



BENEMÉRITA UNIVERSIDAD AUTÓNOMA DE PUEBLA

FACULTAD DE MEDICINA

HOSPITAL PARA EL NIÑO POBLANO



**TÉSIS PARA OBTENER EL DIPLOMA DE ESPECIALIDAD EN
ESTOMATOLOGIA PEDIÁTRICA**

PRESENTA:

C.D. MELISSA ESTRADA GARCÍA

TÍTULO:

MANIFESTACIONES ORALES DE PACIENTES CON ACONDROPLASIA EN EL
HOSPITAL PARA EL NIÑO POBLANO

ASESORES DE TESIS:

DR. NOE GERARDO HERNÁNDEZ TREJO

Estomatólogo Pediatra

DRA. CLAUDIA YAZMIN COSSIO MANDUJANO

Médico Pediatra

DR. FROYLÁN EDUARDO HERNÁNDEZ LARA GONZÁLEZ

Nefrólogo Pediatra

ASESOR METODOLÓGICO:

M.C. MARICRUZ GUTIERREZ BRITO

PUEBLA, PUE. JULIO, 2022

ÍNDICE

1. Antecedentes Generales
2. Antecedentes Específicos
3. Planteamiento del Problema
4. Justificación
5. Objetivos
6. Material y métodos
7. Criterios de selección
8. Aspectos Financieros
9. Aspectos Éticos
10. Referencias

ANTECEDENTES GENERALES

La acondroplasia, descrita en 1878 por el médico francés Jules J. Parrot, es una de las más de doscientas displasias óseas que generan talla baja. De manera general, este trastorno genético ha sido considerado la causa más común de enanismo (se estima que representa el 15% del conjunto de displasias esqueléticas conocidas) y ocurre en todas las razas y en ambos sexos. Se estima que existen en el mundo unas doscientas cincuenta mil personas afectadas. La Organización Mundial de la Salud, en su Clasificación Internacional de las Enfermedades, la cataloga entre las Deficiencias Músculo Esqueléticas.¹

Por lo que respecta a la acondroplasia, las personas con enanismo han sido representadas en las civilizaciones más antiguas en Egipto, India, China o la cultura Maya, y aparecen como protagonistas en las leyendas y mitos de cada nación (Adelson, 2005). González Peña (2014) coincide en que es quizás una de las enfermedades congénitas más conocidas desde la antigüedad. Sin embargo, la polémica sobre los restos del paleolítico encontrados en Romito, tanto en cuanto al diagnóstico, como en lo referente a la interpretación sobre su integración social.¹

Como cita Frayer en el mismo trabajo, otros restos prehistóricos (Johnston, 1963) y del Egipto predinástico (Bleyer, 1940) habían sido datados en torno al 5.000 a.C, aunque en Europa los más antiguos encontrados eran de los siglos IX al XI, en Yugoslavia, Polonia y Suecia (Farkas y Lengyel, (1971/2); GJadykowska-Rzeczycka, (1980); Larje, (1985) respectivamente). El trabajo de Polet y Orban (2009) recoge el de Frayer (como todos los estudiosos del periodo), el estudio antropológico de Bortuzzo (1997) sobre los restos con signos de acondroplasia del Neolítico Medio descubiertos en Ernes (Calvados), el caso polaco (s. IIIII) (Schumann, 1899, cit. por Gladykowska-Rzeczycka, 1980), y otros de época egipcia y romana.¹

La acondroplasia es la displasia esquelética con mayor prevalencia, con una frecuencia de 1 en 25.000 nacimientos, con una prevalencia mundial estimada de 4.6 por 100.000 nacimientos. En Latinoamérica, la prevalencia se estima de 0.26 a

aproximadamente 0.45 en 10.000.² Según Coi et al, la proporción hombre-mujer es de 1:10 de pacientes con Acondroplasia.¹¹

En países latinoamericanos la Acondroplasia se considera con una vida saludable y productiva. Sin embargo, evidencia reciente indica que también se le asocia a una serie de complicaciones medicas incluyendo Apnea obstructiva del sueño, estenosis espinal, dolores crónicos y compresión medular cervical con riesgo subsecuente de muerte. Además, los pacientes con Acondroplasia pueden experimentar un numero de problemas socioeconómicos y aislamiento social, baja autoestima, menor educación y pocas oportunidades laborales.²

El término acondroplasia significa "sin formación cartilaginosa". La acondroplasia forma parte de la familia de las condrodistrofias, y en ella se ve afectado el crecimiento óseo endocondral, que es un complejo proceso por el cual se forman y crecen los huesos. La osificación endocondral se produce principalmente en las epífisis de los huesos tubulares, en los huesos de la base del cráneo y en determinadas zonas vertebrales. La acondroplasia es bien conocida desde la antigüedad, aunque su etiología no fue establecida con exactitud hasta la década de los noventa, cuando dos equipos independientes (Rousseau, 1994; Shiang, 1994) localizaron el origen de la mutación en el brazo corto del cromosoma 4, concretamente en la región 4p16.3.³

La gran mayoría de los individuos con acondroplasia son diagnosticados en la infancia temprana, aunque el diagnostico prenatal se ha hecho mas frecuente y con mayor precisión. 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 signos que den la sospecha de esta patología.

Las características clínicas y radiológicas que se pueden encontrar en los pacientes pediátricos pueden ser⁴:

- Talla Baja.

- Extremidades cortas, desproporción rizomélica.
- Macrocefalia. Usualmente la cabeza es grande al nacer y continua así durante toda la vida, también puede observarse prominencia frontal. La fontanela anterior es grande en la infancia y puede persistir hasta los 5 o 6 años.
- Retrusión de la parte media facial. La falta de desarrollo de los huesos cartilagosos de la cara resulta en el aplanamiento de toda la parte media y un puente nasal plano, una espina nasal corta.
- Pecho pequeño. Mas pequeño que el promedio, las costillas son demasiado móviles, lo que puede dar el aspecto de estrés respiratorio.
- Cifosis toracolumbar. Presente al nacer.
- Hiperlordosis lumbar. Se exagera cuando la marcha inicia.
- Extensión del codo limitada. Pueden ser rígidos y volverse aun mas con la edad.
- Dedos cortos y en forma de tridente de las manos.
- Caderas y rodillas hipermóviles.
- Encorvamiento del segmento mesial de las piernas. No es congénito, puede aparecer en la infancia y progresar de manera impredecible durante la vida.
- Hipotonía.

Las características diagnosticas radiológicas incluyen⁴:

- Huesos “largos” cortos y gruesos.
- Cresta iliaca cuadrada y plana con acetábulo horizontal
- Estrechamiento marcado de la escotadura sacrociática.
- Falanges proximales y medias cortas.

Las personas con acondroplasia rara vez alcanzan 1.52 m de estatura; sin embargo, su inteligencia está en el rango considerado normal.

Por sus manifestaciones clínicas algunas de las complicaciones que pueden surgir son disfunción respiratoria: apnea, taquipnea, ronquido excesivo; manifestaciones neurológicas: hipotonía, problemas en el control del sostén cefálico; obesidad:

aumento de complicaciones cardiovasculares y en las lesiones articulares (rodillas).

En mas del 97% de los pacientes con esta patología, es causada por una sola mutación recurrente, resultado de una sustitución A-G en la posición del nucleótido 1138 G1138A en el exón 10 del Gen FGFR 3 receptor 3 de los fibroblastos del factor de crecimiento. Además, en mas del 90% de los casos la ésta condición es esporádica y representa una mutación espontanea.

La atención clínica es multidisciplinar y la atención precoz es esencial. Los recién nacidos pueden requerir una descompresión quirúrgica del agujero occipital (foramen magnum) y/o una derivación para la hidrocefalia. Es necesario el tratamiento de las infecciones de oído y de la otitis serosa media, junto con la evaluación de cualquier problema potencial de audición. En caso de que sea necesaria, se debe considerar la logopedia. El tratamiento de la apnea obstructiva del sueño incluye adenotonsilectomía, pérdida de peso, y/o el uso de dispositivos (presión positiva continua en las vías respiratorias). Una corrección quirúrgica puede reajustar la curvatura de las extremidades inferiores. Los pacientes adultos pueden requerir una laminectomía lumbar para tratar la estenosis vertebral. En la infancia debe controlarse el aumento de peso para evitar complicaciones posteriores. Deben evitarse las actividades que supongan un riesgo de lesión de la articulación craneocervical. Debe ofrecerse un apoyo psicológico y social al niño y a sus familiares. La esperanza de vida es sólo ligeramente inferior a la de la población general, en caso de enfermedad cardiovascular.⁵

La estatura baja puede provocar sufrimiento psicológico y aislamiento del niño o del adolescente que puede tener dificultades para aceptarse y/o hacerse aceptar. Las medidas preventivas asociadas con las ayudas técnicas, así como el seguimiento por profesionales de salud especializados en esta enfermedad pueden ayudar a gestionar mejor estas situaciones de discapacidad de la vida diaria.⁵

La Hormona del crecimiento es un factor importante para el crecimiento y diferenciación de los condrocitos. Muchos estudios han sugerido el efecto de dicha

hormona en la promoción del crecimiento en pacientes con Acondroplasia. En el año 2000, el Dr. Yoshiki Seino et al, en la Universidad de Okayama, condujeron un estudio en donde se probó el uso de la Terapia de reemplazo de la hormona de crecimiento en pacientes acondroplásicos, con mutación del gen FGFR 3, en etapas prepuberales, en dos grupos uno con dosis de 0.5 IU/Kg a la semana y otro con 1.0 IU/Kg subcutánea a la semana. No se encontraron efectos secundarios. Se obtuvo incremento significativo en la altura, velocidad de crecimiento y la cantidad de crecimiento después de 1 año de administración en ambos grupos. El grupo con dosis de 1.0 IU/Kg tuvo un efecto mas potente en la velocidad de estatura, así como también presentaron incrementos significativos en la velocidad de estatura después de 3 años de tratamiento. Por lo que demostraron la efectividad del tratamiento con administración a largo plazo y dependiendo de la dosis, de la hormona del crecimiento, en pacientes en edad pre puberal con acondroplasia y retraso del crecimiento.

ANTECEDENTES ESPECÍFICOS

Debido a la hipoplasia de las estructuras de la parte media de la cara, las maloclusiones son comunes. Sumándole a esto, en ocasiones existe sobrecrecimiento de la mandíbula. Es incierto si el crecimiento mandibular por si mismo es normal o disminuido, pero menos que el crecimiento maxilar.⁴

Algunos de los hallazgos orofaciales reportados por Smriti et al y Kale et al, los pacientes con Acondroplasia se encuentran^{6, 7, 8}:

- Retraso en la erupción dental
- Hipoplasia de la parte media facial
- Maxila contraída con mandíbula relativamente grande
Resultando en una maloclusión dental/esquelética Clase III
- Mordida cruzada posterior
- Mordida abierta anterior
- Macroglosia
- Oligodoncia
- Glositis migratoria benigna

En el reporte de caso clínico (Jayam 2017) se encontró también la presencia de múltiples dientes supernumerarios y cúspides accesorias, las cuales no habían sido descritas antes en la literatura.⁹

Respiración bucal debido a obstrucción de vías aéreas superiores también ha sido reportado en repetidas ocasiones en pacientes con Acondroplasia (Onodera et al., 2005; Stephen et al., 2005).⁹

Aunque la literatura no ha reportado casos relacionados con la Acondroplasia y la enfermedad periodontal, Chawla, et al, en el 2012, presentaron un caso clínico donde se habló de una posible relación entre la Acondroplasia y la enfermedad periodontal. La posible razón podría ser el defecto en el gen FGFR3 el cual dificulta el crecimiento y funcionamiento de los fibroblastos, células que se pueden encontrar y predominan en el ligamento periodontal.

La dentición de los pacientes con esta patología es usualmente normal, aunque como se menciono anteriormente, puede haber retraso en la erupción, esto debido al crecimiento óseo alterado.^{6, 7}

Al brindar tratamiento dental a niños con acondroplasia se necesitan medidas de manejo psicológicas, ya que la presencia de talla baja puede producir ciertos problemas psicológicos y sociales en el paciente.

Además de la talla baja y los miembros cortos, debemos añadir el dolor de espalda crónico, lo cual puede causar dificultad para subir al sillón dental, así como incomodidad al permanecer recostado en éste, durante el tratamiento. Se recomienda bajar el sillón dental y utilizar bancos o aditamentos para facilitar que el paciente suba a la unidad dental, también el uso de cojines o colchones para la espalda baja del paciente que favorezcan la correcta postura del paciente al momento del tratamiento dental.^{8, 9}

De la misma manera, se recomienda la administración de profilaxis antibiótica en caso de que los pacientes presentaran alguna patología cardiaca o la presencia de válvulas de derivación en caso de hidrocefalia. También se debe prestar especial atención al control de la cabeza del paciente, por la posible presencia de inestabilidad craneocervical, estenosis del foramen magno y limitación de la extensión del cuello, pues estos pueden causar complicaciones respiratorias. Aunado a esto se encuentra la presencia de lengua y mandíbula grandes, lo que pudieran dificultar el manejo durante una emergencia.^{8, 9, 10}

Los pacientes con diagnóstico de Acondroplasia presentan alteraciones a nivel oral, como anteriormente se describió; 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.

Se sugiere el uso de anestesia local, ya que como se mencionó antes, la anestesia general, puede ser difícil, por la presencia de epiglotis con posición muy

anterior, faringe y laringe nasal pequeña, entubación complicada, lordosis lumbar, estrechamiento de la cordón espinal y pecho pequeño. Por lo que es importante que los profesionales dentales que traten a este tipo de pacientes tengan en cuenta estos factores de riesgo y las potenciales complicaciones antes de la sedación o anestesia. Cuando se ha decidido realizar anestesia general, es importante evaluar antes, radiológicamente, el foramen magno, la preoxigenación antes de la anestesia, también el uso de tubo endotraqueal correcto, entubación oral y administración de oxígeno después de la extubación.^{9, 10}

Los casos de malformaciones congénitas resultan un reto no sólo en el diagnóstico sino también en su manejo. Un adecuado análisis clínico y radiológico es esencial, especialmente en casos en que se compromete el sistema óseo, por lo tanto, es importante establecer un adecuado plan de tratamiento y así lograr una buena oclusión dental para poder mejorar su función y estética.

La evaluación debe ser multidisciplinaria, por la importancia que tiene el establecer las necesidades del tratamiento, ya que las técnicas ortodónticas deben adaptarse a las necesidades y limitaciones de estos pacientes para mejorar su función, estética y calidad de vida.

Ceballos et al en 2016, dio una propuesta de tratamiento ortopédico en este tipo de pacientes, ésta se pensó en dos fases: la primera se indicó una expansión semirápida con el aparato tipo Morales I con ganchos para máscara facial para lograr cambios no sólo a nivel transversal, sino también se logró un desplazamiento sagital del maxilar (antero inferior), para poder lograr mayores cambios a nivel sagital se colocaría un aparato tipo Morales II con ganchos para máscara facial para mejorar aún más la estética facial y como segunda fase hacer el tratamiento de ortodoncia.

Muchas maloclusiones pueden ser tratadas utilizando las fases de crecimiento prepuberal y puberal. Pero en los pacientes acondroplásicos, estos tratamientos pueden verse severamente limitados, ya que el potencial de crecimiento se ve disminuido. La presencia de macroglosia también limita algunas opciones de tratamiento por contraindicar las extracciones dentales. Joyson et al, en el 2011,

propuso el manejo de estos pacientes con corrección ortodóntica con uso de aparatología para expansión seguida de uso de mascararas faciales. También considero el apoyo de tratamiento con aplicación de hormona del crecimiento. Utilizando un plan de Aplicación de la hormona del crecimiento inyectable durante 1 año, como lo sugirió Shohat M et al, quien demostró una gran aceleración en el crecimiento de las zonas afectadas.

PLANTEAMIENTO DEL PROBLEMA

Los pacientes con Acondroplasia, debido a su patología, pueden presentar ciertas manifestaciones orofaciales como retraso en la erupción dental, ausencia de algunos órganos dentales, desarrollo deficiente de la parte media de la cara, lo que conlleva a la presencia de maloclusiones dentales/óseas Clase III, que a su vez produce, mordida abierta anterior, mordida cruzada posterior, deglución atípica, respiración bucal, así como muchas otras manifestaciones. Todas estas, son de gran importancia identificarlas para llevar a cabo su respectivo tratamiento preventivo e interceptivo, sobre todo en pacientes de edad pediátrica, puesto que las investigaciones ya existentes, como las consultadas en este documento, hablan de pacientes adolescentes y mayores de edad.

La literatura antes consultada relata las manifestaciones orales en pacientes con el diagnóstico con Acondroplasia pero no en edad pediátrica, por lo que nos planteamos la siguiente:

PREGUNTA DE INVESTIGACION

¿Cuáles son las manifestaciones orales de los pacientes con Acondroplasia en pacientes del Hospital para el Niño Poblano?

JUSTIFICACIÓN

El siguiente estudio podría ser de utilidad para estomatólogos pediatras y generales, médicos generales y pediatras, así como personal de enfermería, para que se puedan identificar las manifestaciones orales propias de la enfermedad, de manera correcta y oportuna, y así puedan ser derivados para en caso de ser necesario, recibir su tratamiento.

También para alertar a las autoridades sanitarias correspondientes, sobre estas manifestaciones, para que así puedan ser tomados en cuenta estos pacientes dentro de campañas de prevención, así como proporcionar recursos para su tratamiento oportuno.

De igual manera se busca aportar conocimiento para sensibilizar a la comunidad pediátrica y la sociedad sobre la Acondroplasia y sus manifestaciones orofaciales.

Para que de esta manera los pacientes puedan ser remitidos oportunamente a los especialistas indicados y así evitar gastos innecesarios y confusiones para su tratamiento.

La siguiente investigación buscó describir las manifestaciones orales de la Acondroplasia, pero consideramos que es necesario abrir líneas de investigación para aportar mayor conocimiento a cerca del tratamiento de algunas de éstas dentro de la población pediátrica con esta patología.

OBJETIVOS

Objetivo General

Determinar las manifestaciones orales de los pacientes con Acondroplasia en pacientes del Hospital para el Niño Poblano

Objetivos Específicos

Identificar a los pacientes con Acondroplasia, su edad, escolaridad y sexo del Hospital para el Niño Poblano que acuden a la consulta externa.

Describir los hallazgos en la ortopantomografía, modelos de estudio y fotografías intra y extraorales de los pacientes con Acondroplasia, para así, describir las características en común de la población de estudio.

MATERIAL Y MÉTODOS

El siguiente escrito es un estudio observacional, descriptivo, transversal homodémico unicéntrico. Es una revisión radiográfica y clínica de pacientes con el diagnóstico de Acondroplasia del Hospital para el Niño Poblano en el mes de Julio de 2022.

El muestreo es determinístico, con un tamaño de muestra a conveniencia, con el diagnóstico activo de Acondroplasia, los cuales cuentan con expediente clínico, estudios confirmados y que también asisten a la consulta externa del servicio de Medicina Interna del Hospital para el Niño Poblano.

Una vez que se explicó a los padres y/o tutores y estos hayan entendido y aceptado ser parte del estudio, se pidió que firmen la carta de Consentimiento informado, se realizó la recolección de datos del paciente, posteriormente se inició con la toma de fotografías intra y extraorales, la toma de impresiones para obtención de modelos de estudio, así como la solicitud de ortopantomografía. Una vez que fue entregada la radiografía panorámica, se programará una cita de para iniciar el tratamiento estomatológico, en caso de ser necesario.

Estrategia de trabajo:

- Información del Proyecto de investigación a los padres y/o tutores de los pacientes incluidos en el estudio, referidos por el servicio de Medicina Interna.
- Toma de fotografías intra y extraorales, toma de impresión para modelos de estudio y solicitud de ortopantomografía.
- Entrega de estudios de imagen, programación de citas para tratamiento estomatológico.
- Recopilación de datos de los modelos de estudio y radiografías.

CRITERIOS DE SELECCIÓN

Criterios de inclusión:

- Pacientes de cualquier sexo, en un rango de edad de los 3 a los 18 años de edad con el diagnóstico de Acondroplasia
- Pacientes cuyos padres y/o tutores acepten y firmen el consentimiento informado para participar en el estudio.

Criterios de exclusión:

- Pacientes que hayan sido sometidos a tratamiento ortopédico u ortodóntico previo a este estudio que modifiquen las manifestaciones orales.

Criterios de eliminación

- Pacientes que decidan no participar en el estudio y sus padres y/o tutores no firmen la carta de consentimiento informado en cualquier momento de la investigación.
- Pacientes que no cumplan con la entrega de la ortopantomografía solicitada en tiempo y forma, aun habiendo aceptado y firmado la carta de consentimiento informado.

ASPECTOS FINANCIEROS

La autora se encargará de cubrir la compra de materiales para tomas de impresión y de confección de modelos de estudio, pero se solicitará a los padres y/o tutores de los pacientes que son parte de este estudio y hayan accedido a hacerlo, la toma de una ortopantomografía en un gabinete radiológico particular.

ASPECTOS ÉTICOS

El presente estudio representa la revisión de manifestaciones orales de una enfermedad, por medio de procedimientos y materiales que se utilizan de manera rutinaria en la práctica odontológica, y que ya cuentan con investigación y pruebas previas, por lo cual no representan ningún riesgo a la salud de los pacientes que son parte de él.

Los datos personales, así como su historial clínico y pruebas de gabinete que se solicitan a los pacientes que son parte de este estudio se encuentran protegidos y bajo el anonimato, de acuerdo a las Pautas Éticas Internacionales para la Investigación y Experimentación Biomédica en Seres Humanos propuestas por la Organización Mundial de la Salud (OMS) y el Consejo de Organizaciones Internacionales de las Ciencias Médicas (CIOMS).

RESULTADOS

En la siguiente tabla se presentan los pacientes que forman parte del estudio, su edad, sexo, procedencia y escolaridad. Donde encontramos que la edad promedio de nuestros pacientes es de 6.5 ± 2.6 años, el sexo predominante fue femenino (71%), todos los pacientes de nuestro estudio son habitantes de diferentes regiones del estado de Puebla, el nivel educativo predominante fue Primaria (57%).

PACIENTES	EDAD (AÑOS)	SEXO	PROCEDENCIA	ESCOLARIDAD
SRAC	11	F	PUEBLA	SECUNDARIA
RBL	7	M	YEHUALTEPEC	PRIMARIA
DCS	6	F	TLATLAUQUITEPEC	PRIMARIA
MGC	7	F	SOLTEPEC	PRIMARIA
AGL	4	F	CUYOACO	PREESCOLAR
CMOH	3	F	LIBRES	PREESCOLAR
ARPT	8	M	CHAPULCO	PRIMARIA

Tabla 1. Pacientes con Acondroplasia de Consulta Externa del HNP.

MANIFESTACIONES ORALES	N (%)
CARIES DENTAL	7 (100%)
MORDIDA ABIERTA	5 (71%)
MORDIDA CRUZADA	4 (57%)
RETRASO DE LA ERUPCIÓN DENTAL	2 (28%)
MALPOSICION DENTAL	7 (100%)
HIPODONCIA	2 (28%)
MALOCCLUSION CLASE III	3 (42%)
MALOCCLUSION CLASE II	1 (14%)

Tabla 2. Manifestaciones orales de los pacientes con Acondroplasia del HNP.

La tabla 2 representa el listado de las manifestaciones orofaciales en común que presentan los pacientes del siguiente estudio.

Encontramos que el total de nuestros pacientes presentaban lesiones de caries en diferentes grados, así como también malposiciones dentales, el 71% presentó mordida abierta, 57% mordida cruzada, el 42% tienen una maloclusión Clase III, y únicamente el 28% presentó retraso en la erupción dental e hipodoncia de dientes anteriores inferiores y segundo premolar superior. Por último, solo el 14% presentó maloclusión Clase II. Así mismo encontramos que, aunque es una característica facial, el total de nuestros pacientes presentaban puente nasal deprimido y nariz ancha.



Imagen 1 y 2. Fotografías intraorales de pacientes con mordida Abierta posterior y anterior.



Imágenes 3, 4, 5 y 6. Fotografías intraorales de pacientes con lesiones cariosas en diferentes grados y zonas



Imágenes 7 y 8. Fotografías intraorales de pacientes con malposiciones dentales



Imágenes 9 y 10. Fotografías intraorales de pacientes con mordida cruzada posterior y anterior

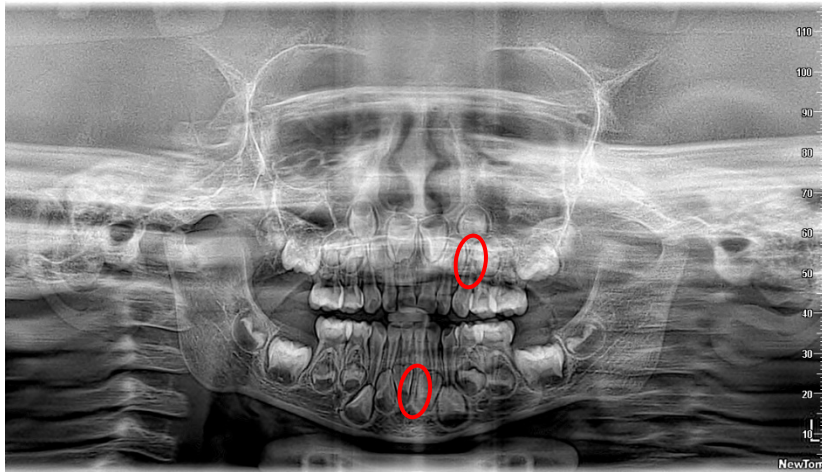


Imagen 12. Ortopantomografía de paciente con hipodoncia de órganos dentales 25 y 31.



Imagen 13. Fotografía intraoral superior de paciente con retraso de la erupción de órganos dentales 12 y 22.



Imagen 14. Fotografía intraoral lateral de paciente con Maloclusión clase II



Imagen 15 y 16. Fotografías intraorales laterales de pacientes con maloclusión clase III

DISCUSIÓN

Los pacientes con acondroplasia en su gran mayoría presentan problemas de maloclusiones, como por ejemplo Mordida Abierta Anterior y Posterior, mordida cruzada, Mal posiciones dentales, como pudimos comprobar observando a los pacientes dentro de este estudio, y en acuerdo con Smriti et al y Kale et al. todos los pacientes dentro de nuestra investigación presentaron estas manifestaciones en mayor y/o menor grado.

En cambio, no encontramos alguna alteración de forma en los dientes, como cúspides accesorias, cíngulos pronunciados, como lo menciona Raviraj, et al.

De igual manera Kale et al, menciona la presencia de oligodoncia, en el reporte de caso clínico raro de un paciente femenino de 16 años con Acondroplasia; en nuestro caso, únicamente encontramos Anodoncia de incisivo inferior derecho y segundo premolar superior izquierdo, en solamente uno de nuestros pacientes, por lo que no concordamos con lo descrito en su reporte de caso.

Así mismo, Coi et al, menciona en su estudio epidemiológico en el 2019, que el sexo predominante en pacientes con Acondroplasia es el femenino con proporción de hombres: mujeres de 1:10, con lo cual concordamos ya que en nuestro estudio de igual manera el sexo femenino predominó, con proporción hombres: mujeres de 2:5.

CONCLUSIONES

Al realizar este estudio, encontramos que, para la comunidad odontopediátrica es importante conocer las manifestaciones orales más distintivas de pacientes con patologías como la Acondroplasia, entre las que destacaron una alta incidencia de caries y malposiciones dentales.

También encontramos que las manifestaciones más representativas son maloclusiones secundarias a alteraciones de posición dental. Por lo que es de vital importancia poder estar preparados para dar el manejo correcto de las mismas, durante la consulta dental, así como el tratamiento preventivo como interceptivo adecuado a cada caso.

En nuestra serie el sexo predominante, como en la Literatura, es el femenino.

La edad promedio de atención estomatológica fue de 6.5 ± 2.6 años.

ANEXOS



HOSPITAL PARA EL NIÑO POBLANO
SERVICIO DE ESTOMATOLOGÍA PEDIÁTRICA
CARTA DE CONSENTIMIENTO INFORMADO



Puebla, Puebla a de del 2022

Yo _____ declaro libre y voluntariamente que acepto que mi hijo (a) _____ participe en el estudio de investigación que se lleva a cabo en el Hospital para el Niño Poblano en el Servicio de Estomatología Pediátrica, cuyo objetivo es: Evaluar las Manifestaciones orales de los pacientes con Acondroplasia.

Entiendo que a mi hijo (a) se le realizarán los siguientes procedimientos:

1. Inspección de la cavidad oral,
2. Solicitud de toma de fotografías intra y extraorales, con espejos y retractores orales, así como también toma de impresiones orales con cucharillas y alginato para obtener modelos de estudio
3. De ser necesario se canalizará con el Estomatólogo Pediatra correspondiente, para poderle brindar el tratamiento pertinente

Los procedimientos no representan riesgo para el paciente ya que se trata de procedimientos no invasivos que requieran toma de biopsias y otras muestras. Las revisiones serán realizadas de manera cuidadosa y con materiales estériles con el fin de preservar la salud de los individuos participantes.

Estoy consciente que será realizado un tratamiento dental que es necesario para preservar la salud dental de mi hijo (a) con un material seguro para la vida, y que puedo solicitar mayor información acerca del tratamiento y los estudios posteriores si así lo deseo.

Doy mi autorización para que los datos obtenidos de esta revisión puedan ser publicados y/o difundidos en donde se estime conveniente, manteniendo en forma anónima los datos de identificación personal de mi hijo (a).

DATOS DEL TESTIGO

DATOS DEL TESTIGO

Nombre:

Nombre:

Dirección:

Dirección:

Teléfono:

Teléfono:

Firma



HOSPITAL PARA EL NIÑO POBLANO
SERVICIO DE ESTOMATOLOGIA PEDIÁTRICA



HOJA DE RECOLECCIÓN DE DATOS

Nombre del paciente:

No. Expediente:

Edad:

ANÁLISIS DE PERFIL Y CARA

Proporciones cefálicas:

Mesocéfalo ()

Braquicéfalo ()

Dolicocéfalo ()

Simetría facial:

Simétrico ()

Asimétrico ()

Convexidad facial:

Recto ()

Convexo ()

Cóncavo ()

Implantación de cabello:

Alta ()

Baja ()

Implantación de pabellones auriculares:

Alta ()

Baja ()

EXAMEN BUCAL Y DE TEJIDOS BLANDOS

Color, tamaño y textura de labios:

Normal ()

Anormal ()

Explique:

Color y textura gingival:

Normal ()

Inflamación ()

Dehiscencias ()

Falla encía insertada ()

Inserción de Frenillos:

Alta ()

Baja ()

Corta () Explique:

Lengua: (tamaño, forma, postura)

Normal ()

Anormal ()

Explique:

Palpación de dientes NO erupcionados:

No se palpa ninguno ()

Linguoversión ()

Labioversión ()

Hipoplasias del esmalte:

No ()

Si ()

Explique:

Defectos de estructura y/forma dental:

No ()

Si ()

Explique:

Lesiones de caries:

No ()

Si ()

Explique:

Restauraciones:

No ()

Si ()

Explique:

Ausencias dentales:

No ()

Si ()

Explique:

Malposiciones dentales:

No ()

Si ()

Explique:

Forma de arco:

Superior:

Forma U ()

Forma V ()

Forma rectangular ()

Inferior:

Forma U ()

Forma V ()

Forma rectangular ()

Forma del Paladar:

Promedio ()

Alto y Contraído ()

Ancho y plano ()

Plano terminal:

Recto ()

Mesial ()

Mesial Exagerado ()

Distal ()

Clase Molar:

I ()

II ()

III ()

Borde-Borde ()

Clase Canina:

I ()

II ()

III ()

BIBLIOGRAFÍA

1. M.L. Garde Etayo, La acondroplasia en la historia. Una aproximación historiográfica, España, 2009, pág. 360-399.
https://www.fundacionalpe.org/media/Biblioteca/Estudios_culturales/La-acondroplasia-en-la-historia-Garde-E.pdf.
2. Fano et al. Impact of achondroplasia on Latin American patients: a systematic review and meta-analysis of observational studies Orphanet Journal of Rare Diseases (2022) 17:4.
<https://link.springer.com/content/pdf/10.1186/s13023-021-02142-3.pdf>.
3. Un nuevo horizonte. Guía de Acondroplasia. Centro Español de Documentación sobre Discapacidad del Real Patronato sobre Discapacidad. 1ª Edición: Diciembre 2007.
http://riberdis.cedid.es/bitstream/handle/11181/2987/Un_nuevo_horizonte_guia_acondroplasia.pdf?sequence=1&rd=0031526793782139.
4. Pauli R. Achondroplasia: a comprehensive clinical review. Orphanet Journal of Rare Diseases (2019) 14:1.
5. Orphanet. Enciclopedia Orphanet de la Discapacidad. Disponible en: https://www.orpha.net/data/patho/Han/Int/es/Acondroplasia_Es_es_HAN_ORPHA15.pdf La acondroplasia. Julio. 2017.
6. Smriti R. et al. OROFACIAL MANIFESTATIONS OF ACHONDROPLASIA. Case report. EXCLI Journal 2012;11:538-542 – ISSN 1611-2156.
7. Kale, et al. Achondroplasia with oligodontia: Report of a rare case. Case Report. Journal of Oral and Maxillofacial Pathology. Vol. 17 Issue 3 Sep - Dec 2013.
8. A. Al-Saleem, A. Al-Jobair. Achondroplasia: Craniofacial manifestations and considerations in dental management. The Saudi Dental Journal. Volume 22, Issue 4, October 2010, Pages 195-199.
9. Raviraj J, Suman V, Suresh D, Kartik K. Achondroplasia with multiple supplemental supernumerary teeth and multiple talon cusps: A rare case report. Dent Res J 2017;14:219-22.

10. Vázquez OMG y col. Manejo odontopediátrico del paciente con acondroplasia más crisis convulsivas. Medigraphic. Vol. VIII, No. 1 • enero-abril 2016 pp. 10-14.
11. Coi, A., Santoro, M., Garne, E., Pierini, A., Addor, M., Alessandri, J., ... Barišić, I. (2019). Epidemiology of achondroplasia: A population-based study in Europe. American Journal of Medical Genetics Part A. doi:10.1002/ajmg.a.61289.