

Manejo odontopediátrico del paciente con acondroplasia más crisis convulsivas

Maritza Gissell Vázquez Olmos,* Susana Espinoza Hernández**

RESUMEN

Introducción: El término acondroplasia fue propuesto por Parrot en 1878. Es una enfermedad genética que se asocia a una estatura baja con grave desproporción anatómica; afecta primariamente los huesos largos. Otros defectos esqueléticos incluyen un cráneo grande con hipoplasia centrofacial, dedos cortos y una curvatura espinal acentuada que se hereda de forma autosómica dominante. Las crisis convulsivas son descargas eléctricas neuronales anormales que tienen manifestaciones clínicas variadas de origen multifactorial que se asocian a trastornos clínicos. **Caso clínico:** Se expone el caso de un paciente con acondroplasia más crisis convulsivas en el cual se determinó un tratamiento multidisciplinario para su rehabilitación bucal bajo anestesia general con un pronóstico favorable. **Conclusiones:** Los pacientes que sufren de acondroplasia más crisis convulsivas deben ser atendidos de manera multidisciplinaria bajo anestesia general cuando presenten múltiples lesiones cariosas, teniendo en consideración que las complicaciones existentes de la vía respiratoria difícil constituyen una de las causas más frecuentes de morbilidad y mortalidad, entre las que podemos mencionar macroglosia, escasa apertura bucal, presencia de tráquea estrecha, limitación en la movilidad cervical, problemas pulmonares crónicos, mandíbula pequeña con apiñamiento dental y mentón prominente.

Palabras clave: Acondroplasia, crisis convulsivas, anestesia general, vía respiratoria difícil.

ABSTRACT

Introduction: The term achondroplasia is proposed by Parrot in 1878, it is a genetic disease that is associated with severe short stature with anatomical disproportion; primarily it affects the long bones. Other skeletal defects include a large skull with midface hypoplasia, short fingers and a sharp spinal curvature, which is inherited in an autosomal dominant manner. Seizures, abnormal neural electrical discharges that have varied clinical manifestations of multifactorial origin which are associated with clinical disorders. **Case report:** Patient case of a patient with achondroplasia more convulsive crisis in the multidisciplinary treatment for oral rehabilitation under general anesthesia was determined with a favorable prognosis is presented. **Conclusions:** Patients with achondroplasia more seizures must be addressed multidisciplinarily under general anesthesia, when submitting multiple carious lesions, taking into consideration existing complications of difficult airway is one of the most common causes of morbidity and mortality among which we mention macroglosia, limited mouth opening, the presence of a narrow trachea, limited cervical mobility, chronic lung problems, small jaw with dental crowding and prominent chin.

Key words: Achondroplasia, convulsive crisis, general anesthesia, via difficult breathing.

INTRODUCCIÓN

El término acondroplasia fue propuesto por Parrot en 1878, palabra que proviene del griego (A = sin,

khondros = cartílago y *plassein* = formación), debido al escaso crecimiento cartilaginosa que se produce en esta displasia.¹ La acondroplasia es la condición más común asociada a una estatura más

* Pasante de Cirujano Dentista egresada de la Universidad Autónoma del Estado de México.

** Especialista en Odontopediatría adscrita al Centro de Especialidades Odontológicas del Instituto Materno Infantil del Estado de México.

baja del promedio según la edad y sexo, con grave desproporción anatómica; afecta principalmente los huesos largos.² Otros defectos esqueléticos incluyen un cráneo grande con hipoplasia centrofacial, dedos cortos y una curvatura espinal acentuada (lordosis). Se hereda de forma autosómica dominante.³ Su incidencia es de 1:26,000 nacimientos por año y es causada por una mutación en el gen que codifica al receptor tipo 3 del factor de crecimiento del fibroblasto en el cromosoma 4.⁴

Clínicamente se caracteriza por talla baja con desproporción anatómica, macrocefalia, acortamiento de extremidades y deformidades esqueléticas. Las personas afectadas con este síndrome presentan de manera frecuente retraso motor, otitis media serosa, rinitis serosa, hiperlaxitud de las rodillas, dedos cortos, obstrucción sintomática de las vías respiratorias superiores, hidrocefalia y obesidad. Cabeza amplia, frente prominente, puente nasal plano y extensión cervical limitada. Las personas con acondroplasia rara vez alcanzan 1.52 m de estatura; sin embargo, su inteligencia está en el rango considerado normal.⁵⁻⁸

Entre sus manifestaciones bucales se aprecia maxilar corto, mandíbula grande, macroglosia, maloclusión dentaria con mordida anterior abierta, escasa apertura bucal, presencia de tráquea estrecha y mentón prominente.⁹

Por sus manifestaciones clínicas algunas de las complicaciones que pueden surgir son *disfunción respiratoria*: apnea, taquipnea, ronquido excesivo;⁸ *manifestaciones neurológicas*: hipotonía, problemas en el control del sostén cefálico;¹⁰ *obesidad*: aumento de complicaciones cardiovasculares y en las lesiones articulares (rodillas).⁸

La acondroplasia puede detectarse antes del nacimiento mediante ultrasonido que evidencia discordancia progresiva entre la longitud del fémur y el diámetro biparietal por edad.¹ El ultrasonido permite medir los huesos largos desde la décima semana de gestación y las deformidades de las extremidades pueden detectarse desde el inicio del segundo trimestre. Además mediante ultrasonido en tercera dimensión es posible observar frente prominente, puente nasal bajo, discreto hipertelorismo, orejas de implantación baja, tórax estrecho en forma de campana, perímetro torácico estrecho, abdomen abombado, micromegalia de las cuatro extremidades, dedos cortos y fémur corto.¹¹

Por otra parte, las crisis convulsivas son descargas eléctricas neuronales anormales que tienen manifestaciones clínicas variadas de origen multifactorial. Se asocian a trastornos clínicos y se presentan de manera espontánea.¹² Cuando aparecen en etapas iniciales de la vida, suelen estar asociadas a defectos congénitos del desarrollo y a traumas

del parto.¹³ El diagnóstico se establece mediante la historia clínica detallada, haciendo énfasis en aspectos como inicio, frecuencia, duración, causa, manejo y control médico, así como antecedentes heredofamiliares y traumatismos craneocefálicos.¹² El médico se apoya en la exploración física y neurológica detallada, así como en los recursos diagnósticos.

El manejo de crisis convulsivas debe iniciarse lo más tempranamente posible y de manera enérgica siguiendo una secuencia establecida en cuanto al tipo de medicamentos y tiempos de administración.¹³ Se recomienda ofrecer tratamiento farmacológico de mantenimiento a los niños que presenten un primer evento convulsivo cuando: los pacientes sean menores de 12 meses de edad, con crisis convulsivas parciales, convulsión prolongada: más de 15 minutos, o cuando se presenten más de dos crisis convulsivas en 24 horas.¹² Las personas con crisis convulsivas tienen una expectativa menor de vida a causa del padecimiento neurológico de base o en su defecto, relacionado con mayor riesgo de accidentes, asfixia, arritmias, edema pulmonar o infarto del miocardio.¹⁴

DIAGNÓSTICO ODONTOLÓGICO

Caries temprana de la infancia. Considerada como problema de salud pública, también es conocida como caries por biberón o síndrome de biberón. Se debe a múltiples factores: físicos, biológicos, ambientales, conductuales, hábitos alimenticios y de higiene. Se caracteriza por dientes con caries en infantes y se define como la presencia de uno o más dientes con caries, perdidos u obturados en pacientes menores de seis años. Es posible prevenir esta enfermedad y por lo tanto debe hacerse énfasis en la higiene y en los hábitos alimenticios.¹⁵

Anestesia general. El manejo anestésico en estos pacientes con diagnóstico de acondroplasia puede representar dificultades en virtud de la serie de malformaciones que muestran, la morfología de las vías aéreas superiores, la capacidad ventilatoria de los pacientes, la inestabilidad vertebral cervical y la posibilidad de traumatismo de la médula cervical al extender el cuello.¹⁰

La ventilación con mascarilla puede dificultarse por la presencia de maxilar corto, mandíbula y lengua grandes que dificultan el sellado correcto.⁶ Los problemas de intubación a causa principalmente de la deformidad craneofacial y de la fusión prematura de los huesos de la base del cráneo conducen a una limitación de la extensión cervical.⁶

Durante la inducción anestésica habrá que limitar al máximo el uso de bloqueantes musculares y de sedantes para evitar una hipotonía de la

musculatura que dificulte la intubación y ventilación.^{6,10}

REPORTE DEL CASO

Paciente masculino de dos años y cuatro meses de edad con diagnóstico de base de acondroplasia más crisis convulsivas mediante ecografía en el sexto mes de embarazo. Referido al Centro de Especialidades Odontológicas (CEO). Fue producto de la segunda gestación, nació por cesárea, requirió fase I de ventilación, pesó 3.050 kg y midió 41 cm al nacimiento, Apgar 6/8 (bajo, recuperado). Cursó con crisis convulsivas a los 15 días de vida y fue controlado con fenobarbital.

A la exploración física se observó cabeza amplia, frente prominente, puente nasal plano, hipoplasia del tercio medio facial y extensión cervical limitada; a la exploración bucal se detectaron múltiples lesiones cariosas que afectan esmalte y dentina (lesiones de segundo grado); esmalte,

dentina y pulpa vital (lesiones de tercer grado). Además se observó una higiene bucal deficiente, con presencia de placa dentobacteriana e inflamación del tejido gingival. Dentición temporal incompleta, presencia de órganos dentales supernumerarios a nivel de los órganos dentales 51 y 61,



Figura 1. Caries severa de segundo y tercer grado (Arcada superior).



Figura 2. Caries severa de segundo y tercer grado (Arcada inferior).



Figura 3. Doce coronas de acero cromo con respectivos tratamientos pulpares, tres extracciones simples.



Figura 4. Maxilar superior rehabilitado.



Figura 5. Maxilar inferior rehabilitado.

mordida abierta anterior y maloclusión dentaria (*Figuras 1 y 2*).

TRATAMIENTO

Se inició rehabilitación bucal bajo anestesia general a consecuencia del diagnóstico de base. Se solicitaron estudios de laboratorio que revelaron parámetros aceptables para procedimiento de rehabilitación bucal, reportándose hemoglobina de 13.90 g/dL, hematócrito 41.20%, plaquetas 311.00, TP: 12.80", TPT: 24.60", INR: 1.11

El anestesiólogo del CEO realizó la valoración anestésica. El día 30 de noviembre de 2015 el paciente ingresó a quirófano del Hospital para el Niño con valoración ASA II.

Se aplicó tratamiento bajo anestesia general con inducción intravenosa e inhalatoria. Intubación nasotraqueal, sonda 4.0, sin complicaciones. Asepsia y antisepsia, colocación de campos quirúrgicos y gasa retrofaríngea. Se llevaron a cabo los siguientes tratamientos bajo aislamiento relativo (*Figuras 3 a 5*):

- Pulpotomías anteriores: 51, 62, 63, 71, 72 y 82.
- Coronas de níquel cromo anteriores: 51, 61, 62, 63, 71, 72, 73 y 82.
- Pulpotomías posteriores: 54, 64, 74 y 84.
- Coronas de níquel cromo posteriores: 54, 64, 74 y 84.
- Extracciones simples: 51 y 61 (como supernumerarios) y 81.

El pronóstico fue favorable. Se dio de alta del Servicio de Cirugía Lactantes y se programó cita de revisión posterior a rehabilitación bucal bajo anestesia general. El plan de tratamiento estomatológico a seguir fue aplicación de flúor, control de placa dentobacteriana, técnica de cepillado y control de erupción.

DISCUSIÓN

Los pacientes con diagnóstico de acondroplasia presentan alteraciones a nivel bucal como maxilar corto, mandíbula grande, macroglosia, maloclusión dentaria con mordida abierta anterior y escasa apertura bucal; siendo éstos un factor predisponente de caries temprana de la infancia.

Algunas de las indicaciones para la rehabilitación bucal bajo anestesia general son: niños menores de tres años con nula cooperación, pacientes ansiosos y médicamente comprometidos, pacientes con caries temprana de la infancia y limitación del movimiento mandibular.¹⁶

El manejo anestésico en estos pacientes puede representar dificultades debido a la serie de malformaciones que manifiestan, especialmente aquellas que

alteran la morfología de las vías aéreas superiores y la capacidad ventilatoria.¹⁰

En los pacientes con diagnóstico de acondroplasia, crisis convulsivas y caries tempranas de la infancia deberán evitar en la medida de lo posible eventos que generen estrés y ansiedad, ya que podría desencadenarse un nuevo evento convulsivo.

La rehabilitación bucal bajo anestesia general eleva la calidad de todo tratamiento estomatológico, pues el paciente permanece inmóvil, la visión es perfecta, el campo operatorio está libre, seco y sin contaminación, además se logra una excelente apertura bucal.¹⁶

CONCLUSIONES

Los pacientes que sufren de acondroplasia más crisis convulsivas podrán ser atendidos de manera multidisciplinaria bajo anestesia general cuando presenten múltiples lesiones cariosas, teniendo en consideración que las complicaciones existentes de la vía respiratoria difícil constituyen una de las causas más frecuentes de la morbilidad y mortalidad.

BIBLIOGRAFÍA

1. Yanes CM, Rojas GR, Calzada OM, González SR. Acondroplasia: reporte de un caso, *Rev Centroam Obstet Ginecol*. 2010; 15 (Supl. 1): S30-S32.
2. Medina J, Espínola de Canata M, González G, Sostoa G. Acondroplasia (AC) y sus complicaciones neurológicas: a propósito de un caso, *Pediatr (Asunción)*. 2008; 35 (1): 24-28.
3. Sadler TW. *Langman embriología médica*. Ed. Lippincott. Año: 2012; 12ª ed. pp. 163-166.
4. Aracena AM. Manejo de síndromes malformativos, *Rev Chil Pediatr*. 2004; 75 (4): 383-389.
5. Domínguez FA, Boudet CO, Guzmán SI, Gómez LR, Díaz SRE. Algunas consideraciones actuales sobre malformaciones en el desarrollo del sistema osteomioarticular, *Medisan*. 2015; 19 (12): 1547-1555.
6. Llanos PLE, López RSI, Fonseca LA, González RGS, Díaz RJH. Vía respiratoria difícil en paciente obstétrica acondroplásica, *Rev Cuba Anestesiología Reanim*. 2012; 11 (2): 130-138.
7. Lay-Son RG. Tópicos sobre displasias óseas, *Medwave*. 2012; 12 (2): e5285.
8. Fano V, Lejarraga H. Hallazgos frecuentes en la atención clínica de 96 niños con acondroplasia, *Arch Argent Pediatr*. 2000; 98 (6): 368-375.
9. Telich-Tarriba JE, Martínez-Schuelte A, Encinas-Pórcel CM, Telich-Vidal J. Manejo anestésico del paciente con acondroplasia: reporte de un caso, *Rev Mex Anest*. 2015; 38 (3): 187-190.
10. Hernández-Motino LC, Sujey BY, Vizcarra V, Cruz RR, Jamaica BL, Karam BJ. Acondroplasia -estenosis del canal medular. Una complicación neurológica, *Bol Med Infant Mex*. 2012; 69 (1): 46-49.
11. Giraldo-Cuartas A. Displasia tanatofórica. Reporte de un caso y revisión, *Rev Colomb Obstet Ginecol*. 2008; 59 (4): 349-356.

12. Consejo de Salubridad General. *Diagnóstico y tratamiento de la primera crisis convulsiva en niños*. GPC: IMSS-244-09. CENETEC, México, D.F. 2010.
13. Garófalo-Gómez N, Gómez GAM. *Diagnóstico de la epilepsia en la infancia*, *Rev Cub Ped*. 2009; 81 (2). [En línea] Disponible en: <http://scielo.sld.cu/pdf/ped/v81n2/ped07209.pdf>
14. Yusta IA. Crisis convulsivas. Concepto, clasificación y etiología, *Emergencias*. 2005; 17: S68-S73.
15. García-Suárez A, De la Teja-Ángeles E. Caries temprana de la infancia. Prevención y tratamiento. Presentación de un caso, *Acta Pediatr Mex*. 2008; 29 (2): 69-72.
16. Garcés VA, Cárdenas MMA, Robles BNL, Guadarrama QLJ. Rehabilitación bucal bajo anestesia general en pacientes pediátricos del Centro de Especialidades Odontológicas, *Arch Inv Mat Inf*. 2012; 4 (2): 63-70.

Correspondencia:
Maritza Gissell Vázquez Olmos
E-mail: gis.s.m@hotmail.com