



HOSPITAL PARA EL NIÑO POBLANO

**BENEMÉRITA UNIVERSIDAD AUTÓNOMA DE
PUEBLA**

**“MANIFESTACIONES ORALES EN PACIENTES
PEDIÁTRICOS CON SÍNDROME DE TURNER,
UNA REVISIÓN DE LA LITERATURA”**

**PRESENTA:
LIC. EN ESTOMATOLOGÍA
MARIANA CAROLINA ITURBE ALARCÓN**

**ASESORES EXPERTOS:
EEP NOÉ GERARDO HERNÁNDEZ TREJO
MDHE MARÍA DEL SOCORRO CABRERA
SERRANO
DRA. JESSICA CHANTAL GARCÍA TÉLLEZ
ASESOR METODOLÓGICO:
MC MARICRUZ GUTIÉRREZ BRITO**

FOLIO CVU: 1132015

ÍNDICE:

1. Abreviaturas	3
2. Resumen	4
3. Introducción.....	5
a. Incidencia y prevalencia	5
b. Clasificación por cariotipo.....	5
c. Manifestaciones clínicas.....	6
d. Diagnóstico.....	10
e. Tratamiento.....	11
4. Objetivos.....	14
5. Material y métodos.....	15
6. Flujograma de búsqueda en la biblioteca virtual de PUBMED.....	17
7. Resultados.....	18
8. Discusión.....	24
9. Conclusiones.....	27
10. Bibliografía.....	28
11. Anexos.....	32

ABREVIATURAS

ST: Síndrome de Turner

OD: Órgano Dentario

OM: Otitis Media

SNHL: Pérdida Auditiva Neurosensitiva

O-G: Ocluso- Gingival

M-D: Mesio- Distal

V-L: Vestíbulo- Lingual

MeSH: Medical Subject Headings

RCP-TR Reacción en Cadena de la Polimerasa en Tiempo Real

RESUMEN

Introducción: El síndrome de Turner es un desorden caracterizado por la ausencia total o parcial del segundo par de cromosomas sexuales femeninos, siendo una de las principales causas de talla baja, amenorrea y cardiopatía sindrómica; dentro de las manifestaciones clínicas se encuentran también las alteraciones craneofaciales y orales.

Objetivo: Principalmente fue realizar una revisión bibliográfica de las manifestaciones orales que presentan las pacientes con síndrome de Turner y su relación de frecuencia por edad y genotipo en la población pediátrica.

Material y métodos: Se realizó una búsqueda sistematizada en bases de datos indexadas en donde se reunieron un total de 40 artículos, abarcando un periodo del 2005-2020, con terminología *MeSH* y el uso de operadores booleanos y palabras clave, descartando aquellos que no cumplieron con los criterios de inclusión. Se revisaron 14 artículos restantes desplegando los resultados en una tabla de frecuencias donde se evidenciaron las manifestaciones orales más prevalentes, así como su correlación por cariotipo.

Resultados: Las manifestaciones más prevalentes en los artículos revisados son: disminución en el tamaño de la corona dentaria, arco palatino estrecho, base de cráneo de menor longitud, maxilares retrognáticos, hipoplasia de esmalte, presencia de cúspide de Carabelli y raíces cortas, siendo 45, X el cariotipo con mayor frecuencia en manifestaciones clínicas sin correlacionar al grupo etario.

Conclusiones: Las manifestaciones dentarias en el ST no son del todo conocidas por los odontólogos, estas tienen tratamientos específicos, por lo que la meta es la identificación y tratamiento oportuno para el beneficio del paciente. La mayoría de la bibliografía revisada pertenece a países anglosajones, y en contraste, el registro de bibliografía latina sobre las manifestaciones orales del síndrome es carente, por lo que el asentimiento de la bibliografía podría ser representar un sesgo versus al de la población mexicana

Palabras clave: Síndrome de Turner, Manifestaciones Orales, Órganos Dentarios

INTRODUCCIÓN

Fue referido por primera vez en 1939 por Henri Turner, describió las características clásicas de un síndrome en 7 mujeres con estatura baja, cubitus valgus, cuello alado e hipogonadismo (1)

El síndrome de Turner es un desorden caracterizado por la ausencia total o parcial del segundo par de cromosoma sexual femenino; este déficit conlleva a una constelación de alteraciones físicas características. Es una de las principales causas de talla baja en mujeres. (2)

Incidencia y Prevalencia

Presenta una incidencia estimada de 1 caso por cada 2500-3000 recién nacidos vivos (2).

La prevalencia ha sido difícil de cuantificar debido a que muchas de las pacientes con fenotipos menores cursan sin diagnóstico a lo largo de la vida y a otras se les realiza el diagnóstico ya en la etapa adulta (3).

Clasificación de Cariotipo

Existen genotipos asociados con la manifestación de la enfermedad. Aproximadamente 50% de todas las pacientes van a contar con monosomía del X (45, X), de 5 a 10 % de las pacientes tienen duplicación del brazo largo del X, isocromosoma (46, X, i(Xq)), y el resto de las pacientes presentan mosaicismo del 45, X, con uno o más linajes celulares presentes (2).

El mosaicismo, con presencia de un linaje celular normal (46, XX) sucede aproximadamente en un 15% de las pacientes.

El cariotipo, es el estudio de elección para la mayoría de las pacientes para obtener un diagnóstico certero.

Manifestaciones clínicas

Aproximadamente un tercio de las pacientes reciben diagnóstico postnatal asociado a manifestaciones clínicas, como edema de manos y pies y tejido nucal redundante secundario al efecto residual de higromas quísticos in útero (2).

Las pacientes que presentan mosaicismo, con presencia de linaje de cromosoma Y, en quienes existe cierto grado de virilización, se encuentran en riesgo elevado (7 - 30%) para desarrollar gonadoblastoma (2).

Ambos brazos del X, contienen genes que codifican para la función ovárica, por tanto, la aneuploidia podría manifestarse únicamente como hipofunción gonadal. Sin embargo, no se conoce con precisión cuales son los genes involucrados para las manifestaciones físicas, existe la hipótesis de que los hallazgos físicos en este síndrome estriban en la ausencia de dos cromosomas X normales, o secundario a haploinsuficiencia de genes en las regiones pseudoautosómicas del X o Y. (2).

Se conoce, sin embargo, que la pérdida intersticial o de la porción terminal del brazo largo del X (Xq), puede resultar en talla baja o falla ovárica (2). De manera general, se conoce que, si se pierde en su totalidad, el brazo corto del X, se manifestará el fenotipo completo. Las deleciones distales del Xp pueden presentarse con funcionalidad ovárica conservada, sin embargo, al ser el locus del gen (SHOX) y presentar pérdida de este gen, pueden manifestarse las alteraciones esqueléticas típicas (2).

Existen algunas correlaciones clínicas entre fenotipo y genotipo:

45, X	Linfedema
45,X/46,XX o 45,X/47,XXX	Menarca espontánea/fertilidad conservada
45,X/46,XX (mosaico)	Talla mayor
Isocromosoma Xq	Riesgo elevado para hipotiroidismo,

	enfermedad inflamatoria intestinal
Isocromosoma en anillo	Retraso mental, manifestaciones atípicas

Dentro de las manifestaciones cardinales del síndrome de Turner se encuentran las siguientes: talla baja (95%), falla de medro (90%), alteraciones dentales (75%), facies característica con micrognatia (60%), cubitus valgus (50%), cifosis (50%), cuello corto (40%), genu valgo (35%), paladar profundo (35%), falanges metacarpianas cortas (35%), infertilidad (95%), falla ovárica (90%), cardiopatía y alteraciones vasculares (50%), coartación aórtica (15%), defectos interventriculares (1-4%), alteraciones electrocardiográficas (50%), anormalidades renales y genitourinarias (20 – 30%), tiroiditis (15-30%), gonadoblastoma (5%). (4, 5, 6, 7).

Neurodesarrollo:

Aproximadamente el 10% de todas las pacientes con el diagnóstico, sin correlación con el genotipo, presentan compromiso neurológico, con retraso en la adquisición de los hitos del desarrollo. (8)

El 70% de las pacientes cursan con alteraciones en el aprendizaje, que abarcan desde habilidades perceptivo-motoras hasta compromiso visuoespacial, este tipo de manifestaciones son comunes en las pacientes con genotipo 45, X. (9,10,11)

Asimismo, es común que gran proporción de las pacientes cursan con trastorno de déficit de atención e hiperactividad, por eso la importancia de la evaluación neurocognitiva desde edades tempranas. (12)

Debido a las características físicas, es común que, durante la adolescencia, se manifiestan con aislamiento, ansiedad y baja autoestima. (12, 13)

Cardiovascular:

La presencia de cardiopatía congénita está presente de un 17 a 45% sin relación clara entre las manifestaciones cardiológicas independientemente del fenotipo y genotipo (14, 15, 16)

Por ejemplo: dos pacientes con monosomía 45, X pueden presentar cardiopatía distinta pese a ser el mismo genotipo. Las patologías más frecuentes son la coartación aórtica y la valvulopatía aórtica bicúspide, prolapso de válvula mitral, hipertensión e incluso alteraciones en la conducción cardiaca. Debido a la gran proporción de pacientes que presentan cardiopatías, se debe realizar a todos, tamizaje ecocardiográfico. (17)

Endocrinológicos:

La disgenesia gonadal es uno de los signos cardinales de la patología; 90% de las pacientes ameritan inicio de terapia sustitutiva, para poder iniciar la pubertad y adolescencia. Dentro de las causas principales es la de la menor cantidad de folículos primordiales, cursando con apoptosis prematura in útero. (18)

Existe supresión de las hormonas gonadotropas, por lo que la gran mayoría de las niñas no van a presentar cambios sexuales secundarios, en algunas ocasiones las niñas van a contar con función ovárica residual y tendrán adrenarca, sin embargo, la aparición de vello púbico y axilar no son indicativos de función ovárica, por tanto, el punto final de estas pacientes resulta en amenorrea. (17)

El hipotiroidismo ocurre entre un 15-30% de las pacientes con síndrome de Turner, usualmente manifestándose en la tercera década de la vida, por lo que se recomienda realizar perfil tiroideo desde los 10 años de edad (19, 20)

Oftalmológicos y otológicos:

La presencia de estrabismo se presenta en un 18% de las pacientes, y ptosis en un 13%, también están descritos el desarrollo de cataratas, nistagmus y daltonismo. Las pacientes con síndrome de Turner van a cursar con disfunción tubárica, y esto secundariamente provocará cuadros de otitis media recurrentes. (17)

Gastrointestinales: Los problemas comunes en estas pacientes son poca ingesta, asociado a reflujo gastroesofágico, y falla de medro, así como retraso en la adquisición de los mecanismos propios de deglución. (21)

Existe en la literatura cierta relación con enfermedad inflamatoria intestinal, es común que esto se asocie a genotipo i(Xq), así como enfermedad celiaca, por lo que el abordaje de algunas pacientes debe contar con la medición sérica de anticuerpos antiendomiso y anti-gliadina.(2)

Renales: Son comunes las alteraciones estructurales como el riñón en herradura, así como duplicación del sistema colector esto encontrado en un 40% de las pacientes, la mayoría de estas malformaciones no se asocian a una menor función del sistema renal, son comunes las estenosis del sistema renal que pueden causar hidronefrosis secundaria de la duplicación del sistema colector, parte del abordaje completo de las pacientes con ST se debe realizar ultrasonido doppler y morfología renal. (2)

Musculoesqueléticas: Una de las manifestaciones cardinales del ST es la displasia ósea manifestada como talla baja y displasia epifisaria, algunas ocasiones cursan con hiperlaxitud por lo que la gonalgia crónica y luxación patelar es común. Estas manifestaciones se han relacionado con la haploinsuficiencia del gen SHOX, la dislocación congénita de cadera es común ocurriendo hasta el 5% de las pacientes, así como alteraciones del eje de la columna vertebral presentando escoliosis hasta el 10% de las pacientes. (2)

No existe una relación clara de ST con osteoporosis, ya que pueden presentar osteopenia en la evaluación radiográfica sin embargo con masa ósea adecuada para la talla, la osteopenia responde a tratamiento hormonal por lo que al iniciarlo es común la recuperación de la densidad ósea. (2)

Dermatológicos: Dentro de las manifestaciones neonatales, se puede encontrar edema de manos y pies que resuelve con la edad, existe riesgo elevado de melanoma por alta incidencia de nevos atípicos. (2)

Dentales:

La guía de práctica clínica europea menciona que las manifestaciones orales que presentan las mujeres con ST son: variación en la erupción dental; la dentición permanente suele presentarse 12 meses antes en comparación a una mujer sin ST, cambios en la morfología de la corona y raíz de los dientes siendo más pequeños tanto en dentición temporal como permanente. (22)

Se ha descrito que existe tamaño reducido y morfología alterada tanto en la corona dental como en la raíz, se sospecha que la una de las principales causas por las cuales existe una menor anchura de la corona dentaria, es secundario a una capa mucho más delgada de esmalte (2), alteraciones en la mineralización de las piezas dentarias, con disminución en la cantidad de calcio y fósforo en esmalte y dentina (23).

Suelen presentar posición retrognática de la mandíbula, incremento del ángulo de la base de cráneo, alteraciones en la oclusión dentaria, siendo persistente la maloclusión tipo II hasta en un 52% de las pacientes (24) con una oclusión molar distal, overjet aumentado, mordida cruzada lateral, mordida abierta abierta. (22) Dentro de las alteraciones de tejidos blandos, la disposición anómala del frenillo lingual también está descrita en 42% de los casos (24).

Existe presencia de un paladar amorfo, crestas palatinas laterales y ocasionalmente un defecto en el desarrollo de la formación del paladar. (22)

Diagnóstico.

El diagnóstico prenatal del síndrome de Turner se puede realizar tanto de manera prenatal como postnatal. Cuando se realiza con antelación al nacimiento se puede sospechar con alteraciones tanto en estudios de imagen como por cifras de marcadores bioquímicos. La presencia de hidrops fetal en el ultrasonido, sugiere esta entidad, así como la elevación de gonadotropina coriónica humana, estriol no conjugado y alfa-fetoproteína.

Cariotipo Postnatal: se debe realizar estudio genético en cualquier paciente femenino que se presente con características clínicas

El cariotipo se realiza tomando una muestra de sangre periférica que contenga mononucleares. Si el primer cariotipo resultó no concluyente, se puede realizar un segundo tomando como muestra otro tipo de tejido, como la piel, y buscando fibroblastos. (2)

Prenatal: no existe hasta el momento un tamizaje orientado hacia la detección de síndrome de Turner, pues existen muchas barreras que lo imposibilitan. Pese a las aristas, se han descrito varias formas de tamizaje. (25)

RCP-TR (reacción en cadena de la polimerasa en tiempo real) esta técnica permite la cuantificación y secuenciación genética de pequeñas porciones del cromosoma X, cuenta con una sensibilidad de hasta el 95% para la detección del síndrome. (26)

Secuenciación completa del exoma: Este método resulta en ser altamente específico, puede detectar material del cromosoma Y, sin embargo, este método aún no está completamente desarrollado como para su uso no discriminado como tamizaje neonatal. (27)

El síndrome de Turner es una entidad patológico sumamente conocida, sin embargo, dentro de la literatura no se encontró algún registro orientado hacia las alteraciones dentales más prevalentes, por lo que el propósito de esta revisión es el determinar la frecuencia y presencia de alteraciones oro-dentales en niñas con síndrome de Turner, en este momento abarcando por igual los diferentes genotipos, quedando para más adelante, el determinar por subgenotipo, las alteraciones cardinales más representativas de cada uno.

Tratamiento

El tratamiento del síndrome de Turner va orientado a mejorar las condiciones preexistentes en las pacientes, si bien existe una directriz general, los principales ejes a los que la terapéutica va dirigida, son los siguientes: talla baja, insuficiencia ovárica, problemas neurocognitivos y cardiovasculares. (28)

Estatura: la talla baja es la manifestación más común y está presente prácticamente en todas las pacientes, resultante de la haploinsuficiencia del gen SHOX en el cromosoma X. La administración de HC (hormona de crecimiento) recombinante ha

demostrado que mejora la talla de las pacientes para la edad adulta aproximadamente de 5 a 8 centímetros, siendo el resultado final altamente variable. La administración de la hormona se recomienda desde edades tempranas, 4-6 años o antes. La dosis recomendada oscila entre 45-50 mcg/kg/día administrado de forma subcutánea cada 7 días, se debe monitorizar cada 3-4 meses durante el primer año y posteriormente cada 4-6 meses. (28)

Insuficiencia ovárica: la actividad ovárica espontánea se ha descrito hasta en un 14% de las pacientes con fenotipo 45, X; esto resulta en que este mismo porcentaje de pacientes desarrollen cambios sexuales secundarios. El resto de las pacientes van a necesitar tratamiento sustitutivo hormonal con terapia combinada (estrógenos y progestágenos) para lograr adecuada telarca, maduración uterina y densidad ósea. Como tamizaje, a todas las pacientes se les debe medir el eje hipofisario a los 11 años de edad para confirmar hipogonadismo hipergonadotrófico, previo al inicio del tratamiento sustitutivo hormonal. (28)

El tratamiento de preferencia actualmente es con la aplicación transdérmica de 17-beta estradiol (parches) iniciando a los 11-12 años de edad; la aplicación usualmente es con parches que tengan de 14-25 mcg con aplicación cada séptimo a décimo cuarto día. La inducción puberal se logra con dosis de 3-7 mcg/día, con incrementos cada 6 meses hasta llegar a la dosis adulta (100 mcg/día) posterior a 2 a 3 años de tratamiento. La administración de progestágenos debe iniciarse al menos dos años posteriores al tratamiento con estrógenos, de manera que se disminuya el riesgo de neoplasia endometrial. (28)

Trastornos neurocognitivos: Las pacientes con síndrome de Turner, suelen no cursar con déficit intelectual, sin embargo, se conoce que existen ciertos dominios neurocognitivos y psicosociales que se afectan más que otros; entre ellos se encuentran: función ejecutora, percepción visuo-espacial, comprensión matemática y lectora, coordinación y aprendizaje motor. Algunas pacientes llegan incluso a manifestar algún grado del espectro autista, así como trastorno por déficit de atención e hiperactividad. Mientras más temprano se identifiquen las anomalías mejor podrán ser tratadas. (28)

Cardiovasculares: las anomalías cardiovasculares en el síndrome de Turner son bien conocidas; en conjunto con servicio de cardiología pediátrica, el tratamiento va dirigido a las manifestaciones clínicas que tengan las pacientes. Como directriz se debe seguir un protocolo ya establecido para la detección oportuna de estas manifestaciones, esto es, realizar un ecocardiograma transtorácico, así como radiografía de tórax y electrocardiograma en reposo al diagnóstico. Si no existe patología de riesgo (válvula aórtica bicúspide o coartación aórtica) el seguimiento deberá realizarse cada 5 años con ecocardiograma o cardiorresonancia magnética. A partir de la pubertad, medición de tensión arterial de forma anual y perfil lipídico con el mismo intervalo, pero a partir de los 18 años. (28)

OBJETIVOS

- 1)** Realizar una búsqueda bibliográfica extensa en una base de datos (MEDLINE) de artículos, sobre las manifestaciones orales con mayor prevalencia e incidencia en población pediátrica con síndrome de Turner.
- 2)** Exponer las anomalías orofaciales más comunes del síndrome de Turner descritas en la bibliografía y posteriormente presentarlas por frecuencia según edad.
- 3)** Relacionar las manifestaciones orofaciales del síndrome de Turner descritas en la literatura según frecuencia por genotipo

MATERIAL Y MÉTODOS.

A. Diseño.

- Se realizó un estudio de revisión de la literatura científica mediante la siguiente metodología. La base de datos utilizada fue Medline a través de Pubmed. La búsqueda se limitó a hallar artículos originales publicados entre 2005 – 2020 y escritos en inglés o español los cuales estuviesen indexados en revistas.

B. Estrategia de búsqueda.

- En la base de datos Medline se emplearon los términos del MeSH en inglés con las siguientes palabras clave, unidas entre ellas por operadores booleanos “And/Or”: “Turner syndrome”, “buccal”, “manifestations”, “oral”, “dental”, “features”, “monosomy”, “kariotype”, “45, X”, “46, XX” y “mosaicism”.

C. Selección de artículos.

- Tras realizar la primera búsqueda se identificaron 40 referencias, en una primera fase de elección se descartaron 24 artículos a partir de la revisión de los criterios de inclusión y por no ser relevantes para el objetivo de esta revisión. Con los siguientes criterios tomados en cuenta:

D. Criterios de inclusión.

- Artículos originales cualitativos y cuantitativos publicados en revistas científicas indexadas sobre: manifestaciones oro bucales del síndrome de Turner en pacientes pediátricos, características orales, características dentales, manifestaciones dentales sin intervención con hormona de crecimiento ni ortodoncia, estudios descriptivos, manifestaciones dependientes de genotipos, muestra mínima de 10 pacientes, no más de 15 años de antigüedad, únicamente en inglés o español.

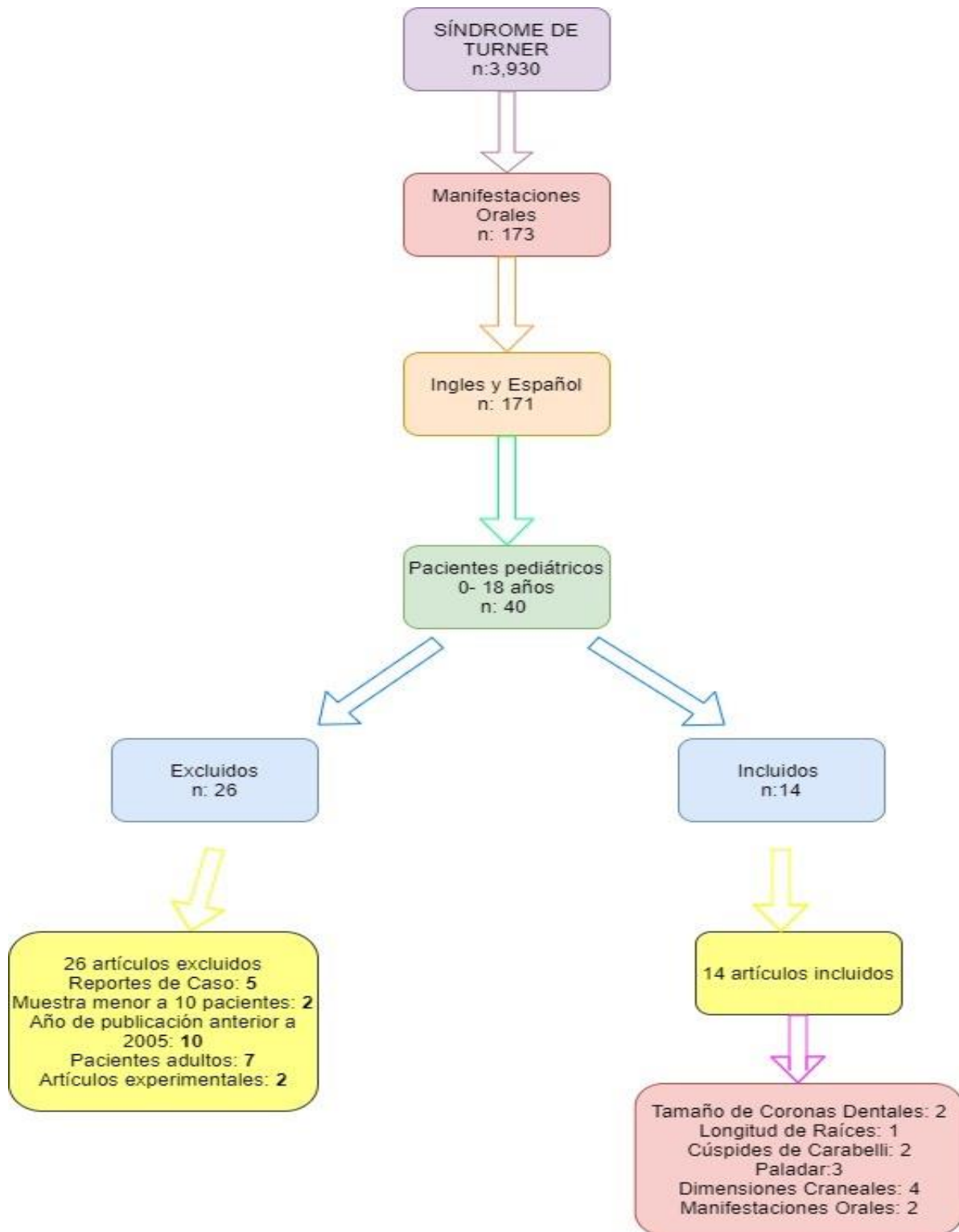
E. Criterios de exclusión.

- Artículos experimentales, prospectivos con medición de resultados posterior a intervención, pacientes adultos, manifestaciones extraorales, estudios de más de 15 años de haberse realizado, muestra menor a 10 pacientes, estudio escrito en otro idioma a los previamente comentados.

F. Análisis de los datos.

- Los datos obtenidos de los artículos restantes se realizaron en un formato de tablas con las principales variables a determinar: autores, año, revista, tipo de estudio, cantidad de la muestra, características observadas en los genotipos. Con esta información presentada en forma de tablas.

FLUJOGRAMA DE BÚSQUEDA EN LA BIBLIOTECA VIRTUAL DE PUBMED



RESULTADOS

Cabe destacar que encontré mucha evidencia en general de las manifestaciones clínicas, pero mi trabajo se centra en las manifestaciones orales que podemos

encontrar en pacientes pediátricos descartando aquellos estudios que habla de la población mayor de 18 años. No obstante, las 26 referencias fueron descartadas por que fueron publicados con una fecha mayor a la que incluimos en el estudio, otros artículos fueron descartados por el número de pacientes de muestra, pues mis asesores y yo consideramos que una muestra menor a 10 pacientes eran muy pocos para poder comparar las manifestaciones presentes, otros artículos que excluí a pesar de describir las manifestaciones fue reportes de caso ya que considero que el tomar de referencia a un solo paciente para generalizar manifestaciones no es ideal, los artículos que también fueron descartados son experimentales, refiriéndonos no utilizar información donde las pacientes son tratadas con diferentes protocolos pues pueden variar las manifestaciones dependiendo el tratamiento que se les proporcione y esto alterar los resultados.

El fenotipo de cada paciente de ST es variable por las diferencias de cariotipo y mosaicismo esto explica porque las pacientes expresan rasgos variables tan marcadas y algunas otras no son diagnosticadas con el síndrome (30%)

Se menciona que las deleciones más distales presentan un fenotipo más severo.

La importancia del odontólogo es identificar las características y morbilidad asociada más severas en las pacientes con ST

En la consulta odontológica es de importancia conocer la edad en la que fueron diagnosticadas con ST ya que dependerá del diagnóstico tardío la tendencia a presentar problemas sistémicos severos destacando las patologías en tejido óseo y sistema cardiovascular.

Los cuidados que se deben tener dependen del estado sistémico del paciente a tratar, conocer los resultados de BH, perfil tiroideo y QS, monitoreo de la presión arterial, requerimientos de profilaxis antibiótica en caso de problemas cardiovasculares o deficiencia inmunológica.

El tratamiento administrado en estos pacientes con hormona de crecimiento y estrógenos podrían proporcionar una mejoría en la densidad ósea sin conocer si esto conlleva a problemas más severos cardiovasculares o fracturas comunes en estos pacientes. (1)

Se dice que el uso de hormona de crecimiento beneficia a largo plazo mejoría en el desarrollo de las características craneofaciales. (1)

También podemos encontrar pacientes con manifestación de osteoporosis donde son manejados con bifosfonatos sistémicos para su mejoría; en estos pacientes debemos tener en consideración la osteonecrosis posterior a un tratamiento quirúrgico de los maxilares, en algunos casos donde la osteoporosis afecta, debemos moderar la fuerza con la que realizamos los procedimientos como extracciones dentales para evitar provocar fractura en los huesos de ambos maxilares. (1)

El paladar profundo y anomalías en el paladar se consideran características significativas de las pacientes con ST, la morfología del paladar puede incluir un paladar profundo, estrecho o presentar una combinación de estas, que si son relacionadas con alguna otra característica importante suele ser indicado el análisis de cariotipo para el diagnóstico de ST, como la presencia de OM en un 70% y una SNHL en 24% (2)

La doctora Rizell S. en 2013 (3) menciona que la distancia entre la lengua y el plano palatino en las pacientes con ST es mayor en comparación con una mujer que no presenta el síndrome la cual afirma que la posición de la lengua es baja y provoca un desbalance entre la presión de las mejillas y la lengua favoreciendo la presión relativa de las mejillas sobre el arco maxilar el cual por consecuencia se va haciendo estrecho y la mandíbula se va ensanchando por causa de la presión de la lengua y es aquí donde podemos encontrar pacientes con mordida cruzada posterior, una relación molar distal y overjet grande. (4)

Las dimensiones del arco dental en el cariotipo 45X/ 46 XX están cercanas a las dimensiones de mujeres sin ST en comparación con las pacientes con 45, X e isocromosoma sin embargo no hay estudio que mencione si existe alguna alteración significativa entre mujer con ST y sin este. (4)

Perkiömäki en 2008 menciona que el ancho del paladar se puede ver reducido visualmente por la presencia de crestas palatinas laterales, pero tener una altura normal. (5)

Perkiömäki y cols miden la posición de la lengua a través de un cefalograma lateral tomando como referencia la distancia entre el paladar y la superficie lingual desde la cara distal del primer molar superior. La altura y el ancho del paladar se midió en modelos de estudio haciendo un trazo en cada par de los OD de ambos lados de la arcada (caninos, primer y segundo premolar y primer molar) desde a parte más prominente y su margen gingival pretendiendo obtener el índice palatino (PI). (5)

Como resultado se obtiene que la lengua se encuentra en una posición más baja en las mujeres con ST a diferencia de un grupo control que en este caso eran las madres y hermanas de las mujeres con Síndrome de Turner estudiadas. También se observa que las crestas palatinas laterales se presentan en un tercio de las pacientes con ST reduciendo el ancho posterior del paladar. (5)

Se dice que el gen SHOX tiene cierto impacto en la morfología del arco dental y la altura palatina. (3)

En mujeres con Síndrome de Turner la base craneal se caracteriza por tener una longitud posterior más corta y un mayor ángulo de flexión y haciendo referencia sobre el gen SHOX; Dumanic en 2010(6) lo atribuye como el responsable de los cambios en la longitud de la base craneal durante la vida intrauterina y en la primera infancia (0-59 meses); mencionando que después de los 10 años de edad esta insuficiencia se manifiesta a través de la ausencia del crecimiento en la longitud esperada el cual se acompañará de retrognatismo.

Rizell (2013) coincide con Dumanic y con lo antes mencionado por diversos autores que la base craneal era más plana y la base craneal posterior era más corta, pues realiza un estudio donde compara la morfología craneofacial en los diferentes cariotipos del ST con referencia a un grupo control, esto en relación a que no se había hecho algún estudio donde se describiera cómo se manifestaba esta característica en los diferentes grupos de cariotipo. (7)

Rizell describe que el grupo mosaico (45, X/ 46, XX) presentaba una menor variación, el grupo de isocromosomas mostró una mayor diferencia al mosaico (45,X) pero menor que el mosaicismo quienes fueron el grupo con una mayor diferencia dentro de las medidas del grupo control teniendo como conclusión que la base craneal era más plana, la base craneal posterior más corta y la base craneal anterior fue más

larga comparada con el grupo control, por lo tanto demuestra que ambos maxilares se encuentran retrognáticos e inclinados hacia atrás pues el maxilar y la mandíbula se encontraron más cortos pero con una rama mandibular más larga (7)

Otra de las características significativas en mujeres con ST es la reducida medida y la alteración en el tamaño en ambas denticiones la cual se menciona se debe a una delgada capa de esmalte.

La capa de esmalte es determinada durante la fase secretora de la amelogénesis donde la proteína de amelogenina es secretada de los ameloblastos quienes forman la matriz del esmalte. (8)

El gen que codifica la amelogenina (AMELX) está localizado en el cromosoma X en su brazo corto (p-arm) (7) y la haploinsuficiencia conduce un espesor reducido de esmalte (9)

En las mujeres con ST los estudios indican que el ancho de los OD varía dependiendo del cariotipo

S. Rizell y cols en 2012 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. (7) En el cariotipo 45X/ 46,XX mosaico con células normales 46 XX el ancho de la corona tiende a estar menos afectado, mientras que la monosomía 45,X muestra una similitud en el ancho de la corona con mujeres sin ST. (9)

L.R. Horrocks y cols. coinciden con la dra Rizell pues realizan un estudio comparativo 3D de las dimensiones del grosor del esmalte entre mujeres con y sin ST, ellos toman como muestra los órganos dentarios central derecho, lateral izquierdo, primer premolar derecho y primer molar izquierdo, todos superiores, las medidas de referencia con O-G y M-D, demostrando que sí existe una variación en la dimensión del ancho del esmalte siendo menor en mujeres con ST. (9)

Por otra parte, Pentinpuro menciona que la altura de las coronas dentales puede verse afectada a un desgaste fisiológico durante el crecimiento, lo cual no puede ser medido en las pacientes con Síndrome de Turner ya no presentan una normoclusión, sin embargo, las mujeres con ST presentan una altura menor en todos sus órganos dentarios, aunque sin presentar signo de desgaste por lo que coincide con la alteración en tamaño de las coronas dentales probablemente afectado por el gen SHOX (10)

Fagella estudia un grupo de 25 pacientes con ST divididos en 3 grupos: grupo A dentición permanente, grupo B dentición mixta, grupo C dentición temporal, donde se mide la frecuencia de caries, el ancho M-D y V-L de los OD como la morfología alterada. (11)

Los resultados mostraron: hipoplasia del esmalte en un 40% de los órganos dentarios de las pacientes con ST, el diámetro de la corona M-D fue reducido en dentición permanente aproximadamente 1.4mm comparado con el grupo control analizado y menciona que existe una mayor incidencia de caries en la dentición permanente de estas pacientes. (11)

Fagella y cols consideran que la presencia de hipoplasia del esmalte puede deberse a la falta de oxígeno durante el desarrollo de las yemas dentales ya que las pacientes con ST presentan enfermedad cardíaca congénita hasta en un 30% y esto influye en la formación anómala del esmalte, lo cual provocaría un mayor riesgo a caries dental si no existe una atención temprana y que la reducción de diámetro en los dientes puede ser por una incorrecta excreción cualitativa y cuantitativa de esmalte provocado por la aberración del cromosoma X. (11)

El rasgo de Carabelli es un tubérculo accesorio en la cara mesial de la superficie palatina en los molares superiores. (12)

Nakayama menciona que cuando hay un germen dental de gran tamaño y el desarrollo de cúspides tempranas (M-V y M-L) con una distancia intercuspidea muy reducida entre ellas, da oportunidad de que las cúspides posteriores (D-V y D-L) sean más grandes y en ocasiones tenga espacio para la aparición de una cúspide extra en este caso cúspide de Carabelli y que en caso de las mujeres con ST pueden llegar a

no tener una o las dos cúspides distales pues carecen de un desarrollo y crecimiento completo. (13)

A esto se refiere que existen dos patrones a presentar en los molares superiores tanto en primer molar como en el segundo, donde podemos encontrar un patrón de 3 cúspides o un patrón de 4. En mujeres con ST; Nakayama describe que en el grupo con cariotipo de monosomía tienen menor frecuencia a presentar cúspide de Carabelli en el primer molar acompañada de una mayor frecuencia del patrón de 3 cúspides. (12)

En el segundo molar puede o no estar relacionada la aparición de cúspide de Carabelli y la cúspide disto-lingual (13)

Describe que la cúspide de Carabelli se presenta en un 59.3% de las mujeres con cariotipo 45, X, en un 56.3% en 45, X/ 46, XX y en un 33.3% del grupo de isocromosomas, sin embargo, en el grupo control se presentó en un 58% lo cual no puede decirse que la expresión de la cúspide de Carabelli es signo característico de ST. (13)

La última de las manifestaciones reportadas es la longitud corta en las raíces de los dientes en las mujeres con ST con cariotipo 45,X donde Pentinpuro menciona dentro de su investigación que los órganos dentarios eran generalmente afectados en longitud radicular con mayor sesgo en los incisivos superiores y al realizar la comparación entre este cariotipo y el mosaico existía una diferencia considerable únicamente en el órgano dentario 35 dentro de la arcada inferior, todo atribuyendo a los efectos del cromosoma sexual y/o autosomas (14)

DISCUSIÓN

Las revisiones empleadas en la elaboración del trabajo son publicaciones actuales tomadas del año 2005- 2020, sin embargo, hacen referencia a años anteriores desde 1988, lo que nos dice que el síndrome y sus características están estudiadas desde hace ya varios años sin ser descritas detalladamente. Las poblaciones estudiadas en estos artículos son principalmente finlandesas y croatas sin tener estudios realizados en México ni en población latina lo cual nos indica que la escasez de información es importante.

Se esperaría encontrar las mismas manifestaciones orales y craneofaciales en nuestra población pues al ser características cardinales de un síndrome no van a ser modificadas sin importar el grupo étnico

En relación con las publicaciones dentro de esta referencia bibliográfica las manifestaciones orales mayormente descritas son:

- 1) Disminución en el tamaño de la corona dental debido a una capa más delgada de esmalte.
- 2) Un arco palatino con una altura relativa normal, pero con un problema reducido en ancho (transversal) por lo que provoca una ilusión de un arco dental muy profundo que puede ser atribuida a la baja posición de la lengua.
- 3) Una base de cráneo posterior con una longitud más corta, un ángulo de flexión mayor y una base craneal plana dando como resultado ambos maxilares retrognáticos e inclinados hacia atrás todo atribuido a la manifestación de los genes del crecimiento.
- 4) El 40% de la población con síndrome de Turner que presentaba hipoplasia del esmalte se relacionaba con alguna anomalía cardíaca congénita.
- 5) Presencia de Cúspide de Carabelli que dependerá de la morfología y tamaño del molar.
- 6) Raíces cortas en forma generalizada, marcándose más con una menor longitud en el órgano dentario 35.

En la tabla 1 encontramos el análisis de los artículos estudiados en esta revisión donde podemos ver el nombre del artículo, la cantidad de pacientes que se tomaron para muestra y su división por cariotipo presente.

La distribución de población que presenta ST (tabla 1) nos habla de la relación que tenemos en los artículos descritos con la toma de muestra que se eligió para cada uno de ellos, de la cual son desarrolladas gráfica 1 y 2.

La gráfica 1 indica la población total por estudio y a gráfica 2 nos expone la distribución de pacientes totales con su agrupación por cariotipos presentados, notando que el cariotipo que presenta mayor población es la monosomía con el 70% de la muestra total.

la tabla 2 relaciona las manifestaciones orales que se describen en los artículos revisados, teniendo en la gráfica 3 la frecuencia de anomalías descritas por estudio, donde las alteraciones mayormente descritas son las anomalías craneofaciales que éstas incluyen la base de cráneo posterior con una longitud corta, ángulos de flexión más abiertos y una base craneal plana, describiendo unos arcos mandibulares retrognaticos con el 28% de las alteraciones totales.

Tomando como referencia la Guía de Práctica Clínica Europea (22) y la prevalencia de los diferentes genotipos realizamos una tabla comparativa con lo descrito en nuestro análisis donde afirmamos que el cariotipo de monosomía es el de mayor población, éste se reporta con el 40-50 de su población y en nuestro estudio se muestra con un total de 70%, seguida por mosaicismo donde encontré una variación pues mi estudio la muestra con un 8.4% del total de población y la guía menciona que es la segunda con mayor población con un porcentaje del 15-25%, isocromosoma se calcula con el 10-12% y en la población registrada en los artículos estudiados tuvo un total de 9.2% y entre otras se encuentra el 9.4%. (tabla 3)

Como objetivo esperábamos encontrar cuales eran las manifestaciones descritas por grupo de edad, sin embargo, no se cuenta con algún artículo que describa cómo se presentan estas alteraciones dependiendo de la edad del paciente pues aunque se toma población pediátrica para los diferentes estudios, se colocan las muestras de media para tomar la referencia lo cual nos imposibilita a agrupar las edades.

En nuestra revisión referenciamos 4 artículos donde la población estudiada no es clasificada bajo la división por cariotipos por lo que me imposibilita tener un tamaño de población real.

Al presentar alguna enfermedad sistémica de las que pueden asociarse al síndrome de Turner nos podemos encontrar con alguna complicación para realizar los tratamientos que se requieren en estas pacientes por lo que debemos efectuar una adecuada historia clínica ya que no es lo mismo tratar a una paciente con compromiso cardiovascular a una paciente que toma bifosfonatos.

CONCLUSIÓN

Un diagnóstico oportuno siempre va a beneficiar al paciente, es necesario saber qué tipo de cariotipo presenta nuestra paciente, así como las manifestaciones clínicas sistémicas ya que estas pueden traer afectaciones, así como variaciones de lo normal en la cavidad oral y nosotros saber que esperar y observar en un paciente y como poder darle la atención oportuna y evitar complicaciones.

Las manifestaciones orales no están descritas en total dentro de la Guía de Práctica Clínica Europea sin embargo están descritas aisladamente en diversos artículos de diferentes países por lo que podrían tomarse en cuenta para reportarse en una literatura de base.

La valoración odontológica por edad podemos recomendarlo en la dentición permanente donde se presentan y se pueden observar todas las manifestaciones esperadas en un síndrome de Turner. Ya que la literatura no describe manifestaciones en dentición temporal, sin embargo, se recomienda estar atento a una atención temprana.

El crecimiento corporal se ve detenido a temprana edad por lo que podemos observar las características descritas sin variación y tomar una muestra más apegada a lo real.

La literatura reportada es obtenida de países anglosajones principalmente, no tenemos artículos basados en nuestra población, lo cual debería ponernos a trabajar para tener datos de pacientes mexicanos y comparar con lo que encontramos en mujeres con este síndrome.

Me hubiera gustado poder realizar la revisión de pacientes con síndrome de Turner que hay en la clínica del Hospital para el Niño Poblano ya que teniendo esta información y la identificaciones de manifestaciones se podría hacer la comparación entre cariotipos y la incidencia de características mayormente presentadas, sin embargo me doy cuenta que la cantidad de pacientes es muy pequeña (14 niñas) pues es una población reducida y sin un rango de edad específico para poder realizar algún estudio y comparación, complicando cualquier estudio deseado.

BIBLIOGRAFÍA

1. TURNER, H. E. N. R. Y. H. (1938). A SYNDROME OF INFANTILISM, CONGENITAL WEBBED NECK, AND CUBITUS VALGUS1. *Endocrinology*, 23(5), 566-574. <https://doi.org/10.1210/endo-23-5-566>
2. Sybert, V. P., & McCauley, E. (2004). Turner's Syndrome. *New England Journal of Medicine*, 351(12), 1227-1238. <https://doi.org/10.1056/nejmra030360>
3. Gunther, D. F. (2004). Ascertainment Bias in Turner Syndrome: New Insights From Girls Who Were Diagnosed Incidentally in Prenatal Life. *PEDIATRICS*, 114(3), 640-644. <https://doi.org/10.1542/peds.2003-1122-I>
4. Gunther, D. F. (2004). Ascertainment Bias in Turner Syndrome: New Insights From Girls Who Were Diagnosed Incidentally in Prenatal Life. *PEDIATRICS*, 114(3), 640-644. <https://doi.org/10.1542/peds.2003-1122-I>
5. Säwendahl, L., & Davenport, M. L. (2000). Delayed diagnoses of Turner's syndrome: Proposed guidelines for change. *The Journal of Pediatrics*, 137(4), 455-459. <https://doi.org/10.1067/mpd.2000.107390>
6. Sylvén, L., Hagenfeldt, K., Bröndum-Nielsen, K., & von Schoultz, B. (1991). Middle-aged women with Turner's syndrome. Medical status, hormonal treatment and social life. *Acta Endocrinologica*, 125(4), 359-365. <https://doi.org/10.1530/acta.0.1250359>
7. Kim, H. K., Gottliebson, W., Hor, K., Backeljauw, P., Gutmark-Little, I., Salisbury, S. R., Racadio, J. M., Helton-Skally, K., & Fleck, R. (2011). Cardiovascular Anomalies in Turner Syndrome: Spectrum, Prevalence, and Cardiac MRI Findings in a Pediatric and Young Adult Population. *American Journal of Roentgenology*, 196(2), 454-460. <https://doi.org/10.2214/ajr.10.4973>
8. Friedman, J. M. (2001). Book Review Management of Genetic Syndromes Edited by Suzanne B. Cassidy and Judith E. Allanson. 554 pp., illustrated. New York, John Wiley, 2001. \$135. 0-471-31286-X. *New England Journal of Medicine*, 345(6), 472-473. <https://doi.org/10.1056/nejm200108093450621>
9. Ross, J., Zinn, A., & McCauley, E. (2000). Neurodevelopmental and psychosocial aspects of Turner syndrome. *Mental Retardation and Developmental Disabilities Research Reviews*, 6(2), 135-141. [https://doi.org/10.1002/1098-2779\(2000\)6:2<135::AID-MRDD8>3.0.CO;2-K](https://doi.org/10.1002/1098-2779(2000)6:2<135::AID-MRDD8>3.0.CO;2-K)
10. Ross, J. L., Stefanatos, G., Roeltgen, D., Kushner, H., & Cutler, G. B. (1995). Ullrich-Turner syndrome: Neurodevelopmental changes from childhood through adolescence. *American Journal of Medical Genetics*, 58(1), 74-82. <https://doi.org/10.1002/ajmg.1320580115>
11. Berch, D. B., & Bender, B. G. (2019). *Sex Chromosome Abnormalities And Human Behavior*. Amsterdam University Press.
12. MCCAULEY, E. L. I. Z. A. B. E. T. H., FEUILLAN, P. E. N. E. L. O. P. E., KUSHNER, H. A. R. V. E. Y., & ROSS, J. U. D. I. T. H. L. (2001). Psychosocial Development in Adolescents with Turner Syndrome. *Journal of Developmental*

- & *Behavioral Pediatrics*, 22(6), 360-365. <https://doi.org/10.1097/00004703-200112000-00003>
13. Rovet, J., & Ireland, L. (1994). Behavioral Phenotype in Children with Turner Syndrome. *Journal of Pediatric Psychology*, 19(6), 779-790. <https://doi.org/10.1093/jpepsy/19.6.779>
 14. Elsheikh, M., Dunger, D. B., Conway, G. S., & Wass, J. A. H. (2002). Turner's Syndrome in Adulthood. *Endocrine Reviews*, 23(1), 120-140. <https://doi.org/10.1210/edrv.23.1.0457>
 15. Sybert, V. P. (1998). Cardiovascular Malformations and Complications in Turner Syndrome. *Pediatrics*, 101(1), e11. <https://doi.org/10.1542/peds.101.1.e11>
 16. Gotzsche, C. O., Krag-Olsen, B., Nielsen, J., Sorensen, K. E., & Kristensen, B. O. (1994). Prevalence of cardiovascular malformations and association with karyotypes in Turner's syndrome. *Archives of Disease in Childhood*, 71(5), 433-436. <https://doi.org/10.1136/adc.71.5.433>
 17. Curry, C. J. R. (2001). The Management of Genetic Syndromes, edited by Suzanne B. Cassidy and Judith E. Allanson. *American Journal of Medical Genetics*, 103(4), 350. <https://doi.org/10.1002/ajmg.1563>
 18. Modi, D. N. (2003). Accelerated germ cell apoptosis in sex chromosome aneuploid fetal human gonads. *Molecular Human Reproduction*, 9(4), 219-225. <https://doi.org/10.1093/molehr/gag031>
 19. Elsheikh, M., Wass, J. A. H., & Conway, G. S. (2001). Autoimmune thyroid syndrome in women with Turner's syndrome-the association with karyotype. *Clinical Endocrinology*, 55(2), 223-226. <https://doi.org/10.1046/j.1365-2265.2001.01296.x>
 20. GERMAIN, E. M. I. L. Y. L., & PLOTNICK, L. E. S. L. I. E. P. (1986). Age-related Anti-thyroid Antibodies and Thyroid Abnormalities in Turner Syndrome. *Acta Paediatrica*, 75(5), 750-755. <https://doi.org/10.1111/j.1651-2227.1986.tb10285.x>
 21. Mathisen, B., Reilly, S., & Skuse, D. (2008). ORAL-MOTOR DYSFUNCTION AND FEEDING DISORDERS OF INFANTS WITH TURNER SYNDROME. *Developmental Medicine & Child Neurology*, 34(2), 141-149. <https://doi.org/10.1111/j.1469-8749.1992.tb14980.x>
 22. Gravholt, C. H., Andersen, N. H., Conway, G. S., Dekkers, O. M., Geffner, M. E., Klein, K. O., Lin, A. E., Mauras, N., Quigley, C. A., Rubin, K., Sandberg, D. E., Sas, T. C. J., Silberbach, M., Söderström-Anttila, V., Stochholm, K., van Alfen-van derVelden, J. A., Woelfle, J., Backeljauw, P. F., & _ . (2017). Clinical practice guidelines for the care of girls and women with Turner syndrome: proceedings from the 2016 Cincinnati International Turner Syndrome Meeting. *European Journal of Endocrinology*, 177(3), G1-G70. <https://doi.org/10.1530/eje-17-0430>
 23. Rizell, S., Kjellberg, H., Dietz, W., Norén, J. G., & Lundgren, T. (2010). Altered inorganic composition of dental enamel and dentin in primary teeth from girls

- with Turner syndrome. *European Journal of Oral Sciences*, 118(2), 183-190. <https://doi.org/10.1111/j.1600-0722.2010.00718.x>
24. Kusiak, A., Sadlak-Nowicka, J., Limon, J., & Kochańska, B. (2008). The frequency of occurrence of abnormal frenal attachment of lips and enamel defects in Turner syndrome. *Oral Diseases*, 14(2), 158-162. <https://doi.org/10.1111/j.1601-0825.2007.01366.x>
25. Gravholt, C. H. (2017). New international clinical practice guidelines for the care of girls and women with turner syndrome. *Endocrine Abstracts*, 177-179. <https://doi.org/10.1530/endoabs.49.gs1.1>
26. Corrêa, S. C., Rocha, M. N., Richeti, F., Kochi, C., Silva e Lima, L. A., Magalhães, M., & Longui, C. A. (2014). Neonatal detection of Turner syndrome by real-time PCR gene quantification of the ARSE and MAGEH1 genes. *Genetics and Molecular Research*, 13(4), 9068-9076. <https://doi.org/10.4238/2014.october.31.22>
27. Murdock, D. R., Donovan, F. X., Chandrasekharappa, S. C., Banks, N., Bondy, C., Muenke, M., & Kruszka, P. (2017). Whole-Exome Sequencing for Diagnosis of Turner Syndrome: Toward Next-Generation Sequencing and Newborn Screening. *The Journal of Clinical Endocrinology & Metabolism*, 102(5), 1529-1537. <https://doi.org/10.1210/jc.2016-3414>
28. Shankar, R. K., & Backeljauw, P. F. (2017). Current best practice in the management of Turner syndrome. *Therapeutic Advances in Endocrinology and Metabolism*, 9(1), 33-40. <https://doi.org/10.1177/2042018817746291>

Bibliografía de resultados

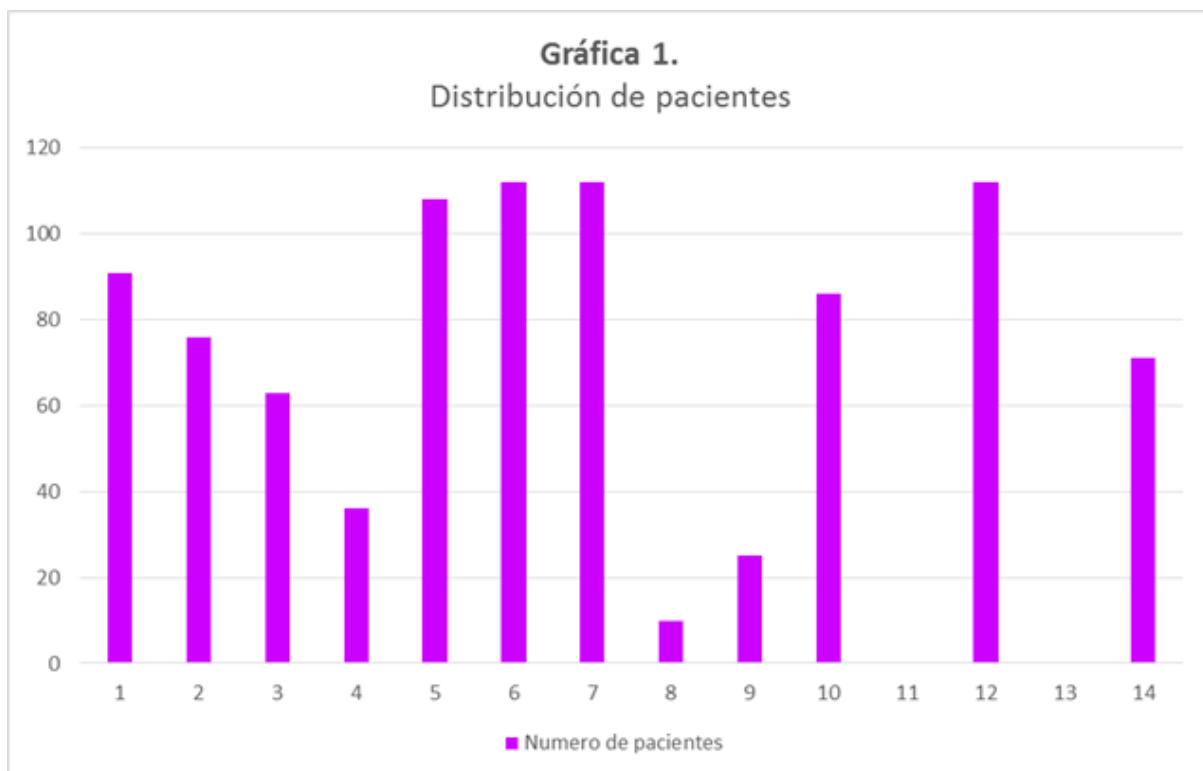
1. Ortiz Contreras, J., Nakagoshi Cepeda, S., & Martínez González, G. (2017). Enfoque odontológico del Síndrome de Turner.. *Revista Mexicana De Estomatología*, 4(2), 27-37. Recuperado de <https://www.remexesto.com/index.php/remexesto/article/view/153/276>
2. Makishima, T., King, K., Brewer, C. C., Zalewski, C. K., Butman, J., Bakalov, V. K., Bondy, C., & Griffith, A. J. (2009). Otolaryngologic markers for the early diagnosis of Turner syndrome. *International Journal of Pediatric Otorhinolaryngology*, 73(11), 1564-1567. <https://doi.org/10.1016/j.ijporl.2009.08.005>
3. Rizell S, Barrenäs M.L., Sobocki. (2013, febrero 8). Palatal height and dental arch dimensions in Turner syndrome karyotypes . *European Journal of Orthodontics* , 35, 841- 847. 2020 julio, De PubMed Base de datos.
4. Perkiömäki M.R, Kyrkanides S., Niinimaa A., Alvesalo L. (2005) The relationship of distinct craniofacial features between Turner syndrome females and their parents. *European Journal of Orthodontics* 27: 48-52
5. Perkiomaki, M. R., & Alvesalo, L. (2008). Palatine ridges and tongue position in Turner syndrome subjects. *The European Journal of Orthodontics*, 30(2), 163-168. <https://doi.org/10.1093/ejo/cjm118>

6. Dumancic, J., Kaic, Z., Varga, M. L., Lauc, T., Domic, M., Milosevic, S. A., & Brkic, H. (2010). Characteristics of the craniofacial complex in Turner syndrome. *Archives of Oral Biology*, 55(1), 81-88. <https://doi.org/10.1016/j.archoralbio.2009.10.008>
7. Rizell, S., Barrenas, M.-L., Andlin-Sobocki, A., Stecksén-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>
8. Rizell S, Barrenäs M L, Andlin -Sobocki A, Stecksén- Blicks C, Kjellberg H 2012 Turner syndrome isochromosome karyotype correlates with decreased dental crown width. *European Journal of Orthodontics* 34: 213-218
9. Koppe T, Meyer G, Alt KW: 2009 Comparative Dental Morphology. *Front Oral Biol. Basel, Karger*, 13: 148-152.
10. Pentinpuro, R. H., Lähdesmäki, R. E., Niinimaa, A. O., Pesonen, P. R. O., & Alvesalo, L. J. (2014). Crown heights in the permanent teeth of 45,X and 45,X/46,XX females. *Acta Odontologica Scandinavica*, 72(8), 908-916. <https://doi.org/10.3109/00016357.2014.921327>
11. Faggella, A., Guadagni, M. G., Cocchi, S., Tagariello, T., & Piana, G. (2006). Dental features in patients with Turner syndrome. *European journal of paediatric dentistry*, 7(4), 165–168.
12. Nakayama, M., Lähdesmäki, R., Niinimaa, A., & Alvesalo, L. (2015). Molar morphology and the expression of Carabelli's trait in 45,X females. *American Journal of Human Biology*, 27(4), 486-493. <https://doi.org/10.1002/ajhb.22674>
13. Nakayama, M., Kondo, O., Pesonen, P., Alvesalo, L., & Lähdesmäki, R. (2018). Influence of long and short arms of X chromosome on maxillary molar crown morphology. *PLOS ONE*, 13(11), e0207070. <https://doi.org/10.1371/journal.pone.0207070>
14. Pentinpuro, R. H., Lähdesmäki, R. E., & Alvesalo, L. J. (2012). Root lengths in the permanent teeth of 45,X females. *Acta Odontologica Scandinavica*, 71(3-4), 778-785. <https://doi.org/10.3109/00016357.2012.734399>

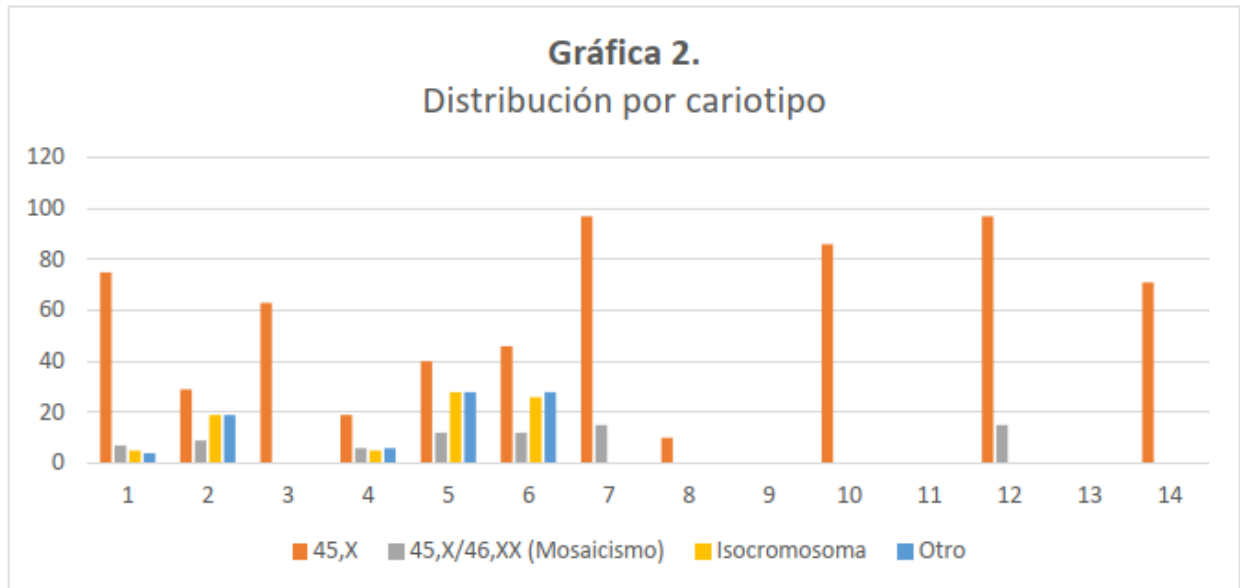
ANEXOS

	Artículo	Autor principal	Número de pacientes	45,X	45,X/46,XX (Mosaicismo)	Isocromosoma	Otro
1	Otolaryngologic markers for the early diagnosis of Turner syndrome	T. Makishima	91	75	7	5	4
2	Palatal heigt and dental arch dimensions in Turner syndrome karyotypes.	S. Rizell	76	29	9	19	19
3	The relationship of distinct craniofacial features between Turner syndrome females and their parents	M. Perkiomaki	63	63	0	0	0
4	Characteristics of the craniofacial complex in Turner syndrome	J. Dumancic	36	19	6	5	6
5	45,X/46,XX karyotype mitigates the aberrant craniofacial morphology in Turner syndrome	S. Rizell	108	40	12	28	28
6	Turner syndrome isochromosome karyotype correlates with decreased dental crown width	S. Rizell	112	46	12	26	28
7	Crown heights in the permanent teeth of 45,X and 45,X/46,XX females	R. Pentinuro	112	97	15	0	0
8	A Three-Dimensional Comparison of the Modifying Effects of Familial Genetic Contribution in Turner Syndrome	L. Horrocks	10	10	0	0	0
9	Dental features in patients with Turner syndrome	A. Faggella	25	0	0	0	0
10	Molar Morphology and the Expression of Carabelli's Trait in 45,X Females	M. Nakayama	86	86	0	0	0
11	Influence of long and short arms of X chromosome on maxillary molar crown morphology* (misma poblacion de estudio previo)	M. Nakayama	0	0	0	0	0
12	Root lengths in the permanent teeth of 45,X females	R. Pentinuro	112	97	15	0	0
13	Enfoque odontológico del Síndrome de Turner	J. Ortiz	0	0	0	0	0
14	Palatine ridges and tongue position in Turner syndrome subjects	M. Perkiomaki	71	71	0	0	0
		Total	902	633	76	83	85
		Porcentaje	100%	70%	8.4%	9.2%	9.4%

Tabla 1. Relación de artículos revisados, autor, muestra total de pacientes con ST, clasificación por genotipo y cantidad de pacientes que integran estos grupos, en rojo se encuentran los artículos que no especifican qué tipo de cariotipo es población muestra. Al final de la tabla se muestra la población en porcentaje de cada grupo.



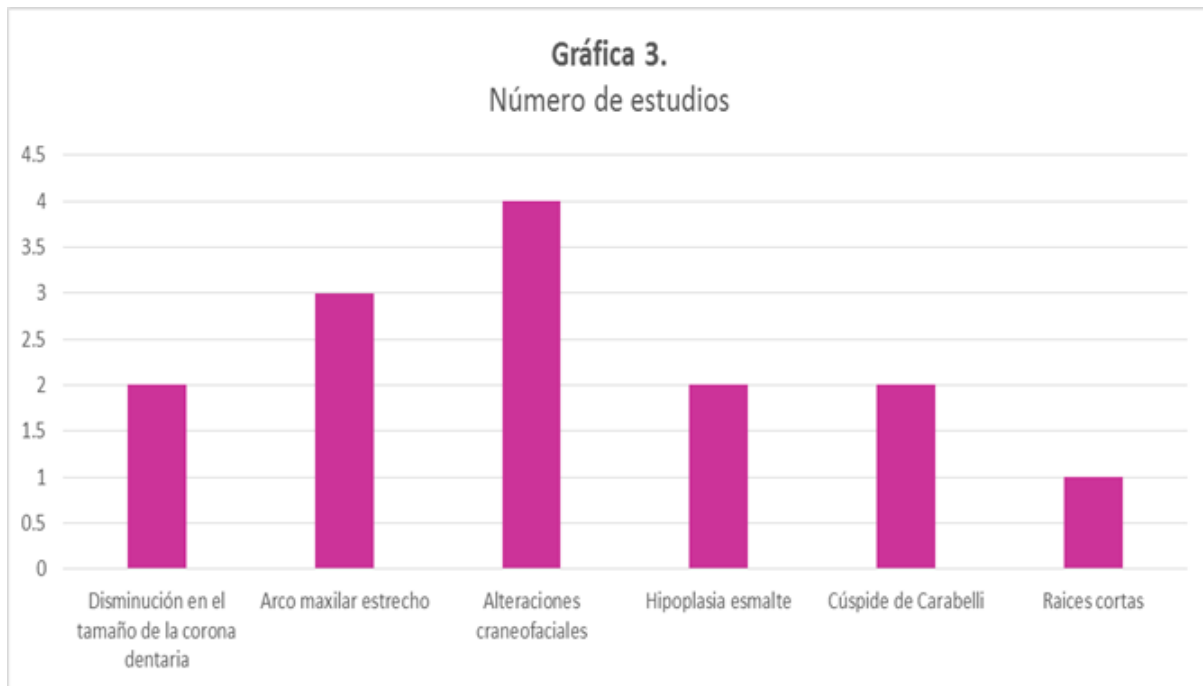
Gráfica 1. Distribución de pacientes, se enumeran de manera horizontal los artículos estudiados y verticalmente se encuentra la cantidad de población que toma como muestra cada uno de ellos. El número 11 y 13 utilizan población muestra de artículos analizados anteriormente



Gráfica 2. Distribución por cariotipo. Enumera horizontalmente los artículos estudiados, y verticalmente la cantidad de pacientes agrupados por cariotipo. El artículo 9, no agrupa por genotipo su muestra. El artículo 11 utiliza la misma población que el artículo 10. El artículo 13 no menciona la cantidad de pacientes que estudiaron.

Anomalías	Número de estudios	Porcentaje
Disminución en el tamaño de la corona dentaria	2	14%
Arco maxilar estrecho	3	21%
Alteraciones craneofaciales	4	28%
Hipoplasia esmalte	2	14%
Cúspide de Carabelli	2	14%
Raíces cortas	1	7%
Total	14	100%

Tabla 2. Anomalías orofaciales. Relación de las características reportadas y la cantidad de artículos que hablan de estas y relación de su porcentaje.



Gráfica 3. Anomalías reportadas. horizontalmente se encuentran las características que se mencionan en los artículos estudiados, verticalmente el número de artículos que las mencionan

Correlación características	Guía de práctica clínica	Estudio bibliográfico
Monosomía	40-50%	70%
Mosaicismo	15-25%	8.4%
Isocromosomía	10-12%	9.2%
Otras	10%	9.4%

Tabla 3. Comparación por cariotipos. La Guía Práctica Clínica Europea muestra una relación de población que presenta cada cariotipo en porcentaje el cual se compara con la población distribuida en cada grupo en los artículos estudiados

Fecha: _____

Consentimiento Informado

“Manifestaciones orales en pacientes Pediátricos con Síndrome de Turner, una revisión de la literatura”

El propósito de esta ficha de consentimiento es proveer a los participantes en esta investigación con una clara explicación de la naturaleza de la misma, 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 Carolina Iturbe Alarcón**.

El apoyo solicitado a los participantes consiste en la toma de fotografías clínicas de las manifestaciones corporales, intraorales y extraorales del síndrome de Turner, así como la exploración de la cavidad bucal en un tiempo aproximado de 30 minutos.

La participación en este estudio es **estrictamente voluntaria**. La información que se recoja será confidencial y no se usará para ningún otro propósito fuera de los de esta investigación. Las fotografías serán codificadas usando un número de identificación y 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 ninguna forma.

Yo _____ (madre, padre o tutor) acepto que mi hija _____ participe en esta estudio de investigación, conducida por **Mariana Carolina Iturbe Alarcón**.

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 corporales 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.

Entiendo que una copia de esta ficha de consentimiento me será entregada, y que puedo pedir información sobre los resultados de este estudio cuando este haya concluido. De tener preguntas sobre mi participación en este estudio, puedo contactar a **Mariana Carolina Iturbe Alarcón** al teléfono **2223484166**.

Nombre del Participante Firma del participante

Nombre del Padre o Tutor firma del tutor