

La importancia de la prevención oral en el síndrome del maullido del gato: A propósito de un caso

Pérez Prieto, P.; Silvestre Donat, F.J.

Resumen

El Síndrome del maullido del gato es el resultado de una anomalía cromosómica. Sus características principales incluyen el retraso mental, facies dismórfica, anomalías y malformaciones congénitas y un peculiar llanto semejante al maullido del gato. Presentamos el caso de una joven de 17 años con síndrome del maullido del gato que presentaba múltiples caries y maloclusión dentaria. Su rehabilitación oral fue llevada a cabo bajo anestesia general. El caso ilustra la importancia de la prevención y tratamiento precoz en estos pacientes, ya que la anestesia general puede conllevar riesgos, debido a las numerosas malformaciones congénitas que pueden estar presentes.

Palabras Clave: Síndrome del maullido del gato; prevención oral; anestesia general.

The importance of oral prevention in the cri-du-chat syndrome: A case report

Summary

The cri-du-chat syndrome results from a chromosomal anomaly. Its basic characteristics include mental retardation, dysmorphic features, congenital anomalies and malformations and a peculiar cat-like cry. We present the clinical case of a 17 year old girl with cri-du-chat syndrome who had multiple caries and dental malocclusion. Her oral rehabilitation was carried under general anesthesia. The case illustrates the importance of oral prevention and early intervention in these patients, since treatment under general anesthesia can be of risk due to the numerous congenital malformations that can be present.

Key Words: Cri-du-chat syndrome; oral prevention; general anesthesia.

INTRODUCCIÓN

El Síndrome del maullido del gato fue descrito en 1963 por Lejeune y sus colaboradores⁽¹⁾ que recogieron la asociación de una serie de rasgos en tres niñas que presentaban una peculiar forma de la cara, retraso mental y un llanto característico en la infancia, como un quejido débil y quejumbroso, semejante al maullido de un gato, que parece ser de origen central y no laríngeo⁽²⁾; de ahí el nombre de esta entidad.

Se especuló que la causa del mismo era la delección de parte del cromosoma 4 ó 5. En el año 1964, el mismo equipo descubre que la delección afecta al brazo

corto del par 5, diferenciándose del síndrome de Wolf⁽³⁾ en el que la delección sí afecta al cromosoma 4 (4p-).

Sin embargo, no en todos los casos descritos⁽⁴⁾, en la actualidad más de 100, se produce una delección, ya que también puede darse otra alteración de la estructura cromosómica, sea un mosaicismo o una traslocación, observándose en estos últimos un mayor número de anomalías cardíacas así como otras malformaciones congénitas que requieren más hospitalizaciones e intervenciones quirúrgicas.

Cuanto mayor sea el tamaño de la delección menor es el coeficiente de inteligencia, la estatura y más severa es la microcefalia^(5,6).

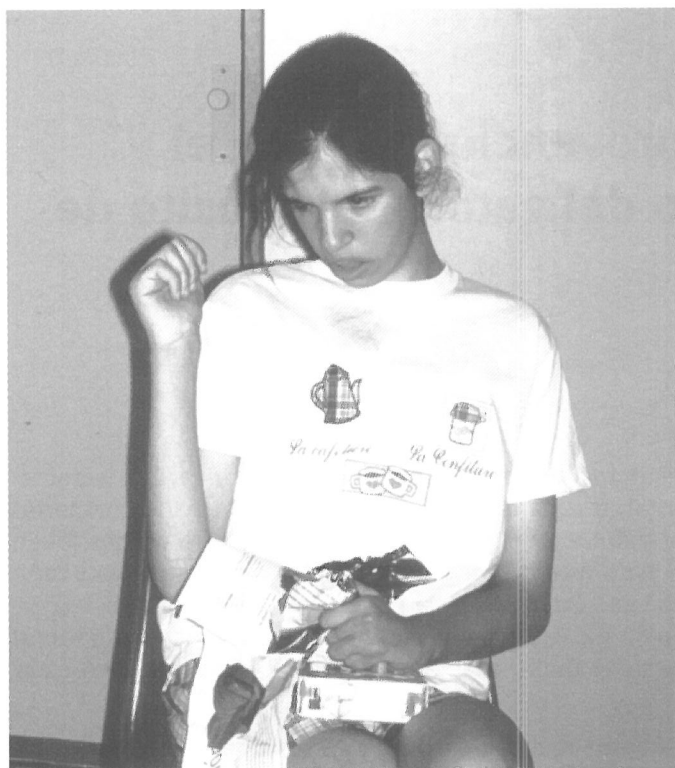


Figura 1. Paciente con síndrome del maullido del gato.

El retraso mental, y el llanto característico, aunque no patognomónico, suelen estar presentes en la gran mayoría de los casos, pero hay otra serie de expresiones fenotípicas del síndrome que no siempre se dan en todos los individuos, como son la incapacidad para crecer, anomalías craneofaciales como la microcefalia y la retrognatia, paladar y labio hendido, cara redonda, maloclusiones con aumento del resalte, hipertelorismo, hendiduras palpebrales oblicuas, retraso psicomotor, alteraciones del lenguaje, variaciones en los patrones dermatoglíficos, anomalías cardíacas, infecciones del tracto respiratorio superior, otitis medias y otras malformaciones congénitas que lleva a estos pacientes a ser hospitalizados con frecuencia⁽⁷⁻¹⁰⁾.

El caso clínico que a continuación presentamos quiere subrayar la importancia de la prevención oral en este síndrome, cuyas características sugieren la intervención precoz del odontólogo.

CASO CLÍNICO

La paciente M.G. nació en 1980 tras un embarazo y un parto sin complicaciones. En el momento del nacimiento presentaba un aspecto facial dismórfico con retrognatia, surco simiesco bilateral, hipertelorismo,



Figura 2. Imagen de la exploración intraoral.

hipotonía orofacial, paladar ojival, llanto peculiar y persistente, succión mordiente y problemas para la alimentación. Además, se podía observar un soplo sistólico, persistencia de ductus, catarata traumática y cariotipo 5p-; siendo diagnosticada como síndrome del maullido del gato. La historia médica de los padres así como su cariotipo eran normales. M.G., de 17 años de edad, fue examinada en la Clínica Odontológica de Pacientes Discapacitados de Cruz Roja, Valencia (Figura 1). En el momento de la visita no estaba tomando ningún tipo de medicación y no presentaba alergias de ningún tipo. El examen se realizó con restricción física por parte del equipo odontológico por su falta de capacidad de cooperación. Al examen extraoral observamos fascies simétrica, perfil convexo y ninguna linfadenopatía en la región de cara y cuello. Al examen intraoral presentaba labios agrietados con incompetencia labial y boca abierta en posición de reposo con interposición lingual, paladar alto y ojival. La lengua, frenillos y suelo de boca estaban dentro de la normalidad. La valoración de su oclusión indicaba aumento del resalte, retrognatia, mordida abierta anterior que se extendía hasta los primeros molares permanentes y asociada a hábitos de succión digital y de diversos objetos y apiñamiento leve superior y severo inferior estando uno de los incisivos inferiores fuera de la arcada dentaria, por lingual. No presentaba cálculo, pero la placa se apreciaba visualmente en los segmentos posteriores y con la sonda en los anteriores, y sus encías sangraban durante la exploración por lo que se categorizó a la paciente con CPITN 1 (Índice de Necesidades Periodontales). Los incisivos centrales superiores presentaban fracturas amelo-dentinarias por un golpe transcu-

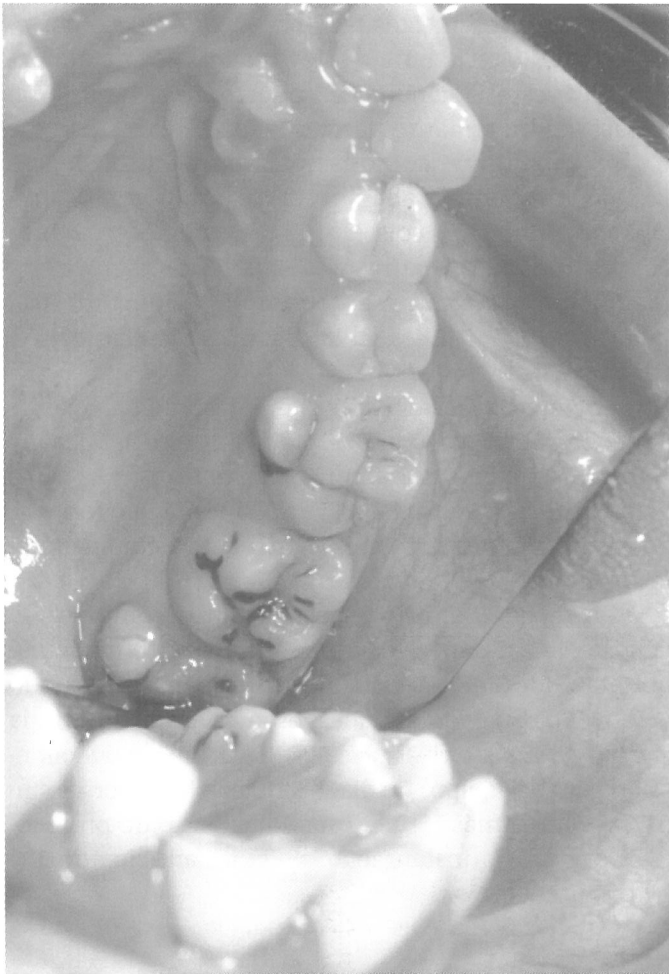


Figura 3. Cúspide extrapalatina en los primeros molares superiores.

rrido en la infancia. Finalmente presentaba 18 lesiones cariosas.

La paciente carecía de capacidad para cepillarse, tarea que era llevada a cabo al mediodía en el colegio y por la noche por los padres. Su dieta era esencialmente triturada y blanda, dada su incapacidad para la masticación.

Tras el examen, transcurrió una entrevista con los padres a los que se les informó de los hallazgos orales de su hija, se les enseñó a cepillar los dientes de la paciente desde una posición más cómoda y que ofreciese más visibilidad y se administraron otras instrucciones de higiene y referentes a su dieta.

A continuación se discutieron las opciones de tratamiento, recomendándose, por las grandes necesidades que presentaba y su incapacidad de colaboración, que dicho tratamiento se llevase a cabo bajo anestesia general.

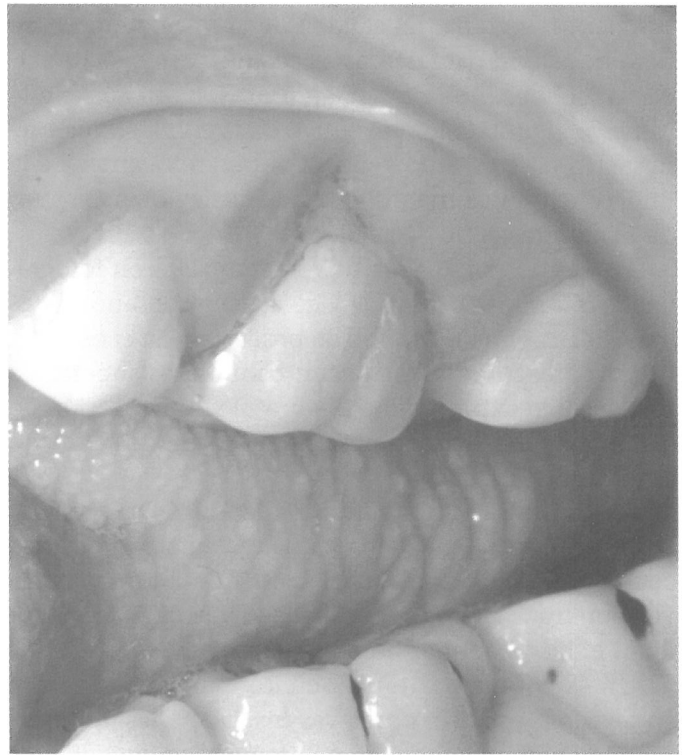


Figura 4. Recesiones de la encía vestibular.

La paciente había acudido a otra consulta odontológica en la infancia y ya entonces le fue aconsejado el tratamiento bajo anestesia general, pero los padres rehusaron esta forma de tratamiento entonces, principalmente por la ansiedad que les generaba el mismo.

Además de discutirse la anestesia general, en nuestro servicio odontológico les ofrecimos secundariamente la posibilidad de efectuar el tratamiento bajo sedación consciente en varias visitas, y se contrastaron las ventajas y riesgos de ambas opciones. Los posibles riesgos de la intervención parecían frenarles de nuevo y nos comunicaron que querían meditarlo.

Un mes después nos comunicaron que habían optado por el tratamiento bajo anestesia general. Solicitamos un hemograma completo con recuento y fórmula, hemostasia, bioquímica con iones, glucosa, urea, creatinina y proteínas totales, un electrocardiograma y valoración funcional cardiológica y finalmente una valoración neurológica actualizada y de riesgo anestésico.

Una vez obtenidos los resultados de las pruebas solicitadas y descartado cualquier posible riesgo anestésico, se dieron las instrucciones preanestésicas a los padres de la paciente. El día de la intervención se solicitó una

ortopantomografía. La calidad de la misma era pobre pero nos sirvió para descartar posible patología de terceros molares, que no habían erupcionado aún. Se le instauró el protocolo preventivo de la endocarditis bacteriana a base de amoxicilina 3 g una hora antes de la intervención y la mitad de la dosis seis horas después de la administración inicial.

En el transcurso de la misma se realizaron fotografías intraorales (Figura 2) y se apreciaron anomalías morfológicas que no se habían observado en el examen inicial, presentando los primeros molares superiores una cúspide extrapalatina (Figura 3) y una recesión de la encía vestibular de los mismos que parecía totalmente simétrica (Figura 4).

Se llevó a cabo una limpieza dental, 17 obturaciones simples con amalgama y una restauración estética con composite y se aplicó un barniz de flúor. La intervención transcurrió con normalidad y la paciente abandonó el hospital unas horas después.

Una semana más tarde se citó a la paciente para su revisión y se dieron nuevas instrucciones de higiene a los padres. La paciente será revisada cada seis meses en nuestra clínica.

DISCUSIÓN

La importancia de la prevención oral en el síndrome del maullido del gato reside en la concurrencia de varios factores. En cualquier síndrome o discapacidad física, sensorial o psíquica que curse con un retraso mental severo o profundo nos encontramos con pacientes con una escasa capacidad para colaborar, lo que hace que un tratamiento odontológico seguro y de calidad sea difícil y en la mayoría de los casos imposible de realizar. Del mismo modo, el riesgo de la intervención bajo anestesia general estará aumentado en aquellos pacientes que, como los afectados por este síndrome, presenten anomalías congénitas cardíacas o de otro tipo y que necesiten de una profilaxis antibiótica de la endocarditis bacteriana como en nuestro caso. El paladar alto, la retrognatia de la paciente, las anomalías de las vías respiratorias altas y de la faringe hacen más difícil la intubación. La hipotonía muscular hace que la respuesta a los anestésicos sea impredecible por lo que en el transcurso de la intervención el anestésista ha de valorar y monitorizar aún más cuidadosamente la función neuromuscular⁽¹¹⁾.

Nuestra impresión es que la ansiedad y anticipación por parte de los padres de un mayor riesgo anestésico

cuando concurren estos factores, es uno de los mayores obstáculos a la hora de llevar a cabo el tratamiento bajo anestesia general. En nuestro caso prefirieron retrasar el tratamiento hasta que éste fuese totalmente imprescindible, como las grandes necesidades de la paciente demostraban en el caso que hemos presentado. Murphy y cols.⁽¹²⁾ en su estudio acerca de la aceptación de los padres de las diversas técnicas de manejo de la conducta en odontología, encontraron que la mayoría de ellos rechazaban las técnicas de restricción física y sedación.

El objetivo a perseguir es la creación de planes preventivos que eviten o intercepten la patología bucal de estos niños, eduquen a familiares y responsables y a la vez conviertan en un hábito más la visita al odontólogo, mejorando así la cooperación y aceptación del profesional y de sus tratamientos.

Al igual que Boraz⁽¹³⁾ pensamos que la comprensión de los problemas médicos de los pacientes con síndrome del maullido del gato permitirán dispensar de modo efectivo los cuidados dentales, esenciales para elevar la calidad de vida de estas personas. La inclusión del odontólogo en los equipos de diagnóstico de los diversos síndromes haría más fácil el establecimiento de protocolos a seguir y la instauración de guías anticipatorias y planes preventivos.

NOTA

Aquellos interesados pueden contactar con ASIMAGA: Asociación Nacional de afectados por el Síndrome del Maullido del Gato, con domicilio en C/ Tomelloso, 11 A. 13710 ARGAMASILLA DE ALBA (CIUDAD REAL). Teléfono (926) 52 13 45.

BIBLIOGRAFÍA

1. LEJEUNE J, LAFOURCADE J, BERGER R, et al. Trois cas de deletion partielle du bras court du chromosome 5. CR Acad Sci (d) (Paris) 1963;257:3098-102.
2. MANNING KP. The larynx in the cri-du-chat syndrome. J Laryngol Otol 1977;91:887-92.
3. FRYNS JP, et al. The 4p- syndrome, with a report of two cases. Human-genetik 1973;19:99-109.
4. JONES KL. Smith's recognizable patterns of human malformation. Philadelphia: Saunders; 1988. p. 40-1.
5. WILKINS LE, BROWN JA, NANCE WE, et al. Clinical Heterogeneity in 80 home retarded children with cri du chat syndrome. J Pediatr 1983;102:528-33.
6. WILKINS LE, et al. Psychomotor development in 65 home reared children with cri-du-chat syndrome. J Pediatr 1980;97:401-5.
7. BREGG WR, STEELE MW, MILLER OJ, et al. The cri-du-chat syn-

- drome in adolescents and adults: clinical findings in 13 older patients with partial deletion of the short arm of chromosome no. 5 (5p-). *J Pediatr* 1970;77:782-91.
8. MILLER OJ, BREG WR, WARBURTON D, et al. Partial deletion of the short arm chromosome no. 4 (4p-): clinical studies in five unrelated patients. *J Pediatr* 1970;77:792-801.
 9. FENGER K, NIEBUHR E. Discriminant analysis of dermatoglyphic sole and palm patterns in cri-du-chat probands and normal controls. *J Ment Defic Res* 1985;29:281-8.
 10. GORDON RR, COOKE P. Facial appearance in the cri-du-chat syndrome. *Dev Med Child Neurol* 1968;10:69-76.
 11. YAMASHITA M, TANIOKA F, TANIGUCHI K, et al. Anesthetic considerations in cri-du-chat syndrome: a report of three cases. *Anesthesiology* 1985;63:201-2.
 12. MURPHY MG, et al. Parental acceptance of pediatric dentistry behaviour management techniques. *Pediatric dentistry* 1984;6:193-8.
 13. BORAZ LA. Cri-du-chat syndrome: dental considerations and report of a case. *Special Care in Dentistry*, January-February 1990:13-5.

Pérez Prieto, P.: Odontopediatra. Profesora del postgrado de Odontología en Pacientes Especiales. Departamento de Estomatología, Universidad de Valencia. *Silvestre Donat, F.J.*: Profesor Titular de Estomatología. Director del postgrado de Odontología en Pacientes Especiales. Departamento de Estomatología, Universidad de Valencia.

Correspondencia: Prof. F.J. Silvestre. Clínica Odontológica. Pacientes Especiales. C/ Gascó Oliag 1. 46010-Valencia