



BENEMÉRITA UNIVERSIDAD AUTÓNOMA DE PUEBLA

FACULTAD DE MEDICINA

HOSPITAL PARA EL NIÑO POBLANO

**TÉSIS PARA OBTENER EL DIPLOMA DE ESPECIALIDAD EN
ESTOMATOLOGÍA PEDIÁTRICA
PRESENTA:**

C.D MARIANA INÉS MORÁN HERRERA

**“MANIFESTACIONES ORALES EN PACIENTES CON SÍNDROME
DE TURNER DEL HOSPITAL PARA EL NIÑO POBLANO”**

ASESORES DE TESIS:

**EEP. NOÉ GERARDO HERNÁNDEZ TREJO
Estomatólogo Pediatra**

**DRA. CARLA JEORGINA BORDA RIVEROS
Endocrinóloga Pediatra**

ASESOR METODOLÓGICO:

MC FROYLÁN HERNÁNDEZ LARA GONZÁLEZ

PUEBLA, PUE. MARZO 2023

ÍNDICE

RESUMEN	3
ANTECEDENTES GENERALES	5
ANTECEDENTES ESPECÍFICOS	14
PLANTEAMIENTO DEL PROBLEMA	19
JUSTIFICACIÓN	20
OBJETIVO GENERAL	21
OBJETIVOS ESPECÍFICOS	21
TIPO DE INVESTIGACIÓN	22
MATERIAL Y MÉTODOS	23
ANÁLISIS DE LA INFORMACIÓN	36
ASPECTOS ÉTICOS	36
ASPECTOS FINANCIEROS	36
REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS	38

RESUMEN

Introducción: El síndrome de Turner es un desorden genético que afecta al sexo femenino por ausencia total o parcial de un cromosoma X lo que resulta por talla baja, hipogonadismo, malformaciones cardíacas, alteraciones endocrinas y metabólicas; otras manifestaciones clínicas son alteración en la forma del paladar, disminución del tamaño de las coronas dentales, malposición dental, retrognatía mandibular aunque menos evidenciadas en la literatura. Se realizó una inspección clínica e intraoral de 9 pacientes diagnosticadas con síndrome de Turner en el Hospital para El niño Poblano.

Objetivo: Exponer las alteraciones orales más frecuentes que se presentan en el síndrome de Turner.

Material y métodos: Se identificaron a las pacientes activas con diagnóstico de Síndrome de Turner del Hospital para el Niño Poblano siendo referidas a por el servicio de endocrinología para su valoración estomatológica que constó de examen intraoral, toma de fotografías intraorales y extraorales, registro de modelos de estudio y radiografía panorámica.

Resultados: Las manifestaciones mas frecuentes encontradas en las pacientes fueron alteración en la forma del paladar alto y contraído, retrognatía mandibular, hipoplasia del esmalte, disminución de las coronas dentales visibles en premolares, caninos ectópicos, persistencia de caninos temporales, malposición o apiñamiento dental.

Conclusión: En el síndrome de Turner se evidencian numerosas manifestaciones bucales que han sido poco estudiadas en nuestra población, es de gran importancia tener conocimiento para diagnosticar y dar un tratamiento oportuno en beneficio de mejorar la calidad de vida del paciente y disminuir las complicaciones. El manejo multidisciplinario es importante para el adecuado seguimiento de acuerdo a las diferentes alteraciones sistémicas con las que pueden cursar.

Palabras clave: Síndrome de Turner, estomatología, manifestaciones orales, órganos dentales.

Introducción: El síndrome de Turner es un desorden genético que afecta al sexo femenino por ausencia total o parcial de un cromosoma X lo que resulta por talla baja, hipogonadismo, malformaciones cardíacas, alteraciones endocrinas y metabólicas; otras manifestaciones clínicas son alteración en la forma del paladar, disminución del tamaño de las coronas dentales, malposición dental, retrognatía mandibular aunque menos evidenciadas en la literatura. Se realizó una inspección clínica e intraoral de 9 pacientes diagnosticadas con síndrome de Turner en el Hospital para El niño Poblano.

Objetivo: Exponer las alteraciones orales más frecuentes que se presentan en el síndrome de Turner.

Material y métodos: Se identificaron a las pacientes activas con diagnóstico de Síndrome de Turner del Hospital para el Niño Poblano siendo referidas a por el servicio de endocrinología para su valoración estomatológica que constó de examen intraoral, toma de fotografías intraorales y extraorales, registro de modelos de estudio y radiografía panorámica.

Resultados: Las manifestaciones mas frecuentes encontradas en las pacientes fueron alteración en la forma del paladar alto y contraído, retrognatía mandibular, hipoplasia del esmalte, disminución de las coronas dentales visibles en premolares, caninos ectópicos, persistencia de caninos temporales, malposición o apiñamiento dental.

Conclusión: En el síndrome de Turner se evidencian numerosas manifestaciones bucales que han sido poco estudiadas en nuestra población, es de gran importancia tener conocimiento para diagnosticar y dar un tratamiento oportuno en beneficio de mejorar la calidad de vida del paciente y disminuir las complicaciones. El manejo multidisciplinario es importante para el adecuado seguimiento de acuerdo a las diferentes alteraciones sistémicas con las que pueden cursar.

Palabras clave: Síndrome de Turner, estomatología, manifestaciones orales, órganos dentales.

ANTECEDENTES GENERALES

El síndrome de Turner (ST) es una entidad sindrómica caracterizada por talla baja, disgenesia gonadal y unos hallazgos fenotípicos característicos asociados a monosomía parcial o total del cromosoma X.

La primera descripción corresponde a Ullrich en 19301, documentado por Henry H. Turner en 1938, siete casos con el síndrome, pero no fue hasta 1959 cuando C. E. Ford descubre su base genética. ⁽¹⁾

Es una entidad frecuente que afecta a 25-50/100 000 mujeres y puede afectar a múltiples órganos a cualquier edad.

Este es el único síndrome de monómero al que los humanos pueden sobrevivir. ⁽²⁾ Existen diferentes fórmulas cromosómicas en el Síndrome de Turner: el denominado Síndrome de Turner "clásico" o cariotipo 45, X0 (45-50%), mosaicos (45, X0/46, XX) (15- 25%), englobado dentro de la disgenesia gonadal mixta (45, X0/46, XY) (10-12%), con anomalías estructurales en uno de los cromosomas X (10%).

Aproximadamente de un 90 a 95% de los pacientes con síndrome de Turner presentarán insuficiencia ovárica, con falta de aparición de caracteres sexuales secundarios, amenorrea primaria e infertilidad en la época puberal. Ello supone que en etapa adulta sea una de las causas más frecuentes de fallo ovárico precoz. ⁽³⁾

Desde el punto de vista citogenético las alteraciones presentes en el cariotipo de leucocitos de sangre periférica son variables. En el 50 a 60% de los casos se demuestra una monosomía o ausencia completa de un cromosoma X (45, X) y en la mayoría de las veces el cromosoma X perdido es de origen paterno. ⁽⁴⁾

El patrón de crecimiento espontánea del síndrome de Turner se caracteriza por presentar un moderado retraso de crecimiento intrauterino, crecimiento lento desde la primera infancia con una separación progresiva de la talla media de la población general y ausencia del brote de crecimiento puberal con un retraso en la maduración ósea aunque el crecimiento continúa hasta una edad más tarde que la población general, no es suficiente para compensar el retraso existente ⁽⁴⁾

En la edad adulta la talla varía en función del país de origen y se sitúa 20 a 22 cm por debajo de la media poblacional.

El conjunto de alteraciones esqueléticas viene a configurar una apariencia externa llamada "stocky". Algunas anomalías en el desarrollo de los huesos de la cara contribuyen a la configuración de las facies características de esfinge. Entre ellas destacan la retrognatia, micrognatia y maxilar superior un poco desarrollado que resulta en un paladar ojival, responsable de la maloclusión dental otros rasgos faciales frecuentes son ptosis palpebral, estrabismo, hendidura palpebral anti mongoloide, labio superior fino en las comisuras caídas y filtro largo, epicantus e implantación baja de los pabellones auriculares con rotación posterior como consecuencia del desarrollo anómalo de los huesos de la base del cráneo. Estas anomalías óseas facilita la patología a nivel del oído medio.

El hipocrecimiento es más intenso en extremidades que el tronco con aumento de la relación segmento superior/segmento inferior. ⁽⁴⁾

Otra predisposición de estos pacientes es la de procesos neoplásicos malignos, el riesgo de gonadoblastoma, aproximadamente el 6% de las mujeres Turner tienen un mosaicismo 45,X/ 46,XY en ellas el riesgo de gonodblastoma está claramente aumentado.

La Gonadectomía se mantiene como el proceder de elección para excluir la malignidad con absoluta certeza pero si la paciente o la familia rechazan la gonadectomía se aconseja un seguimiento ecográfico exhaustivo. ⁽⁴⁾

La principal característica fenotípica de los pacientes con ST es la baja estatura, que es común a todos los pacientes. ⁽⁵⁾

Durante el embarazo es posible encontrar signos de sospecha de ST, especialmente en aquellos pacientes con cariotipo 45,X. Entre ellos tenemos el crecimiento intrauterino retardado, malformaciones cardíacas izquierdas, renales y aquellas debidas a malformación de los vasos linfáticos: aumento del pliegue nuchal, hydrops fetalis, y el higroma quístico nuchal (más orientativo a ST) ⁽⁶⁾

En las anomalías esqueléticas las fracturas se consideran una de las principales complicaciones del ST. Sin embargo, actualmente no hay evidencia de un mayor riesgo de fractura en niños y adolescentes con ST.⁽⁶⁾ No está muy bien definido pero se sabe que las anomalías en el cromosoma X y la deficiencia de estrógenos juegan un papel importante. En diversos estudios se ha observado y demostrado un nivel bajo de vitamina D lo que se puede traducir en una densidad mineral ósea deficiente.

Otros signos de Síndrome de Turner: sordera conductiva y neurosensorial; deben realizarse pruebas de audición periódicas cada 1-3 años, función renal o hepática anormal; se debe realizar una ecografía renal y, a la edad de 10 años aproximadamente, se deben medir los niveles de urea y creatinina, la función hepática, dislocación de la cadera y dificultades para alimentarse; estas manifestaciones deben vigilarse hasta la infancia, otitis media y adolescencia tardía; estas manifestaciones deben ser monitoreadas durante la niñez; escoliosis / cifosis; estas manifestaciones deben ser monitoreadas durante la adolescencia; y displasia; esta manifestación debe ser monitoreada durante todo el proceso de crecimiento.

⁽⁶⁾

Este fenómeno puede explicarse por la baja exposición del cartílago de crecimiento a los estrógenos y el inicio relativamente tardío de los estrógenos exógenos en la mayoría de las niñas con síndrome de Turner, lo que las protege de cierre epifisiario temprano y por lo tanto puede atenuar la desproporción corporal lo que permite un periodo más prolongado de crecimiento de las extremidades.⁽⁷⁾Otras características incluyen cuello corto, tórax ancho, genu valgo y displasia ungueal.

Fenotipo turneriano

Otra de las características faciales son las llamadas “Facies de esfinge” con expresión melancólica. La nariz es recta y prominente. El filtrum largo y marcado. El paladar es ojival, y junto a la coexistencia con micrognatia, condiciona las dificultades en la alimentación.⁽⁸⁾

El cuello es corto, debido a la hipoplasia de vértebras cervicales, con piel redundante formando el pterigium colli. El cabello se implanta bajo en la parte posterior del cuello.

El crecimiento es un proceso multifactorial y complejo determinado genéticamente. En los últimos años se han descrito un número creciente de genes implicados en la etiología de la talla baja, uno de ellos es el gen SHOX (Short Stature Homeobox), localizado en los brazos cortos de los cromosomas X e Y, responsable del crecimiento longitudinal y cuyo déficit ha sido relacionada con la talla baja en el síndrome de Turner.

En 1997 se describió la relación entre las deleciones del gen SHOX y la talla baja idiopática. La clínica es dosis dependiente, es decir, en función de la cantidad del material genético alterado, el espectro y la gravedad pueden variar. Algunos de estos pacientes pueden presentar sólo talla baja; otros, alteraciones radiológicas características de la discondrosteosis de Léri-Weill, existiendo además formas

graves como la displasia mesomélica de Langer, en la que existe alteración de los dos alelos del gen SHOX. ⁽⁹⁾

En las extremidades existe una desproporción muy notoria entre el segmento superior y el inferior, observándose acortamiento distal, piernas musculadas. El linfedema distal neonatal que desaparece a lo largo de los 18 primeros meses de vida.

Hay evidencia de que las mujeres con síndrome de Turner tienen un riesgo de fractura de aproximadamente un 25% más, en especial en fracturas de antebrazo.

Existen otras complicaciones relacionadas con esta entidad cromosómica en las que destaca la disgenesia gonadal, en el síndrome de Turner es otra característica en donde los ovarios presentan un número aparentemente normal de células germinales primordiales en la sexta semana de vida intrauterina pero van desapareciendo progresivamente a medida que avanza la gestación por fenómenos de apoptosis con sustitución progresiva por tejido conectivo.

Alrededor de un 6% pueden presentar ciclos regulares, con posibilidad de embarazo, que son de alto riesgo debido a la hipoplasia de genitales internos denominado hipoestrogenizados, a las alteraciones cardiovasculares y a una mayor tasa de abortos y malformaciones.⁽¹⁰⁾

Desde el punto de vista anatómico, estas pacientes presentan hipoplasia de los vasos linfáticos, ostium timpánico anormal, hipotonía del músculo tensor del velo del paladar, que provocan un horizontalismo anormal de la trompa y posible disfunción palatina. En el oído interno, presentan una menor cantidad de células sensoriales cocleares al nacer, provocando una disfunción a este.

Dentro de las alteraciones palatinas, se describen crestas palatinas laterales prominentes y fisura palatina en 2% de los casos.

Entre un 50 y 60% de las pacientes con ST tienen historia de otitis media aguda recurrente (OMR). Se ha reportado 10- 47% de hipoacusia de conducción, y ya 11% presenta hipoacusia neurosensorial (HNS) entre los 11 y 20 años, aumentando esta última su prevalencia con la edad.

Los casos de hipoacusia de conducción se relacionan con los episodios de OMR, mientras que la HNS se relacionaría posiblemente con escasos niveles circulantes de estrógenos y la presencia del cromosoma X paterno.

Respecto al control y seguimiento de patologías del ámbito Otorrinolaringológico, se recomienda iniciar el tamizaje con potenciales evocados auditivos de tronco cerebral al nacimiento, luego audiometrías a los 6, 12 y 36 meses. En cada control pediátrico debe realizarse otoscopia y preguntar dirigidamente por hipoacusia. Las guías actuales recomiendan realizar audiometría cada cinco años por toda la vida. La otitis debe tratarse en forma precoz y agresiva. ⁽¹¹⁾

Malformaciones renales

Los pacientes con síndrome de Turner tienen una probabilidad de malformación renal que va del 30 al 40%, la manifestación más frecuente es el riñón en herradura, seguida de sistemas colectores dobles, hidronefritis y las menos frecuentes aplasia renal y riñón ectópico.

La tasa de mortalidad general de los pacientes con Síndrome de Turner es más alta que la de las personas normales debido a la mayor incidencia de enfermedades cardiovasculares y autoinmunes.

Un estudio epidemiológico indicó que la tasa de mortalidad global de pacientes con ST era tres veces mayor que la de población normal debido a los eventos

cardiovasculares que son un factor importante de riesgo y ocurren en el 41% de los pacientes.

Hoy se conoce que de los embriones 45X, un 99% se aborta y sólo 1% sobrevive. De los abortos del primer trimestre, el síndrome de Turner es responsable del 10% de ellos. Se ha propuesto que los sujetos 45X que sobreviven deben poseer algunas líneas celulares normales en algunos tejidos.⁽¹²⁾

Diagnóstico

El diagnóstico de Síndrome de Turner puede ser prenatal en el útero o al nacer según los resultados de un examen de ultrasonido o signos de linfedema o enfermedad cardíaca congénita (como coartación aórtica)

El diagnóstico temprano permite la detección de otros problemas de salud asociados con el síndrome de Turner, el momento adecuado de la inducción de la pubertad y asesoramiento sobre futuros problemas de fertilidad, mientras que el diagnóstico tardío se asocia con un peor ajuste psicosocial ⁽¹³⁾

La mayoría de los casos detectados prenatalmente son diagnosticados de manera accidental en el transcurso de un estudio citogenético prenatal realizado por otro motivo, el más frecuente por edad avanzada, si bien la edad materna no se asocia con ningún riesgo mayor de síndrome de Turner. El consejo genético debe ser realizado de manera multidisciplinar con la participación del pediatra endocrinólogo que es quien mejor conoce la evolución a largo plazo y todos los aspectos relacionados con el pronóstico y la calidad de vida de estos pacientes; un diagnóstico prenatal de síndrome de Turner debe ser siempre confirmado posnatalmente ⁽¹⁵⁾

Uno de los hallazgos más típicos en el periodo neonatal es la presencia de linfedema en el dorso de pies y manos, consecuencia de una alteración en el

drenaje linfático. Este drenaje linfático anómalo repercute en la formación de otros órganos, dejando otras secuelas además del linfedema, como el pterigium colli o cuello alado, que procede del higroma nuchal presente durante la vida fetal; la reabsorción del mismo da lugar a los característicos pliegues cutáneos del cuello así como la implantación baja del cabello y el despegamiento de los pabellones auriculares. La ptosis palpebral, el desarrollo hipoplásico de las mamilas la configuración de las uñas, que son hipoplásicas, estrechas y convexas, y las malformaciones de la arteria aorta podrían ser también secundarias a las alteraciones linfáticas. El linfedema tiende a regresar después del nacimiento, pero en algunas pacientes persiste o reaparece ante determinadas circunstancias como el estrés, tratamiento con estrógenos o con HGH. En la piel son frecuentes los nevus pigmentarios las telangiectasias y las cicatrices queloides.

Sin embargo, se producen errores durante los exámenes prenatales, por lo que es necesario realizar un análisis de cariotipo completo para verificar esos resultados. El estándar de oro para el diagnóstico es el análisis del cariotipo pero ofrece limitaciones importantes, tales como su costo y la demora de obtener resultados. Recientemente, se ha publicado que la PCR en tiempo real es un examen rápido y ofrece una adecuada relación costo/beneficio.

El estudio citogenético debe incluir un recuento celular lo suficientemente elevado para poder excluir mosaicismo, aunque ellos nunca puede ser totalmente excluido cuando se utiliza sangre periférica. En aquellos casos donde exista una fuerte sospecha de síndrome de Turner y el cariotipo de sangre periférica sea normal está indicado realizar un estudio en un segundo tejido, habitualmente en la piel, para descartar un mosaicismo.

A nivel radiográfico encontramos hallazgos muy característicos como la osteoporosis o el acortamiento del cuarto metacarpiano.

También a nivel radiológico existen hallazgos característicos como la osteoporosis carpiana, acortamiento del cuarto metacarpiano falanges distales en palillo de tambor, ángulo carpal reducido y acortamiento de las extremidades distales del cúbito y radio. A nivel hormonal es típico del patrón de hipogonadismo y por gonadotropina pero este suele ser manifestado en los tres primeros años de vida y a partir de los 9 a 10 años de tanto puede existir un solapamiento con los valores normales.

Tratamiento

En cuanto al tratamiento se emplea la hormona del crecimiento para aumentar la estatura en la edad adulta.

Una gran cantidad de estudios han indicado que la administración de altas dosis de hormona del crecimiento humana biosintética puede aumentar significativamente la estatura de por vida de los niños con ST, por lo que la terapia con hormona del crecimiento es actualmente el tratamiento de elección. Se sabe que la sensibilidad de un individuo a la hormona del crecimiento humana recombinante (r-hGH) varía; causa un crecimiento significativamente acelerado en el primer año, pero la respuesta disminuye gradualmente con el tiempo.

Esta terapia está aprobada por Administración de drogas y alimentos de los EE. UU (FDA). Los pacientes con ST deben recibir tratamiento con rhGH tanto para maximizar su estatura adulta como para mejorar su complexión corporal. También se ha informado un efecto beneficioso sobre el crecimiento ósea de la composición corporal con un aumento de la masa corporal magra y disminución de la grasa corporal. En pacientes con síndrome de Turner no demostró ningún cambio significativo adverso durante la terapia con hormona del crecimiento recombinante humana además el tratamiento no parece tener un efecto perjudicial sobre la presión arterial, la función ventricular izquierda o el diámetro aórtico ninguno de los

pacientes con síndrome de Turner tuvo ninguno de los efectos secundarios relacionados con la terapia incluida hipertensión intracraneal y pancreatitis ⁽¹⁴⁾

Otro tratamiento empleado es la terapia con estrógenos ya que el retraso del crecimiento en la adolescencia está relacionado con una deficiencia de estrógeno en pacientes con Síndrome de Turner. La mayoría de los pacientes con Síndrome de Turner requieren estrógenos sintéticos para inducción a la pubertad y como recomendación general es que las pacientes comiencen con pequeñas dosis de estrógeno a los 12 años, lo que permite que la paciente comience a desarrollar características sexuales secundarias y el útero y mejore la función hepática, la función cognitiva y la calidad de vida.

ANTECEDENTES ESPECÍFICOS

En un reciente trabajo de investigación “Manifestaciones orales del síndrome de Turner, una revisión de la literatura” hecha en el Hospital para el Niño Poblano se encontraron numerosas manifestaciones que pueden llegar a tener estos pacientes, sin embargo aún no existen más estudios que se hayan hecho en nuestro país.

López y colaboradores en 2002 observaron que estos pacientes tenían un paladar alto y un arco maxilar de tamaño normal pero estrecho, radiográficamente se mostraron una reducción en la longitud de la raíz de los premolares maxilares y mandibulares.

En los pacientes se observaron premolares cónicos y en raras ocasiones se presenta la presencia de un tuberculo de Caravelli muy pequeño. Se describe apiñamiento de dientes en la zona antero mandibular, coronas de premolares hipoplásicas.

Las radiografías mostraron una reducción en la longitud de la raíz de los premolares maxilares y mandibulares. (15)

Se deben considerar los aparatos de ortodoncia. La oclusión también involucra aspectos estéticos asociados a un adecuado desarrollo psicológico de estos pacientes. La familia de cualquier niña diagnosticada con Síndrome de Turner debe estar bien motivada para cuidar bien su salud dental. Además de su salud general. Los diagnósticos precoces deben ir acompañados de un tratamiento precoz de las anomalías dentales, y también se debe monitorizar la evolución de la terapia hormonal sobre el complejo craneofacial.

En otra investigación de Faggella y colaboradores encontraron relación del síndrome de Turner con hipoplasias del esmalte, haciendo la teoría que podría deberse a la falta de oxígeno durante el desarrollo de los gérmenes dentales ya que estos pacientes pueden llegar a presentar enfermedades cardiovasculares hasta en un 30% de los casos y es lo que nos da como resultado la formación anómala del esmalte dental.⁽¹⁶⁾

Dumancic y colaboradores en 2009 identificaron las características del complejo craneofacial en pacientes con síndrome de Turner de la población croata haciendo análisis cefalométricos donde se obtuvieron resultados de longitud de base craneal corta y prognatismo mandibular reducido. Los resultados indicaron que la deficiencia de los genes del cromosoma X tuvo una influencia directa en las tres partes anatómicas: base del cráneo, maxilar y mandíbula, lo que provocó un crecimiento irregular.⁽¹⁷⁾

Rizzel en 2010 y colaboradores llegaron a la conclusión de que la expresión alterada del cromosoma X tiene un impacto en la formación de tejido duro dental ya que el gen que codifica la amelogenina humana, AMELX, se encuentra en el brazo corto del cromosoma X, en la región p22 que se ve afectada en los paciente con síndrome de Turner.⁽¹⁸⁾

La terapia con hormona del crecimiento a largo plazo tiene un efecto positivo sobre el desarrollo craneofacial en niñas con ST, y su mayor impacto es en la altura facial posterior y la altura de la rama mandibular. ⁽¹⁹⁾

Rizell en 2013 y colaboradores se dedicaron a estudiar un grupo de pacientes con Síndrome de Turner en donde encontraron que estos pacientes tenían la característica de presentar una distancia entre lengua y plano palatino era mayor, con lo que se afirma que la posición de la lengua es baja lo que proporciona un desbalance entre las presión de las mejillas y de la lengua favoreciendo una presión relativa de las mejillas sobre el arco maxilar y a consecuencia de esto el maxilar se va tornando estrecho y en el caso de la mandíbula se va haciendo mas grande transversalmente a causa de la presión que ejerce la lengua y por consiguiente se pueden ver los pacientes afectados con mordida cruzada posterior, relación molar distal y también un overjet aumentado.

Wójcik y Skowronek en 2020 concluyeron e informaron más anomalías como la tendencia a la mordida abierta anterior y la alta incidencia de mordida distal. Además en esta revisión también describe los efectos del tratamiento con hormona del crecimiento sobre la morfología craneofacial de los niños con deficiencia de la hormona del crecimiento y síndrome de Turner donde menciona que el retraso en el crecimiento no afecta las estructuras faciales en la misma medida, lo que resulta en una morfología facial anormal, este crecimiento desproporcionado de las estructuras de la base del cráneo y las mandíbulas da como resultado retrognatia, una altura facial inferior proporcionalmente menor y una inclinación vertical aguda de la mandíbula.

El desarrollo craneofacial se retrasa de dos a tres años mientras que el desarrollo dental se anticipa 1 año (rango de 6 meses a 3.5 años) mientras que el periodo eruptivo es de tres a siete meses. Las desviaciones en la morfología craneofacial están influenciadas en gran medida por cambios en la estructura de la base del

cráneo. La forma anormal de la base del cráneo ya se puede observar en las características del Síndrome de Turner en el momento de la osificación. ⁽²⁰⁾

El índice de caries es bajo a pesar de la mala higiene bucal mientras que el índice de placa y la incidencia de gingivitis aumentan. En pacientes tratadas con hormonoterapia por edad precoz y estrógenos en la adolescencia es frecuente observar gingivitis crónica probablemente debido a la acción de los estrógenos que son inductores epiteliales y conectivos ⁽²⁰⁾

Según Rongen- Westerlaken y cols, las desviaciones de la base del cráneo y la mandíbula pueden explicarse por una alteración en la osificación endocondral.

Después de la administración de hormona de crecimiento la convexidad facial disminuye, la longitud mandibular aumenta y la altura facial posterior aumenta, mientras que la erupción dentaria no se ve afectada. Para planificar adecuadamente el tratamiento de ortodoncia, se deben tener en cuenta los efectos de la terapia con GH sobre el complejo craneofacial, es necesario conocer la influencia de la terapia con GH en el crecimiento de las estructuras craneofaciales para tomar una decisión sobre el momento adecuado y la planificación del tratamiento de ortodoncia. ⁽²¹⁾

Los niños sometidos a terapia con GH a largo plazo (más de dos años) mostraron un crecimiento aumentado del esqueleto craneofacial, especialmente las ramas maxilar y mandibular. Según estos hallazgos, la GH acelera el desarrollo craneofacial, mejorando la oclusión y el perfil facial.

Las lesiones inflamatorias encontradas en pacientes con ST que padecen enfermedad periodontal fueron de intensidad reducida, moderada o severa, manifestándose principalmente a través de inflamación papilar y marginal moderada, microhemorragias, congestión vascular, angiogénesis y fibrosis colágena en el periodonto. Los variados cambios observados en pacientes con síndrome de Turner pueden deberse a las comorbilidades asociadas, pero también a la inducción oportuna de la terapia hormonal por lo que estos pacientes deben

recibir un estrecho seguimiento por parte de diversos médicos especialistas. Para mantener una adecuada salud bucodental. ⁽²²⁾

Preda SA y cols, incluyó a 18 pacientes con edades comprendidas entre los 7 y 19 años de edad diagnosticadas con síndrome de Turner que además del cuadro endocrinológico, los pacientes presentaban síntomas propios de la enfermedad periodontal: seguido de cambios de forma, coloración, exantema gingival, movilidad dentaria, bolsas de diferente profundidad, sobrecrecimiento gingival, retracciones gingivales, ocasionando molestias al paciente. Se realizó un estudio histológico inmunohistoquímico donde el material biológico en estudio estuvo representado por fragmentos de mucosa gingival recolectado de los pacientes, durante el examen histológico se observaron cambios morfológicos tanto en el epitelio, el corión de la mucosa gingival, se observó la presencia de infiltrados inflamatorios en varias muestras, presencia de fibrosis y presencia de una importante vascularización con un elevado número celular inmunocompetentes implicadas en la respuesta inmunitaria innata. En la mayoría de los casos con síndrome de Turner, independientemente del diagnóstico clínico de la enfermedad periodontal, se observaron microhemorragias en el tejido conjuntival y el periodontal, signo de la fragilidad de los vasos sanguíneos de pequeño calibre ⁽²²⁾

Landin-Wilhelmsen y colaboradores encontraron que la osteoporosis y las fracturas están relacionadas con la edad en los pacientes con ST; de 70 pacientes diagnosticados con ST el 16% había sufrido una fractura y el 50% tenía más de 45 años. El diagnóstico y tratamiento oportunos pueden ayudar a mantener los huesos sanos de estos pacientes.

El abordaje ortopédico-ortodóncico adoptado en esta deficiencia esquelética y dental específica permite evitar la cirugía ortognática donde la anestesia general puede implicar complicaciones importantes, debido a las variaciones anatómicas y fisiológicas de los pacientes con ST. Los resultados obtenidos alientan al tratamiento ortopédico-ortodóncico en pacientes con síndrome de Turner bajo la

condición de qué se administre hormona del crecimiento dentro de los seis años. La combinación de una terapia de hormona de crecimiento sistémica con un tratamiento de ortopédico-ortodóntico a nivel local permite regular la dirección de crecimiento mandibular, potenciando así el crecimiento de la mandíbula y corregir maloclusión y postura de cabeza del paciente. La intervención oportuna podría permitir resultados favorables a pesar de la presencia de alteraciones del crecimiento óseo que pueden comprometer la respuesta a la terapia y los resultados Rizell y cols realizaron un estudio donde se muestra la comparación entre cariotipos con un resultado importante de tamaño tomando como muestra segundos premolares, caninos superiores, primeros premolares y caninos inferiores en el cual llega a la conclusión que el isocromosoma es el cariotipo que presenta una variación más notable pues presenta el ancho de corona más disminuido comparado con una mujer sin ST. (23)

PLANTEAMIENTO DEL PROBLEMA

El brazo corto (brazo p) del cromosoma X es el portador del gen de la amelogenina que es una proteína clave durante la amelogénesis. Esta proteína es la que determina la tasa de crecimiento de los cristales de hidroxapatita responsables de la formación del esmalte. En la mayoría de los pacientes con ST el brazo p del segundo cromosoma X falta o está defectuoso, por lo que muestra cambios cualitativos y cuantitativos en la composición inorgánica del esmalte.

Los pacientes con ST tienen una morfología craneofacial específica que los discrimina de las mujeres normales, una de las características en el síndrome de Turner mostró ser la longitud de la base craneal posterior, que es significativamente más corta, otra característica es el ángulo de prognatismo mandibular más reducido. Los cambios en la base del cráneo se atribuyen a la influencia de la deficiencia de genes del cromosoma X en el crecimiento craneofacial durante la vida intrauterina y en la primera infancia.

La posición retrognática de las mandíbulas en pacientes con síndrome de Turner no pudo atribuirse a la forma de la base del cráneo, lo que indica una influencia directa de la deficiencia de los genes del cromosoma X, posiblemente deficiencia del gen SOHX, en las tres partes anatómicas: base craneal, maxilar y mandíbula.⁽⁸⁾

Las manifestaciones dentales entre ellas la disminución de la longitud de la corona dental principalmente en premolares es la más común y documentada ya en estudios previos así como la presencia de enfermedad periodontal.

No obstante, al no haber suficientes estudios realizados en población pediátrica mexicana, nos planteamos la siguiente:

PREGUNTA DE INVESTIGACIÓN.

¿Cuáles son las manifestaciones orales más frecuentes en pacientes diagnosticados con síndrome de Turner en el Hospital para El Niño Poblano?

JUSTIFICACIÓN

Los pacientes con síndrome de Turner presentan numerosas manifestaciones orales importantes que no son muy conocidas entre nosotros ya que en nuestro país no se han hecho los estudios necesarios que los den a conocer.

En el Hospital para El Niño Poblano hay pacientes diagnosticados con síndrome de Turner con alteraciones dentales y craneofaciales que ya acuden al servicio de estomatología, sin embargo surge la inquietud de conocer detalladamente las manifestaciones orales que podemos encontrar en nuestra población, dando seguimiento a un estudio previo.

Al dar a conocer esta investigación a los pediatras tratantes de estos pacientes nos ayudarán a que se puedan remitir para tenerlos identificados y lograr un manejo estomatológico oportuno que beneficiará a los pacientes.

El conocer las manifestaciones orales de pacientes con síndrome de Turner en la población pediátrica de nuestra institución nos ayudará para dar un diagnóstico y plan de tratamiento. Nos facilitará el diagnóstico y abordaje de estos pacientes que es de gran importancia ya que en la edad pediátrica es cuando podemos intervenir y prevenir maloclusiones.

Llevar a cabo un tratamiento adecuado de las hipoplasias de esmalte desde una edad temprana nos permitirá una mayor preservación de órganos dentales en la edad adulta.

OBJETIVO GENERAL

Describir las manifestaciones orales en pacientes con Síndrome de Turner del Hospital para el Niño Poblano.

OBJETIVOS ESPECÍFICOS

- Mencionar la edad al diagnóstico de las manifestaciones orales.
- Mencionar las manifestaciones orales y craneofaciales encontradas en los pacientes de la población pediátrica del Hospital para El Niño Poblano.
- Enumerar las manifestaciones orales mas frecuentes en pacientes con síndrome de Turner de la más frecuente a la menos frecuente. |

- Determinar la edad de la primera cita en estomatología para valoración y manejo de las manifestaciones orales.
- Describir las alteraciones del tamaño de las coronas dentales que podemos encontrar en estos pacientes.

TIPO DE INVESTIGACIÓN

Observacional: En nuestro estudio no se harán intervenciones en nuestra población.

Descriptivo: Mencionaremos las manifestaciones orales encontradas en pacientes con diagnóstico de Turner que acuden a la consulta externa del Hospital para el Niño Poblano.

Longitudinal: Se darán un total de 3 citas a los pacientes en la consulta externa de estomatología en un periodo comprendido de septiembre 2021 a abril 2022 para realizar valoración, solicitud de estudios de imagen y toma de impresiones dentales que nos arrojarán los datos necesarios para demostrar las manifestaciones orales.

Homodémico: únicamente se incluirán pacientes mexicanos.

Unicéntrico: Se llevará a cabo en el hospital para El Niño Poblano

DISEÑO

Estudio descriptivo, cohorte exploratoria

MATERIAL Y MÉTODOS

CRITERIOS DE SELECCIÓN

CRITERIOS DE INCLUSIÓN

- 1.- Expedientes de pacientes del Hospital para el Niño Poblano con diagnóstico de síndrome de Turner.
- 2.- Que acuden a sus citas programadas en la consulta externa.
- 3.- De edades comprendidas de los 0 a los 17 años con 11 meses.
- 4.- Pacientes con diagnóstico por cariotipo confirmado.

CRITERIOS DE ELIMINACIÓN

- 1.- Pacientes que no cuenten con datos consignados en el expediente al menos en el 80% de lo necesario para el análisis de las variables.

TIPO Y DISEÑO DE ESTUDIO

Tipo: Es un estudio observacional, descriptivo, retrospectivo, transversal, homodémico, unicéntrico.

Diseño: Descriptivo, exploratorio.

POBLACIÓN

Pacientes con diagnóstico de Síndrome de Turner en el Hospital para el Niño Poblano del servicio de consulta externa de estomatología y endocrinología pediátrica.

MUESTRA

El muestreo es determinístico, no aleatorizado.

El tamaño de la muestra es por conveniencia.

UNIDAD DE ANÁLISIS

Pacientes con diagnóstico de síndrome de Turner, mujeres de 1 a 17 años con 11 meses de edad que acuden a la consulta externa de Estomatología pediátrica del hospital.

ESTRATEGIA DE TRABAJO

Se identificaron a todos los pacientes que acuden a consulta externa en el servicio de endocrinología pediátrica ya diagnosticados, así como como los que ya acuden al servicio de estomatología.

En el tiempo comprendido de los meses de agosto a diciembre del año 2021.

Se trabajó por citas:

Información del proyecto de investigación a los padres de los pacientes referidos por el servicio de endocrinología pediátrica

- Primera cita de prevención dónde se realizó técnica de cepillado y ATF
- Segunda cita se hizo toma de fotografías y solicitó estudios de imagen que constarán de una radiografía panorámica y lateral de cráneo.
- Tercera cita para entrega de estudios de imagen, toma de impresiones dentales.
- Elaboración de trazos cefalométricos febrero de 2022
- Recopilación de datos de los modelos de estudio tomados

UBICACIÓN ESPACIO TEMPORAL DE ESTUDIO

La investigación se realizó en las instalaciones del servicio de estomatología en el Hospital para El Niño Poblano, comprendido de los meses de Agosto de 2021 a Junio 2022

RECOLECCIÓN DE DATOS

Manifestaciones orales encontradas con evidenciadas fotograficas clínicas y mediante exploración oral en la cita de estomatología que se concentraron en la siguiente hoja de recolección de datos:



HOJA DE RECOLECCIÓN DE DATOS



Nombre:
Expediente:
Edad:

- 1.- Presencia de placa dentobacteriana
 leve moderada. severa
- 2.- Dientes cariados
 libre de caries 2 a 4 dientes cariados. Más de 4 dientes cariados
- 3.- Gingivitis
 Generalizada Leve Moderada
- 4.- Melanosis gingival
 Sí No
- 5.- Forma de paladar
 alto contraído normal ojival
- 6.- Anomalías de forma
 si No ¿ Cuáles?
- 7.-Disminución de tamaño de la corona
 Si No ¿Cuáles?
- 8.- Anomalías del esmalte dental
 Sí No
- 9.- Forma de las arcadas dentales
 Redonda Cuadrada Triangular
- 10.- Persistencias dentales
 Sí. No ¿Cuáles son los organos implicados?
- 11.- Malposición dental
 Sí. No
- 12.- Disminución de la longitud de la base del cráneo
 Sí No

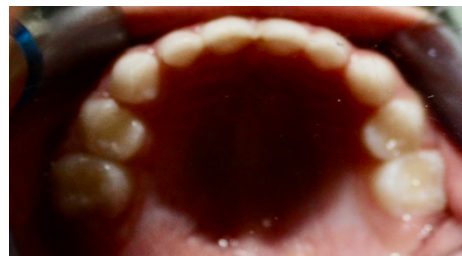
REGISTRO DE COLECCIÓN DE DATOS DE SUJETOS PARTICIPANTES.

Nombre: S.R.C

Expediente:278011

2 años 6 meses diagnóstico de SX Turner

Ingreso a estomatología 3 años de edad

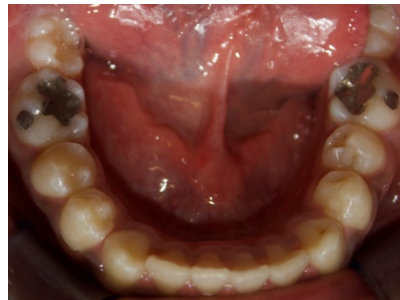
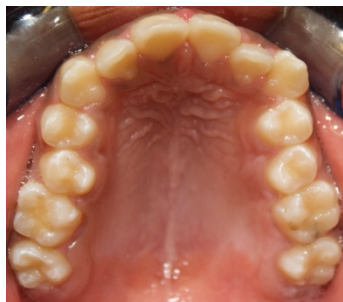


Nombre: S.I.F.A.

Expediente:304104

14 años de edad, X turner en mosaico 45x (36) / 46 isocromosoma

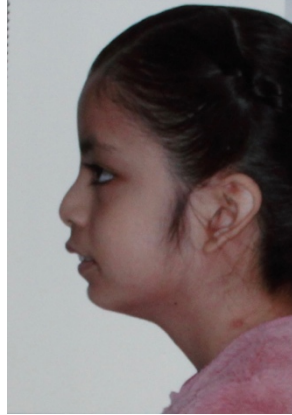
14 años de edad ingreso a estomatología



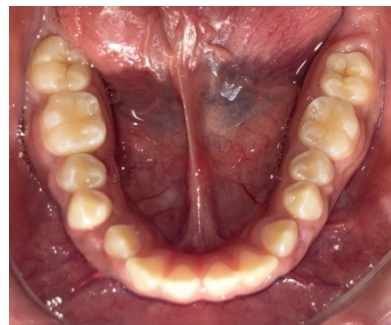
Nombre: R.R.R

Expediente:210590

Edad de Diagnóstico: 6 meses / 9 años ingreso a estomatología por malposición dental



Nombre: MA.H.A.
Expediente:296865
Edad:12 años



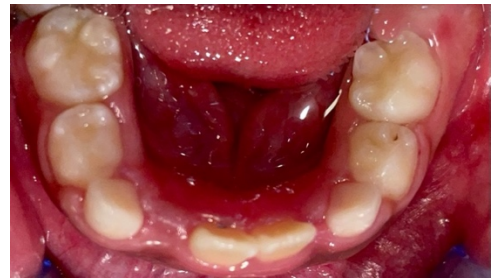
Nombre:R.G.B.
Expediente:154019
Ingreso a estomtología 8 años de edad
15 años de edad actual



Nombre: B.I.S.L.

Expediente: 249460

Edad actual: 7 años de edad, ingreso a estomatología 6 años de edad



Nombre: V.A.M.C.
Expediente: 262202
13 años de edad al momento del diagnóstico
16 años de edad ingreso a estomatología



Nombre: A.P.S.
Expediente:230584
Edad del diagnóstico: 9 años de edad
Ingreso a estomatología 12 años de edad



Nombre: Y.G.C.H
Expediente: 271445
Edad del diagnóstico 5 años de edad
Ingreso a estomatología: 5 años de edad



ANÁLISIS DE LA INFORMACIÓN

Se empleó estadística descriptiva, con gráficas y tablas para indicar promedio, desviación estándar y proporciones.

Los datos obtenidos de las revisiones orales se vaciaron en formato de tablas con las principales variables a determinar.

ASPECTOS ÉTICOS

La presente revisión fue realizada por la residente de segundo año de la especialidad en estomatología pediátrica en el Hospital para el Niño Poblano: Mariana Inés Morán Herrera.

La participación en este estudio fue voluntaria y la información recogida es confidencial y no será utilizada para ningún otro fin fuera de la investigación, no se revelará la identidad de ningún paciente utilizando únicamente iniciales y número de expediente, todo esto basandonos según la declaración de Helsinki en el artículo 8 el principio básico es el respeto por el individuo su derecho a la autodeterminación y el derecho a tomar decisiones informadas.

ASPECTOS FINANCIEROS

Se solicitaron los estudios de imagen en el gabinete del Hospital y a los padres de los pacientes

Los modelos de estudio fueron financiados por el investigador.

Los gastos de esta investigación corrieron por cuenta del investigador principal.

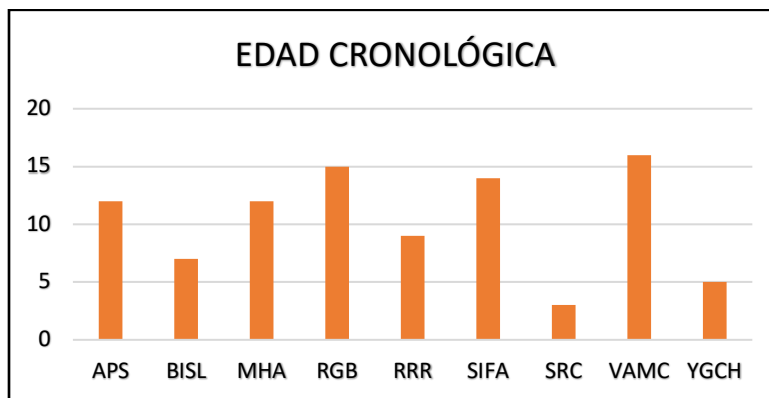
CRONOGRAMA DE ACTIVIDADES

ACTIVIDAD	FECHA
Identificar a los pacientes con síndrome de Turner	Agosto- Noviembre 2021
Dar información a los padres acerca del proyecto	Diciembre 2021
Cita de prevención, toma de modelos de estudio y aplicación tópica de flúor	Enero 2021
Toma de fotografías y solicitud de estudios de imagen	Febrero 2021
Recopilación de datos	Marzo 2021

RESULTADOS

1.- Edad al diagnóstico de manifestaciones estomatológicas

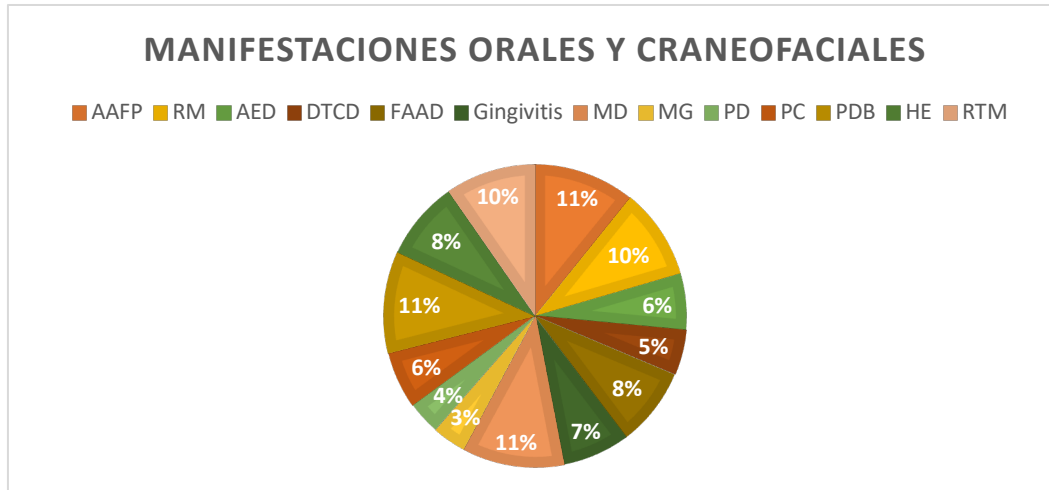
En nuestra serie, se incluyeron 9 sujetos de investigación en el período comprendido de agosto de 2021 a marzo de 2022. De ellas, la edad promedio reportada fue de 10 ± 2 años. Se muestra la distribución la siguiente gráfica (Gráfica 1).



Gráfica1. Iniciales de pacientes y edad cronológica

2.- Manifestaciones orales y craneofaciales

Con respecto a las manifestaciones orales y craneofaciales, encontramos la siguiente distribución (Ver gráfica 2):

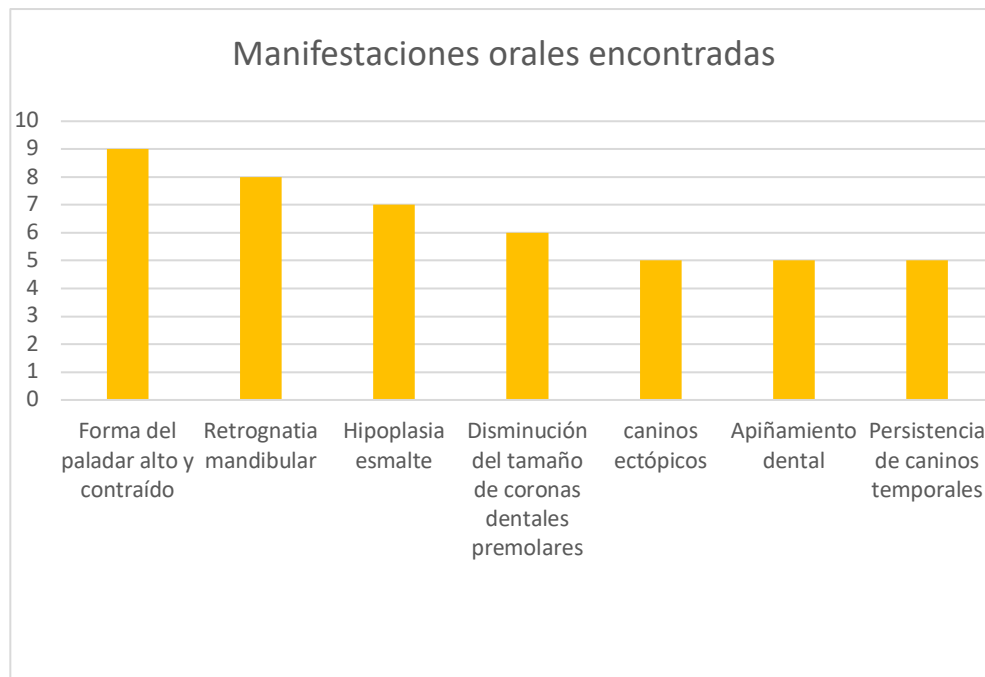


Gráfica2. Abreviaciones de las manifestaciones orales encontradas.

AAFP= Alteración en altura y forma del paladar; RM= Retrognatía mandibular AED= Alteración en esmalte dental; DTCD= Disminución de tamaño de coronas dentales; FAAD= Forma anormal de arcadas dentales; Gingivitis; MD= Malposición dental; MG= Melanosis gingival ;PD= Persistencias dentales; PC= Presencia de caries; PDB= Placa dentobacteriana, HE= Hipoplasia del esmalte dental, RTM=Retrognatía mandibular

3.- Manifestaciones orales más frecuentes encontradas en pacientes con síndrome de Turner enumeradas de la más frecuente a la menos frecuente

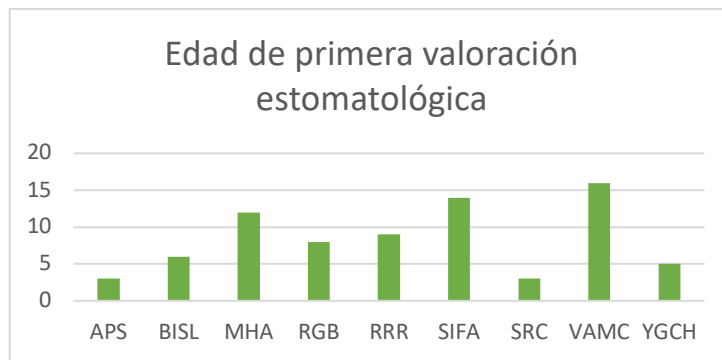
Dentro de las manifestaciones descritas, resaltamos que las más frecuentes en esta serie fueron: Forma del paladar alto y contraído, placa dentobacteriana y malposición dental en el 100% del total de participantes. Dentro de la malposición dental encontramos la persistencia de caninos temporales (n=5, 55.5%), caninos permanentes ectópicos (n=5, 55%) y disminución del tamaño de coronas dentales en premolares (n=6, 66.6%). En segundo lugar, se encontró retrognatía (que se exploró de manera clínica, sin medición cefalométrica) (n=8, 88.8%), y en tercer lugar, se documentó hipoplasia de esmalte (n=7, 77.7%).



Gráfica 3. "Manifestaciones orales más frecuentes encontradas"

4.-Determinación de la edad de la primera valoración estomatológica en el Hospital para El Niño Poblano para abordar de las manifestaciones orales

Se evaluó la edad en que las pacientes acudieron por primera vez a valoración por nuestro servicio, encontrando un promedio de edad de 8 años \pm 5. Esto nos revela que existe un retraso de 2 años aproximadamente para la atención de estas pacientes una vez hecho su diagnóstico. En la gráfica 4, observamos la distribución de esta población estudiada.



Gráfica 4. Iniciales de pacientes y edad de primera valoración estomatológica.

Manifestaciones orales encontradas con mayor frecuencia en la investigación

1. Forma del paladar alto y contraído



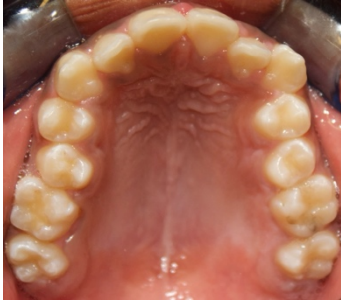
2.- Retrognatia mandibular



3.- Hipoplasias del esmalte



4.- Hipoplasia de coronas de premolares



5.- caninos ectópicos



DISCUSIÓN

Las manifestaciones orales encontradas en la literatura coinciden en su mayoría con la revisión hecha en el Hospital para el Niño Poblano iniciando con la investigación de López y cols en 2002 en donde evidenciaron la forma del paladar alto y contraído con tamaño normal que es una de las manifestaciones más características de estos pacientes, se manifestó en toda la población estudiada. En ese mismo estudio mencionaron la hipoplasia de coronas de premolares como una manifestación frecuente del 80y en nuestra población se presentó en 66% de los pacientes, siendo concordante con la bibliografía consultada.

En el 2010, en el estudio hecho por Rizzel se evidenció la alteración del esmalte dental en el 75% de los casos y Flaggella y colaboradores también encontraron relación del síndrome con hipoplasias del esmalte, sin embargo, no reportan la proporción. Se tiene con Rizzel entonces similitud ya que por parte de las hipoplasias del esmalte en nuestra población se presentó (77.7%).

La doctora López en su estudio informó acerca del apiñamiento dental que se presentó en sólo un paciente del grupo con ST (que es una malposición dental), en nuestro estudio se presentó en un 50% apiñamiento dental anterior superior e inferior.

En el 90% de las participantes del estudio de Dumanic en 2009 presentó retrognatia mandibular como consecuencia del desarrollo craneofacial anormal que presenta la patología del síndrome de Turner que se acompaña además de longitud de base de cráneo disminuida. En nuestro estudio, la proporción fue similar, ya que el 88.8% de nuestra serie presentó esta alteración, aunque no medimos cefalométricamente los

casos ni determinamos la longitud de la base de cráneo. No se realizó este estudio, por no haber factibilidad económica o por edad de abordaje estomatológico.

En nuestra población encontramos presencia de placa dentobacteriana (n=9, 100%) y gingivitis (n=6, 66.6%), concordando con Preda colaboradores en 2021 en su estudio histiopatológico.

Otra manifestación descrita en la población fue la melanosis gingival en un 30%. Esta manifestación no fue descrita en la bibliografía consultada.

Cazzola en 2018 reportó un caso de paciente con síndrome de Turner evidenció la disminución del tamaño de las coronas dentales de premolares en comparación con un paciente sano y Rizzel en 2012 clasificó a los pacientes por cariotipo llegando a la conclusión que el isocromosoma es el cariotipo que presenta una variación más notable pues presentó el ancho de las coronas más disminuido sin embargo en nuestro estudio no fue posible clasificar a los pacientes por cariotipo ya que no en todos los expedientes se especifica el cariotipo de los pacientes.

CONCLUSIÓN

La edad promedio al diagnóstico estomatológico fue de 10 años con una desviación estándar de ± 2 años

Las manifestaciones orales y craneofaciales encontradas en nuestra población fueron: alteración y forma del paladar, disminución de tamaño de coronas dentales en premolares, alteración del esmalte (hipoplasias), forma anormal de arcadas dentales, gingivitis, malposición dental, melanosis gingival, placa dentobacteriana, retrognatía mandibular, persistencias dentales y caninos ectópicos.

Las manifestaciones orales más frecuentes fueron: forma del paladar alto y contraído, retrognatía mandibular e hipoplasias del esmalte.

La edad de la primera cita en estomatología para valoración de manifestaciones orales fue en promedio de 8 años, revelando un retraso de 2 años aproximadamente.

REFERENCIAS BIBLIOGRAFICAS

- 1.- Karlberg J y cols. Growth in infancy and childhood in girls with Turner's syndrome. *Acta Paediatr Scand.* 1991;80(12):1158-65
- 2.- Cui X, Cui Y, Shi L, Luan J, Zhou X, Han J. A basic understanding of Turner syndrome: Incidence, complications, diagnosis, and treatment. *Intractable Rare Dis Res.* 2018;7(4):223-228. doi: 10.5582/irdr.2017.01056
- 3.- Penttinen RH, Lähdesmäki RE, Niinimäki AO, Pesonen PR, Alvesalo LJ. Crown heights in the permanent teeth of 45, X and 45, X/46, XX females. *Acta Odontol Scand.* 2014;72(8):908-16. doi: 10.3109/00016357.2014.921327.
- 4.- Alpera R. y cols. Síndrome de Turner. En Lobarta JI. *Sociedad Española de Endocrinología Pediátrica.* Zaragoza;2017. 5-23
- 5.- Gravholt CH, Viuff MH, Brun S, Stochholm K, Andersen NH. Turner syndrome: mechanisms and management. *Nat Rev Endocrinol.* 2019;15(10):601-614. doi: 10.1038/s41574-019-0224-4.
- 6.- Goekce C, García H. Actualización en el manejo del Síndrome de Turner en niñas y adolescentes. Revisión de la Literatura e Incorporación de Recomendaciones de las nuevas Guías Clínicas *Rev. chil. endocrinol. diabetes* 2018; 11(4): 148-155.
- 7.-Yang S. Diagnostic and therapeutic considerations in Turner Syndrome. *Ann Pediatr Endocrinol Metab.apem.* 2017; 22: 226-230
- 8.- Rizell S. Dentofacial morphology in Turner syndrome karyotypes. *Swed Dent J Suppl.* 2012;(225):7-98.
- 9.- Guerrero N, Romero M, Sierra L. Un paciente con alteración del gen SHOX: una causa frecuente de retraso constitucional del crecimiento y desarrollo. *Rev Clin Med Fam,* 2018, 11 (3)

10.- Wójcik D, Beń-Skowronek I. Craniofacial Morphology in Children with Growth Hormone Deficiency and Turner Syndrome. *Diagnostics* [Internet] 2020;10(2):88. Available from: <http://dx.doi.org/10.3390/diagnostics10020088>

11.- Goecke C y García H. Actualización en el manejo del Síndrome de Turner en niñas y adolescentes. Revisión de la literatura r incorporación de recomendaciones de las nuevas Guías Clínicas. *Rev. Chil. Endocrinol.* 2018; 11(4): 148-155.

12. - Gravhloth C y cols. Clinical practice guidelines for the care of girls and women with Turner syndrome: proceeding from the 2016 Cincinnati International Turner Syndrome Meeting. *Eur J Endocrinol* 2017; 177 (3): 1-70.

13.- Mcvey L y cols. Skeletal disproportion in girls with Turner syndrome and longitudinal change with growth promoting therapy. *Clin Endocrinol.* 2021; 94:797-803

14.- ShaikA Al y cols, Effect of growth hormone treatment on children with idiopathic short stature (ISS), idiopathic growth hormone deficiency (IGHD), small for gestational age (SGA) and Turner syndrome (TS) in a tertiary care center. *Act Biomed* 2020, 91; 1: 29-40

15.- López MA et al. Oral and clinical characteristics of a group of patients with Turner syndrome. *Oral surgery oral medicine oral pathology.* 94 (2), 2002

16.- Faggella A, Guadagni MG, Cocchi S, Tagariello T, Piana G. Dental features in patients with Turner syndrome. *Eur J Paediatr Dent.* 2006;7(4):165-8. PMID: 17168624.

17.- Dumancic y cols. Characteristics of the craniofacial complex in Turner syndrome. *Archives of oral biology.* 2009; 55 (1): 81-88.

18.- Rizzel S y cols. Altered inorganic composition of dental enamel and dentin in primary teeth from girls with Turner syndrome. *Eur J Oral Sci.* 2010; 118: 183–190.

19.- Marçal FF y cols. Orthodontic treatment and aesthetic rehabilitation in a patient with Turner syndrome: A case report. *Spec Care Dentist.* 2020;40(5):498-505.

20.- Cazzolla Ap y cols. Orthopedic-orthodontic treatment of the patient with Turner's syndrome: Review of the literature and case report. *Spec Care Dentist*, 2018; 1-10 <https://doi.org/10.1111/scd12295>

21.- Tecuta-Busoi Al. Developmental Abnormalities of the Skull Base in Patients with Turner Syndrome. *Curr Health Sci J.* 2020 Oct-Dec;46(4):329-335. doi: 10.12865/CHSJ.46.04.02. Epub 2020 Dec 31

22.- Preda SA. Y cols. Histopathological and immunohistochemical changes of the marginal periodontium in patients with Turner syndrome. Rom J Morphol Embryol, 2021, 62 (1): 239-247

23.- Rizell, S., Barrenas, M.-L., Andlin-Sobocki, A., Stecksen-Blicks, C., & Kjellberg, H. (2012). 45,X/46,XX karyotype mitigates the aberrant craniofacial morphology in Turner syndrome. The European Journal of Orthodontics,35(4), 467-474. <https://doi.org/10.1093/ejo/cjs014>

24.- Andrade NS y cols. Supernumerary teeth in a patient with Turner syndrome: An unusual finding. Spec Care Dentist. 2019;39(5):538-542.

25.- Rizzel S y cols. Palatal height and dental arch dimensions in Turner syndrome karyotypes. Eur J Orthod. 2013;35(6):841-7.

26.- Lyon AJ, Preece MA, Grant DB, Growth curve for girls with Turner syndrome. Arch Dis Child 1985;60: 932-935.

27.- Rongen-Westerlaken y cols. Shape of the craniofacial complex in children with Turner syndrome. J Biol Buccale. 1992; 20: 185-190

28.- Szilágyi A, Keszthelyi G, Nagy G, Madléna M. Oral manifestations of patients with Turner syndrome. Oral Surg Oral Med Oral Pathol Oral Radiol Endod. 2000;89(5):577-84.

29.- Andersen E y cols. The prenatal cranial base complex and hand in Turner syndrome. Eur J Orthod. 2000;22(2):185-94.

30.- Swauger S y cols. Age at indication for diagnosis of Turner syndrome in the pediatric population. Am J Med Genet. 2021. 1-7.

31.- Eklund M y cols, Cephalometric analysis of pharyngeal airway space dimensions in Turner syndrome, Eur J Orthod, 2012; 34(2): 219–225.

32.-Ceglia A, Ruan V,Ulloa R, Tratamiento Ortodoncico interceptivo en una paciente con alteración en su Cromosoma X (Síndrome de Turner),Rev Latinoamerica de ortodoncia y odontopediatría, 2006. Obtenible en: <https://www.ortodoncia.ws/publicaciones/2006/art-4/> Consultado el: 17/08/2022

33.- Orti J., Nakagoshi C, S., & Martínez González, G. Enfoque odontológico del Síndrome de Turner.. Revista Mexicana De Estomatología, 2017, 4(2), 27 - 37. Recuperado de <https://www.remexesto.com/index.php/remexesto/article/view/153/276>

ANEXOS



CONSENTIMIENTO INFORMADO



["Manifestaciones orales en pacientes con Síndrome de Turner del Hospital para El niño Poblano"]

El propósito de este documento es proveer una clara explicación de la investigación, así como de su rol en ella como participantes.

La presente revisión es realizada por la residente de segundo año de la especialidad en estomatología pediátrica en el Hospital para el Niño Poblano:

Mariana Inés Morán Herrera

El apoyo solicitado a los participantes consiste en la toma de fotografías clínicas de las manifestaciones intraorales y extraorales del síndrome de Turner, así como la exploración de la cavidad bucal.

La participación en esta investigación es estrictamente voluntaria.

La información será confidencial y no se usará para ningún otro propósito fuera de los de esta investigación. Las fotografías no tendrán ningún tipo de información que revele la identidad del paciente.

Si tiene alguna duda sobre este proyecto, puede hacer preguntas en cualquier momento durante su participación en él. Igualmente, puede negarse del mismo en cualquier momento sin que eso perjudique en su tratamiento.

Yo _____

_____ (madre, padre o tutor)
acepto que mi hija participe en

este estudio de investigación, conducida por Mariana Inés Morán Herrera.

He sido informado(a) de que la meta de este estudio

es:

_____ Me han indicado que mi hija será participe de una exploración física de la cavidad bucal, así como toma de fotografías de manifestaciones el cual tomará aproximadamente 30 minutos.

Reconozco que la información que yo provea en el curso de esta investigación es estrictamente confidencial y no será usada para ningún otro propósito fuera de los de este estudio sin mi consentimiento.

He sido informado de que puedo hacer preguntas sobre el proyecto en cualquier momento y que puedo retirar a mi paciente del mismo cuando así lo decida, sin que esto acarree perjuicio alguno para mi persona.

Nombre del Participante _____

Nombre del Padre o Tutor y firma _____

Fecha: _____

ASENTIMIENTO INFORMADO

Soy Mariana Inés Morán Herrera, Residente de segundo año de la especialidad de estomatología pediátrica del Hospital para El Niño Poblano.

Nos gustaría incluirte en una investigación realizada en nuestro hospital en donde participan todos los niños con el mismo padecimiento que presentas para darles una mejor atención y tratamiento.

La revisión consiste en: tomas de fotografías de tus dientes y de tu cara, en toda la información será únicamente para nuestra revisión.

Es importante recalcar que tu participación es totalmente voluntaria y la información que nos des es confidencial, tu nombre no será utilizado ni revelado.

Si estás de acuerdo en ayudarnos con esta revisión puedes ayudarnos completando este documento con nombre y firma, si en algún momento decides no participar o abandonar el estudio en cualquier momento, eso no tendrá ningún efecto.

Estos son los materiales que serán utilizados al hacer tu revisión clínica que consta de espejos intraorales, retractores bucales y cámara de fotografías.



Nombre completo _____

Edad _____ Fecha de nacimiento _____