

Rehabilitación dental de paciente con asociación de VACTERL: caso clínico pediátrico

KAREN PORTOCARRERO REYES¹, TANIA LIRA URBINA², MARTHA PATRICIA NIETO SÁNCHEZ², ÁLVARO GARCÍA PÉREZ²

¹Alumna de segundo año. ²Profesor de la especialización en Estomatología Pediátrica. Facultad de Estudios Superiores Iztacala UNAM. México

RESUMEN

Introducción: la asociación VACTERL es una asociación no aleatoria de defectos congénitos que afecta a múltiples estructuras anatómicas.

Caso clínico: paciente femenino de 3 años y 4 meses de edad con diagnóstico de asociación de VACTERL acudió a la clínica de la especialización en Estomatología Pediátrica de la FES-I para llevar a cabo una rehabilitación dental integral.

Discusión: se debe brindar más información acerca del cuidado bucal a los padres de los pacientes que comúnmente están bajo tratamiento médico, en este caso la asociación de VACTERL en donde los pacientes pueden pasar largas estancias hospitalarias por las intervenciones quirúrgicas a los que son sometidos.

PALABRAS CLAVE: Asociación. VACTERL. Rehabilitación.

ABSTRACT

Introduction: VACTERL association is a nonrandom association of birth defects that affects multiple anatomical structures.

Case report: the case is presented of a female patient aged three years and four months with a diagnosis of VACTERL association who came to the clinic for general dental rehabilitation.

Discussion: more information about oral care should be provided to the parents of patients who are generally under medical treatment, in this case for VACTERL association. Patients can spend long periods in hospital due to surgical interventions to which they are subjected.

KEYWORDS: Association. VACTERL. Rehabilitation.

INTRODUCCIÓN

Cuando una condición se define como una “asociación”, significa que esta se compone de una serie de características específicas que ocurren más a menudo de lo que se esperarían debido al azar, pero sin que haya una causa específica (1).

La asociación VACTERL es un conjunto de malformaciones congénitas que tiene una baja prevalencia aproximadamente de 1 por cada 10 000 a 40 000 nacidos vivos (2,3).

Algunos estudios han demostrado que los hombres pueden verse afectados con más frecuencia que las mujeres, pero no se ha determinado ninguna relación con alguna región geográfica o grupo étnico específico (4).

La asociación VACTERL toma su nombre del acrónimo que corresponde a malformaciones congénitas que se presentan característicamente: malformaciones Vertebrales, atresia Anal, anomalías Cardiovasculares, fístula Traqueoesofágica, atresia Esofágica, malformaciones Renales y displasia de las extremidades como el hueso radial (1,5).

Recibido: 19/10/2021 • Aceptado: 11/02/2022

Portocarrero Reyes K, Lira Urbina T, Nieto Sánchez MP, García Pérez A. Rehabilitación dental de paciente con asociación de VACTERL: caso clínico pediátrico. *Odontol Pediatr* 2022;30(1):45-51

No se sabe cuál es la causa de la asociación VACTERL y no se ha identificado una anomalía específica o que esté presente en todos los pacientes con la asociación VACTERL (6). En casos muy raros se han encontrado anomalías cromosómicas y alteraciones (mutaciones) en los genes *F GF8, HOXD13, ZIC3, PTEN, FANCB, FOXF1* y *TRAP1* (7,8) y en el ADN mitocondrial. Para pacientes con la asociación VACTERL, el riesgo de que se repita ya sea en un hermano o en un hijo es usualmente cerca de 1 % (1 en 100) (6).

CASO CLÍNICO

Paciente femenino de tres años cuatro meses de edad, con un peso de 11,400 kg y una talla de 96 cm que acudió a la clínica de especializaciones Naucalpan al área de estomatología pediátrica. El motivo de la consulta que refiere el padre fue: “arreglar los dientes que se le caen ya que se los han arreglado, pero se le rompen”. Antes de realizar la historia clínica a la paciente, se obtuvo la autorización por medio del consentimiento informado.

Al realizar la historia clínica el padre refirió como antecedentes patológicos familiares que la madre fue diagnosticada con síndrome de hemólisis, elevación de enzimas hepáticas, trombocitopenia (HELLP) durante la semana 36 del embarazo y tuvo tres episodios de infección en vías urinarias tratadas con antibióticos.

La paciente nació a la semana 37 con un APGAR de 5/9, fue diagnosticada con ano imperforado y fue sometida a tres cirugías durante el periodo de 2016-2018 debido a su diagnóstico ya mencionado, y presenta incontinencia fecal y urinaria. A los 8 meses de edad se le diagnosticó agenesia renal izquierda, un foramen oval de 5 mm en el corazón que más tarde se definió como foramen fisiológico, también presentó epilepsia mioclónica medicada con vigabatrina 52 mg/día, clonazepam 2,5 mg y presenta displasia del hueso radial en ambas manos.

Debido a los antecedentes observados fue remitida al departamento de genética del IMSS Hospital la Raza por sospecha de asociación de VACTERL; posteriormente fue confirmado el diagnóstico.

EXPLORACIÓN EXTRAORAL

Paciente cara ovalada, frente amplia, cejas pobladas, pelo fino y abundante, complexión delgada con desarrollo psicomotor y crecimiento normal.

EXPLORACIÓN INTRAORAL

Debido a las características de comportamiento de la paciente a causa de sus recurrentes ingresos hospitalarios, se emplearon diversas técnicas de manejo de conducta durante las citas.

En la primera cita a la exploración intraoral se utilizó a cada momento la técnica decir-mostrar-hacer, mostrándole el instrumental con el que trabajaríamos. Durante el examen

clínico la paciente se mostró cooperadora, utilizando también la técnica de refuerzo positivo y desensibilización.

En la exploración intraoral se observa la dentición primaria completa con línea media inferior desviada 3 mm a la derecha con planos terminales mesiales.

Presenta lesiones cavitadas (ICDAS 06) en los órganos dentarios (OD) 52 y 62 de los cuales se tomó una radiografía dentoalveolar, en los OD 51-61 presenta residuos de material restaurador previo sin presencia de caries en los OD 53-55, 63-65, 74-75 y 85, lesiones incipientes de caries (ICDAS 02 y 03) OD 84 (Fig. 1).

Durante el interrogatorio de alimentación, y de acuerdo con los datos que proporciona el padre, se observa el consumo abundante y frecuente de carbohidratos y horarios no establecidos de comida.

Dentro de los factores de riesgo de la paciente podemos encontrar que presenta restauraciones en mal estado, fose-tas y fisuras profundas, lesiones cariosas por caries y es una paciente sistémicamente comprometida, además de llevar una dieta alta en carbohidratos.

Se pudo notar una buena cooperación por parte de la paciente, aunque el único problema fue establecer comunicación con la misma ya que se mostraba muy tímida.

Antes de comenzar con la parte de rehabilitación se le pidió al padre una interconsulta con el pediatra de la paciente para corroborar que el estado de salud estuviera en óptimas condiciones, la respuesta que se obtuvo fue que se podían realizar los tratamientos sin problema alguno y solo se hizo la recomendación de que las citas fueran por la mañana dado que la paciente realiza la toma de la vigabatrina a las 7 a.m.; también cabe mencionar que la paciente no ha presentado ninguna crisis de epilepsia desde los 8 meses de edad.

El plan de tratamiento se inició con la detección de *bio-film* utilizando gel *tri-plaque* para identificar las zonas donde existe una deficiencia en el cepillado mostrándole al padre los resultados e instruyéndolo sobre la importancia y el uso correcto de la técnica de cepillado, así como el uso del cepillo y pasta adecuada para cumplir su protocolo de higiene bucal. Posteriormente se realizó profilaxis dental (Fig. 2).



Figura 1. Fotografías intraorales iniciales y radiografía inicial de la paciente.

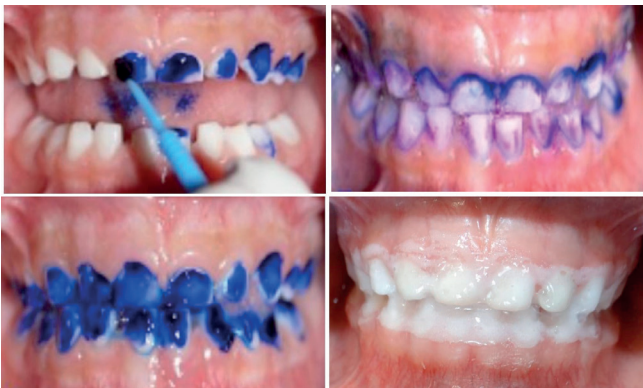


Figura 2. Detección de biofilm y remineralización.

Más tarde se establecieron tres sesiones de remineralización con (Clinpro™ XT Varnish) previas a iniciar la rehabilitación operatoria; se realizaron una cada semana y esto nos ayudó a la desensibilización de la paciente para que se fuera familiarizando con el entorno de la clínica.

Se inició la rehabilitación y se colocaron selladores de foseas y fisuras en los OD 54,55,64,65,74,75 y 85; posteriormente se realizó una restauración con ionómero de vidrio en el OD 84, se retiraron los residuos de las antiguas restauraciones de los OD 51 y 61 y se colocó el (Clinpro™ XT Varnish). Por último, se realizaron pulpectomías y coronas de resina en OD 52 y 62 tomando radiografía final para comprobar el estado de las pulpectomías (Fig. 3).

Para finalizar hubo tres sesiones más de remineralización con (Clinpro™ XT Varnish) y se reforzó el protocolo de limpieza con el padre estableciendo un plan preventivo el cual incluye la técnica de cepillado previamente indicada, uso de hilo dental y acudir a sus citas trimestrales de revisión odontológica.



Figura 3. Fotografías intraorales y radiografía al término del tratamiento odontológico.

DISCUSIÓN

La asociación de VACTERL es poco frecuente en la población, es una condición que involucra la presencia de múltiples anomalías congénitas (9) y que puede afectar negativamente la calidad de vida. Kassa y cols., en un estudio de casos y controles que incluyó 40 pacientes, encontraron un impacto negativo en el bienestar psicológico de los pacientes con VACTERL (10), por lo que para poder mejorar el pronóstico de estos pacientes es indispensable realizar un diagnóstico oportuno.

Asimismo, la salud bucal en estos pacientes es complicada debido a que presentan mala higiene bucal, caries y maloclusiones entre otras, que podrían tener un impacto negativo en su calidad de vida. En la literatura son escasas las investigaciones que reportan las condiciones de salud bucal en pacientes con asociación VACTERL. En un caso clínico reportado por Yiğit y cols., se observó que el paciente presentaba respiración bucal y un pH salival de 7.6, además de una mala higiene bucal y alta ingesta de carbohidratos (11). Por lo tanto, es importante realizar actividades de atención dental, actividades preventivas como técnica de cepillado y aplicaciones de fluoruros con el objetivo de disminuir la prevalencia de caries dental y mejorar la salud bucal de la población con VACTERL.

Por otra parte, los niños con VACTERL presentan varias dificultades; una de ellas es la dificultad para comer debido a las anomalías que presentan estos pacientes, por lo que después de ingerir los alimentos necesitan ayuda con la higiene bucal, además de remineralizaciones tópicas con tratamientos con fluoruros para prevenir y disminuir la presencia de lesiones incipientes y cavitadas. Todas estas actividades de prevención son llevadas a cabo por el odontopediatra, además de un manejo multidisciplinario, con el objetivo de mejorar la calidad de vida del paciente con VACTERL.

Por último, es importante mencionar que tanto los niños como los padres necesitan apoyo adicional. Este conocimiento adquirido es valioso a la hora de asesorar a los padres sobre el pronóstico de los niños con asociación VACTERL (12).

CONCLUSIÓN

Los pacientes pediátricos con afecciones como la asociación de VACTERL, desde su nacimiento, están en constantes tratamientos médicos que van desde visitas periódicas a hospitales, diversos análisis clínicos, hasta tratamientos quirúrgicos desde sus primeros días de vida (13), por lo que la salud dental en algunos casos es descuidada en gran parte por desinformación de los padres respecto a este tema, como fue el caso de nuestra paciente en el que su padre nos expuso su desconocimiento en cuanto al cuidado dental de su hija.

Por lo tanto, nuestra responsabilidad como personal de salud bucal es trabajar de manera integral con el equipo médico para poder salvaguardar en todos aspectos la salud de nuestros pacientes.

En el caso de nuestra paciente se le brindó al padre la información necesaria para poder mantener en óptimas condiciones todo el trabajo de rehabilitación que llevamos a cabo, así como para mejorar hábitos alimenticios y de higiene bucal.

CORRESPONDENCIA:

Karen Portocarrero Reyes
 Facultad de Estudios Superiores Iztacala UNAM
 Av. De Los Barrios 1, Los Reyes Iztacala
 Hab. Los Reyes Iztacala Barrio de los Árboles/Barrio de los Héroe
 54090 Tlalnepantla de Baz, Méx., México
 e-mail: portocarrero_karen@outlook.com

BIBLIOGRAFÍA

1. Ávila-Iglesias, MC, Rojas-Maruri, CM. Asociación VACTERL. Presentación de un caso en sesión anatómico-patológica y consideraciones generales. *Acta Pediátrica de México* 2017;38(5):330-6.
2. Castori M. VACTERL Association. National Organization for Rare Disorders. Available from: <https://rarediseases.info.nih.gov/espanol/12672/asociacion-vacterl/cases/61913>
3. Solomon BD. VACTERL/VATER Association. *Orphanet J Rare Dis* 2011;6:56.
4. Nakamura Y, Kikugawa S, Seki S, Takahata M, Iwasaki N, Terai H, et al. PCSK5 mutation in a patient with the VACTERL association. *BMC Res Notes* 2015;8:228.
5. Bartels E, Schulz AC, Mora NW, Pineda-Alvarez DE, Wijers CHW, Marcellis CM, et al. VATER/VACTERL association: identification of seven new twin pairs, a systematic review of the literature, and a classical twin analysis. *Clin Dysmorphol* 2012;21(4):191-5.
6. Solomon BD, Bear KA, Kimonis V, de Klein A, Scott DA, Shaw-Smith C, et al. Clinical geneticists' views of VACTERL/VATER association. *Am J Med Genet A* 2012;158A(12):3087-100.
7. Shaw-Smith C. Oesophageal atresia, tracheo-oesophageal fistula, and the VACTERL association: review of genetics and epidemiology. *J Med Genet* 2006;43(7):545-54.
8. Reutter H, Hilger AC, Hildebrandt F, Ludwig M. Underlying genetic factors of the VATER/VACTERL association with special emphasis on the "Renal" phenotype. *Pediatr Nephrol* 2016;31(11):2025-33.
9. Lubinsky M. The VACTERL association: mosaic mitotic aneuploidy as a cause and a model. *J Assist Reprod Genet.* 2019;36(8):1549-1554.
10. Kassa AM, Dellenmark-Blom M, Thorsell Cederberg J, Engvall G, Engstrand Lilja H. Children and adolescents with VACTERL association: health-related quality of life and psychological well-being in children and adolescents and their parents. *Qual Life Res* 2020;29(4):913-24.
11. Yiğit T, Kırzioğlub Z, Alparb R. VACTERL syndrome: different dental findings. *Turkish Journal of Health Science and Life* 2021;4(1):7-10.
12. Tan Tanny SP, Trajanovska M, Muscara F, Hutson JM, Hearps S, Omari TI, et al. Quality of Life Outcomes in Primary Caregivers of Children with Esophageal Atresia. *J Pediatr* 2021;238:80-86.e3.
13. Harumatsu T, Kaji T, Nagano A, Matsui M, Murakami M, Sugita K, et al. Successful thoracoscopic treatment for tracheoesophageal fistula and esophageal atresia of communicating bronchopulmonary foregut malformation group IB with dextrocardia: a case report of VACTERL association. *Surg Case Rep* 2021;7(1):11.

Clinical Case

Dental rehabilitation of a patient with VACTERL association: pediatric clinical case

KAREN PORTOCARRERO REYES¹, TANIA LIRA URBINA², MARTHA PATRICIA NIETO SÁNCHEZ², ÁLVARO GARCÍA PÉREZ²

¹Second year student and ²Professor of Pediatric Stomatology Specialty. Faculty of Higher Studies Iztacala UNAM. Mexico

ABSTRACT

Introduction: VACTERL association is a nonrandom association of birth defects that affects multiple anatomical structures.

Case report: the case is presented of a female patient aged three years and four months with a diagnosis of VACTERL association who came to the clinic for general dental rehabilitation.

Discussion: more information about oral care should be provided to the parents of patients who are generally under medical treatment, in this case for VACTERL association. Patients can spend long periods in hospital due to surgical interventions to which they are subjected.

KEYWORDS: Association. VACTERL. Rehabilitation.

RESUMEN

Introducción: la asociación VACTERL es una asociación no aleatoria de defectos congénitos que afecta a múltiples estructuras anatómicas.

Caso clínico: paciente femenino de 3 años y 4 meses de edad con diagnóstico de asociación de VACTERL acudió a la clínica de la especialización en Estomatología Pediátrica de la FES-I para llevar a cabo una rehabilitación dental integral.

Discusión: se debe brindar más información acerca del cuidado bucal a los padres de los pacientes que comúnmente están bajo tratamiento médico, en este caso la asociación de VACTERL en donde los pacientes pueden pasar largas estancias hospitalarias por las intervenciones quirúrgicas a los que son sometidos.

PALABRAS CLAVE: Asociación. VACTERL. Rehabilitación.

INTRODUCTION

When a condition is defined as an “association”, this signifies that it is made up of a series of specific characteristics that tend to occur by chance more often than expected, and without there being a specific cause (1).

VACTERL association is a group of congenital malformations that have a low prevalence of approximately 1 per 10.000 to 40.000 live births (2,3). Some studies have demonstrated that men can be more commonly affected than women. No relationship has been found with geographical region or specific ethnic group (4).

VACTERL association takes its name from the acronym that corresponds to congenital malformations that typically appear: vertebral malformations, anal atresia, cardiovascular anomalies, tracheoesophageal fistula, esophageal atresia, renal malformation and dysplasia of the limbs such as the radial bone (1,5).

The cause of VACTERL association is not known and a specific abnormality has not been identified, nor one that is present in all patients with VACTERL association (6). In very rare cases, chromosome anomalies have been found and disturbances (mutations) in FGF8, HOXD13, ZIC3, PTEN, FANCB, FOXF1 and TRAP1 genes (7,8) and in mitochondrial DNA. For patients with VACTERL association, the risk of repetition either in a sibling or child is usually close to 1 % (1 in 100) (6).

CASE REPORT

Female patient aged three years and four months, with a weight of 11.400 kg and a height of 96cms attended the pediatric stomatology area of the specialty clinic Naucalpan. The reason for the consultation according to the father was to “fix her teeth that were falling out. They have been fixed before, but they break”. Before collecting the patient’s medical history, informed consent was obtained.

On collecting the medical history the father reported, with regard to the history of disease in the family, that the mother was diagnosed with hemolysis, elevated liver enzymes and low platelets (HELLP) during week 36 of her pregnancy, and that she had suffered three episodes of urinary tract infection that were treated with antibiotics.

The patient was born at week 37 and had an APGAR of 5/9. She was diagnosed with imperforate anus and underwent three surgical interventions during 2016-2018 due to the diagnosis. She had urinary and fecal incontinence. At the age of 8 months she was diagnosed with left renal agenesis, foramen ovale of 5 mm in the heart that later was defined as physiological foramen. She also had myoclonic epilepsy that was treated with vigabatrin 52 mg/day, clonazepam 2.5 mg, and she had radial dysplasia in both hands.

Given her medical history, she was sent to the department of genetics of the IMSS Hospital la Raza with suspicion of VACTERL association that was later confirmed.

EXTRAORAL EXAMINATION

Patient with oval face, wide forehead, busy eyebrows, fine abundant hair, slender build, with normal psychomotor development and growth.

INTRAORAL EXAMINATION

Due to the behavior characteristics of the patient and because of recurrent hospital admission, different behavior management techniques were used during the appointments.

In the first appointment for the intraoral examination the say-show-do technique was used and she was shown the instruments that were going to be used. During the clinical examination the patient cooperated, and the positive reinforcement technique and desensitization was used.

During the intraoral examination, complete primary dentition was observed together with a lower midline deviation of 3mm towards the right side with mesial step terminal planes.

She had cavities (ICDAS 06) in teeth 52 and 62. A dentoalveolar radiograph was taken. Teeth 51-61 showed remains of previous restoration material. There was no decay in teeth 53-55,63-65,74-75 and 85, insipient caries lesion (ICDAS 02 and 03) in tooth 84 (Fig. 1).

During the diet interview, and according to the data provided by the father, a regular intake of a considerable amount carbohydrates was observed and no proper mealtimes.

Within the patient’s risk factors we found restorations in bad condition, deep pits and fissures and carious lesions. The patient had a compromised immune system in addition to following a high carbohydrate diet. She was cooperative, and the only problem was establishing communication with her as she was very shy.

Before starting the restoration treatment, consultation with the patient’s pediatrician was requested with the father to confirm that she was in good health. The answer received was that the treatment could be carried out without any problem.



Figure 1. Initial intraoral photographs and initial radiograph of the patient.

The only recommendation was for the appointments to be in the morning, given that the patient was taking vigabatrin at 7 a.m. It should also be mentioned that the patient had not had any epileptic fit since the age of 8 months.

The treatment plan was started and biofilm was detected using tri plaque gel to identify the areas where there was brushing deficiency. The father was shown the results and he was instructed on the importance of a correct brushing technique, as well as the use of a suitable brush and toothpaste in order to follow the oral hygiene protocol. After this dental prophylaxis was performed (Fig. 2).

Following this, three sessions of remineralization were established with (Clinpro™ XT Varnish) before starting operative rehabilitation. Each week one session was performed, which in addition helped us with the desensitization of the patient and allowed her to become familiarized with the clinic environment (Fig. 2).

Rehabilitation was started and pits and fissure sealants were placed on teeth 54,55,64,65,74,75 and 85. After this restoration was carried out with glass ionomer of tooth 84. The remains of the previous restoration of teeth 51 and 61 were removed and (Clinpro™ XT Varnish) was placed. Lastly, pulpectomies were carried out and resin crowns were placed on teeth 52 and 62 and the final radiograph was taken to check the condition of the pulpectomies.

To finish, three more remineralization sessions were performed with (Clinpro™ XT Varnish) and the cleaning protocol was reinforced with the father. A preventive plan was established that included the brushing technique previously indicated, the use of dental floss and attending dental check-ups every three months.

DISCUSSION

VACTERL association is very uncommon in the population. It is a condition that involves the presence of multiple congenital anomalies (9) and it can affect quality of life negatively. Kassa AM et al., in a case-control study that included 40 patients, found a negative impact in the psycho-



Figure 2. Detection of biofilm and remineralization.



Figure 3. Intraoral radiographs and radiograph on completing the dental treatment.

logical wellbeing of patients with VACTERL (10). In order to improve the prognosis of these patients it is essential to give the right diagnosis.

The oral health in these patients is complicated due poor oral hygiene, caries and malocclusions among others, and this could have a negative impact on their quality of life. Research in the literature on the oral health conditions of patients with VACTERL association is rare. In a clinical case reported by Yiğit T et al., it was observed that the patient had oral breathing and a salivary pH of 7.6 in addition to poor oral health and a high intake of carbohydrates (11). Therefore, oral care is important, especially preventive care such as brushing, and the application of fluoride, in order to reduce the prevalence of dental caries and to improve the oral health of populations with VACTERL.

On the one hand, children with VACTERL have several difficulties, one of them being a difficulty eating given the anomalies of these patients. After ingesting food, they need help with oral hygiene, in addition to topical remineralization with fluoride treatment to prevent and reduce the presence of incipient lesions and cavities. All the prevention measures should be carried out by a pediatric dentist, but there should be in addition multidisciplinary management with the aim of improving the quality of life of patients with VACTERL association.

Lastly, it should be mentioned that both children and parents require additional support. This acquired knowledge is valuable when advising parents on the prognosis of children with VACTERL association (12).

CONCLUSION

Pediatric patients with conditions such as VACTERL association are, as from their birth, receiving constant med-

ical treatment that will include periodic hospital visits, various clinical tests, and surgical treatment (13). Given this, their oral health may in some cases be overlooked, largely due to parental misinformation with regard to this subject. This was the case of our patient, as the father expressed his lack of knowledge with regard to the dental care of his daughter.

Our responsibility as oral health providers is to work comprehensively with the medical team in order to safeguard all the aspect of the health of our patients.

In this case of ours, the father was given the necessary information to keep all the rehabilitation work carried out in optimal condition, and to improve the eating habits and oral hygiene of the patient.