladar alto o hendido; contracturas y deformidades en flexión de las

Abreviaturas:

ASA: American Society of Anesthesiologists	53: Canino superior derecho
cm: Centímetros	54: Primer molar superior derecho
CNC: Corona níquel cromo	55: Segundo molar superior derecho
g: Gramos	61: Incisivo central superior izquierdo
Hb: Hemoglobina	62: Incisivo lateral superior izquierdo
Hto: Hematócrito	63: Canino superior izquierdo
INR: Razón normatizada internacional	64: Primer molar superior izquierdo
mg: Miligramos	65: Segundo molar superior izquierdo
min: Minutos	71: Incisivo central inferior izquierdo
mm: Milímetros	72: Incisivo lateral inferior izquierdo
mmHg: Milímetros de mercurio	73: Canino inferior izquierdo
OD: Órgano dentario	74: Primer molar inferior izquierdo
Po: Pulpotomía	75: Segundo molar inferior izquierdo
TP: Tiempo de protrombina	81: Incisivo central inferior derecho
TPT: Tiempo parcial de tromboplastina	82: Incisivo lateral inferior derecho
51: Incisivo central superior derecho	83: Canino inferior derecho
52: Incisivo lateral superior derecho	84: Primer molar inferior derecho
	85: Segundo molar inferior derecho

* Estomatóloga Pediátrica adscrita al Centro de Especialidades Odontológicas. IMIEM.

** Anestesióloga del Centro Oncológico del ISSEMYM.

*** Especialista en Odontopediatría de la Universidad Autónoma del Estado de México.

**** Cirujano Dentista Universidad Cuauhtémoc Campus Puebla.

extremidades, producidas por pliegues múltiples (*pterygium*) en el cuello, axilas, codos, regiones inguinales, poplíteas y digitales. En la zona de los pliegues, la piel está acortada, formando bridas a manera de puentes entre las superficies de flexión, impidiendo la movilidad, especialmente la extensión. Pueden existir además alteraciones de los genitales.^{3,4,6}

Su diagnóstico diferencial se establece con el síndrome de pterigión poplíteo, el síndrome de pterigión múltiple letal, el síndrome de hipoplasia de fémur-cara inusual, secuencia con hipocinesia fetal.^{3,4}

Su pronóstico es compatible con la vida, sin embargo, hay limitación de movimientos y crecimiento por los pterigión, lo que no involucra compromiso o daño cerebral.^{3,4,9}

Presentamos el caso de un paciente masculino con síndrome de Escobar, atendido en el Centro de Especialidades Odontológicas del Instituto Materno Infantil del Estado de México.

DESCRIPCIÓN DEL CASO

Masculino de tres años cuatro meses con síndrome de Escobar, el cual es producto de gesta tres obtenido vía distócico, con peso al nacer 3,050 g., con llanto y respiración inmediata. Antecedentes familiares de leucemia, cáncer de mama, cáncer cervicouterino y diabetes (*Cuadro 1*).

El paciente presenta hipoacusia severa bilateral de predominio derecho en tonos altos, escoliosis torácica congénita, pterigión en brazos y piernas, ocasionando limitación de movimientos, estatura de 71 cm, con un peso de 10,300 g., ubicándolo en la tabla de percentil 4, lo que correspondería a un niño de nueve meses.

Es cráneo dolicocefálico con facie especular (*Figura 1*), desproporciones y asimetrías faciales en el plano transversal y vertical, perfil convexo con inclinación antimongoloide de las fisuras palpebrales, pliegues cantales internos e hipertelorismo, puente nasal prominente, nariz de base ancha, *filtrum* largo y asimetría de narinas, microstomía con las comisuras de la boca dirigidas hacia abajo, micrognatia, pabellones auriculares asimétricos con implantación baja; el pabellón derecho con rotación posterior y desdoblamiento del antihélix, cuello corto con *Pterigion coli* (*Figuras 2 y 3*).

Muestra tórax asimétrico, con hipoplasia de pezones, 2 nevos pigmentados exofíticos, escoliosis dorsolumbar con curvatura derecha (*Figuras 4 y 5*).

Presenta pterigión en miembros inferiores y superiores como el crural (abarcando de muslo a rodilla) y poplíteo (de rodilla a talón), ausencia de rótula. (*Figuras 6 a 9*).

Pie taloalvo, arco anterior caído, tendencia a *hallux valgus*, sindactilia cutánea en pie y manos no muy marcada.



Figura 1. Facie especular.



Figura 2. Radiografía lateral de cráneo.



Figura 3. Vista lateral del paciente.

Cuadro 1. Antecedentes heredofamiliares.

Antecedentes heredofamiliares	Parentesco
Leucemia	Tío paterno (finado)
Cáncer de mama	Tía materna (finada)
Cáncer cervicouterino	Tía materna (finada)
Diabetes	Abuela materna

Falo de tamaño normal, bolsas escrotales pigmentadas e hipodesarrolladas, con criptorquidia (*Figuras 10 y 11*); dichas características coinciden con las descritas por Víctor Escobar, a excepción de paladar hendido.

Características intrabucales: frenillo labial y lingual corto, dentición temporal, arcada tipo Baum II, sobremordida horizontal 2 mm. y vertical 2 mm., curva de Spee plana, incidencia de caries alta 95%.

Diagnóstico bucal: Caries temprana de la infancia (*Figura 12*) y frenillo labial y lingual corto. Por su diagnóstico de base, corta edad, nula cooperación y tratamiento extenso se ingresó a protocolo para rehabilitación bucal bajo anestesia general.

Se realizaron los siguientes estudios:

1. Radiografía oclusal. Se observan zonas radiolúcidas que involucran esmalte, dentina y pulpa en los 4 incisivos superiores (*Figura 13*).
2. Análisis preoperatorios: Biometría hemática con Hb 10.4 g, Hto. 31.7%, cuenta de plaquetas: 270 000. TP10.4 seg. TPT33.1 seg. INR 0.91.

Examen general de orina: volumen, parcial; color, amarillo; aspecto, claro; densidad, 0.28; ph, 6.0.

Química sanguínea: glucosa, 87 mg; urea, 3.5; creatinina, 0.38 mg.

Se calificó con un riesgo anestésico ASA II.



Figura 4. Paciente con síndrome de Escobar.



Figuras 6 y 7. Imagen radiográfica y fotográfica de miembro inferior derecho del paciente.



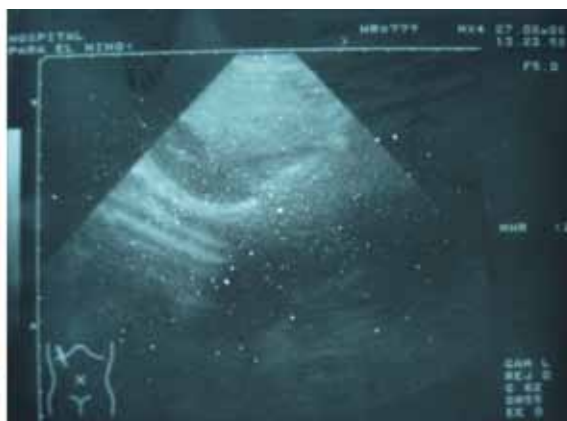
Figura 5. Radiografía de tórax del paciente.



Figuras 8 y 9. Imagen radiográfica y fotográfica de miembro superior izquierdo.



10



11

Figuras 10 y 11. Imagen fotográfica y ultrasonido de falo y bolsas escrotales.



Figura 12. Fotografía oclusal superior.



Figura 13. Imagen radiográfica oclusal superior.

Valoración anestésica

Al momento de la exploración física presentaba cráneo prominente en la región occipital, micrognatia y cuello corto que a la valoración de la vía aérea se clasificó en una escala de Mallapanti grado 3, y en una distancia externo mentoniana clase III representó una dificultad para intubar con un riesgo anestésico ASA II, según el estado físico de acuerdo con la American Society of Anesthesiologists (Cuadro II).

Bajo anestesia general balanceada, se realizó la intubación nasotraqueal con tubo 5.0; se presentó dificultad a la intubación al tercer intento, dando una clasificación de IV de Cormack y Lehane (Figura 14).

Se realizó rehabilitación bucal en tres tiempos. En el cuadro III se presentan los procedimientos odontológicos realizados. En el tercer tiempo, con técnica romboidal, se realizó frenillectomía labial superior con la aplicación de sutura absorbible.

Al concluir el tratamiento (Figuras 15 y 16), se realizó la extubación sin complicaciones y se ingresó a sala de recuperación con 9 puntos de Aldrete; al darlo de alta

Cuadro II. Valoración del riesgo anestésico.

Sistema	Riesgo anestésico
Cardiovascular	Bajo
Pulmonar	Moderado
Quirúrgico	Bajo

presentó signos vitales estables con tensión arterial de 90/40 mmHg, frecuencia cardiaca de 40/min., frecuencia respiratoria de 20/min., saturación de oxígeno de 97%, tolerando por vía oral; egresó a su domicilio.

COMENTARIO

El síndrome de pterigión múltiple ha sido confundido con otras entidades, especialmente con la artrogriposis múltiple congénita. A comienzos del siglo pasado se describió un caso y posteriormente, en 1936, se informó sobre una familia con tres hermanos afectados. En 1978, Víctor Escobar comparó y resumió las publicaciones anteriores

Cuadro III. Diagnósticos y tratamientos de los órganos dentales del paciente con síndrome de Escobar.

Dx	OD	Tx	Tx	OD	Dx
Hiperemia pulpar	55	Amalgama	Amalgama	65	Hiperemia pulpar
Pulpitis parcial	54	Po/CNC	Po/CNC	64	Pulpitis parcial
Pulpitis incipiente	53	CNC	CNC	63	Pulpitis incipiente
Resto radicular	52	Exodoncia	Exodoncia	62	Resto radicular
Resto radicular	51	Exodoncia	Exodoncia	61	Resto radicular
Pulpitis incipiente	81	CNC	CNC	71	Pulpitis incipiente
Pulpitis incipiente	82	CNC	Sano	72	Sano
Pulpitis incipiente	83	CNC	CNC	73	Pulpitis incipiente
Pulpitis parcial	84	Po/CNC	Po/CNC	74	Pulpitis parcial
Hiperemia pulpar	85	CNC	Amalgama	75	Pulpitis incipiente

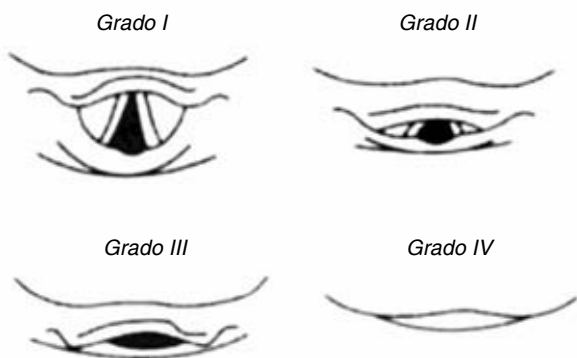


Figura 14. Clasificación de Cormack y Lehane.



Figura 15. Fotografía oclusal superior postratamiento.

a propósito de un paciente suyo, por lo que la literatura anglosajona lo ha denominado por su nombre. Algunos enfermos tienen signos bien definidos; en otros casos, en cambio, éstos son tenues, sugiriendo que la expresividad



Figura 16. Fotografía oclusal inferior postratamiento.

es variable de una familia a otra. El diagnóstico preciso es, por tanto, de gran importancia para un consejo genético adecuado. La patogenia del síndrome de Escobar es desconocida y se ha demostrado en ella un proceso de degeneración muscular.^{3,4,6}

Las características genéticas de este paciente, nos permitieron valorar las posibles complicaciones para el procedimiento bajo anestesia general, así como estimar la susceptibilidad a lesiones cariosas y el riesgo a reincidencia que existe aun ya rehabilitado, por lo que se sugiere mantenerlo en control con medidas preventivas.

BIBLIOGRAFÍA

1. Camacho-Franco LA, Naulart L, Capdevila-Leonori R. Síndrome de Escobar o pterigión múltiple congénito. Reporte de un caso. Act Ort Méx 2006; 20 (5): 214-216.
2. Lyons JK. Atlas de malformaciones congénitas. 4ª edición, La Jolla, CA: Interamericana, McGraw-Hill, 1990: 289.
3. Salvador J, Carrera JM. Síndromes congénitos malformativos. Barcelona, Masson, 1995: 217.
4. Goodman RM, Gorlin RJ. Malformaciones en el lactante y en el niño. Barcelona, Salvat Editores 1986: 406.
5. Casco GMC, Acedo Díaz-Pache MV, López TF. Anestesia y reanimación. México, Interamericana, 1990: 169-171.

6. Aspillana-HM, Avendaño-BL. Síndrome de Escobar. *Rev Chilena Pediatría*, 1986; 57 (6): 567-568.
7. Torres R, Kuo C, Vera R, Espinoza S, Romero JE. "Entrenamiento muscular en paciente traqueostomizado: A propósito de un caso". <http://www.neurologia-pediátrica>. Cl. 2006: 61-63.
8. Guizar VJ. Genética clínica: *Diagnóstico y manejo de las enfermedades hereditarias*, México: El Manual Moderno, S.A. de C.V. 1998: 330.
9. Merenstein G, Kaplan W, David RA. *Adam. Pediatría*, México: El Manual Moderno, S.A. de C.V. 1994: 786.

Correspondencia:
Dra. Concepción Reyes Alegría
E-mail: cdreyesalegría@hotmail.com