

**Importancia de la adaptación del odontólogo de acuerdo con las necesidades
de los pacientes: Síndrome de Cornelia de Lange, a propósito de dos casos
clínicos***

**Importance of the adaptation of the dentist in accordance with the patients' needs:
Cornelia de Lange Syndrome, with regard to two clinical cases**

**Importância da adaptação do odontologista de acordo com as necessidades dos pacientes:
Síndrome de Cornelia de Lange, para fins de dois casos clínicos.**

Fecha de recepción: 16/08/2019 | Fecha de aceptación: 15/11/2019

CAROLINA ARRIAGADA VARGAS^a

Universidad de Chile. Chile. carolina.arriagada@odontologia.uchile.cl <https://orcid.org/0000-0001-7167-1598>

RUBÉN SOTO GALAZ

Universidad de Chile. Chile. ruben.soto@odontologia.uchile.cl <https://orcid.org/0000-0002-2055-2651>

Aída Rubio Ortiz

Universidad de Chile. Chile. arubio@odontologia.uchile.cl <https://orcid.org/0000-0001-6761-745X>

*Descripción de casos.

^aCorrespondencia: carolina.arriagada@odontologia.uchile.cl

doi: <https://doi.org/10.11144/Javeriana.uo38-81.iaon>

Cómo citar: Arriagada Vargas C, Soto Galaz R, Rubio Ortiz A. Importancia de la adaptación del odontólogo de acuerdo con las necesidades de los pacientes: Síndrome de Cornelia de Lange, a propósito de dos casos clínicos. Univ Odontol. 2019 jun- dic; 38(81). <https://doi.org/10.11144/Javeriana.uo38-81.iaon>

RESUMEN

Antecedentes: El Síndrome Cornelia de Lange (SCdL) es un síndrome que presenta características congénitas, físicas y conductuales específicas, y que varían entre cada persona. Es una enfermedad rara, que presenta una prevalencia de 1 entre 10.000 a 60.000 individuos. **Descripción del caso:** El presente artículo compara dos casos clínicos de personas con SCdL, atendidas en la la Clínica de Cuidados Especiales (CCE) de la Facultad de Odontología de la Universidad de Chile (FOUCh), en el cual se muestran distintos estados de salud bucal y por lo tanto diferentes aproximaciones terapéuticas, incluyendo al equipo multidisciplinario en la atención de ambos. **Conclusión:** Es

importante que el odontólogo y el equipo de salud en general se adapten a las necesidades y condiciones de los pacientes, para realizar un tratamiento odontológico integral e individualizado para cada persona.

Palabras clave

adaptación sensorio-conductual; anomalías craneofaciales; alternativas de tratamiento; cuidados especiales en odontología; equipo multidisciplinario; odontología; síndrome de Cornelia de Lange; tratamiento odontológico integral

ABSTRACT

Background: Cornelia de Lange Syndrome (CdLS) is a syndrome that has some specific congenital, physical and behavioral characteristics that vary between each person. It is a rare disease, with a prevalence of 1 in 10,000 to 60,000 individuals. **Case description:** This article compares two clinical cases of people with CdLS, treated at the Special Care Clinic (CCE) of the School of Dentistry at the University of Chile (FOUCh), that shows different states of oral health and therefore different therapeutic approaches, including the multidisciplinary team in the care of both. **Conclusion:** It is important that the dentist and the health team in general adapt to the needs and conditions of the patients, to perform an integrative and individualized dental treatment for each person.

Keywords

alternatives treatment; craniofacial anomalies; Cornelia de Lange syndrome; dental multidisciplinary team; dentistry; sensory behavioral adaptation; special care dentistry

RESUMO

Antecedentes: A Síndrome de Cornelia de Lange (SCdL) é uma síndrome que possui características congênitas, físicas e comportamentais específicas que variam entre cada pessoa. (consenso) É uma doença rara, com prevalência de 1 em 10.000 a 60.000 indivíduos. **Descrição do caso:** Este artigo compara dois casos clínicos de pessoas com LSC, atendidos na Clínica de Cuidados Especiais (CCE) da Faculdade de Odontologia da Universidade do Chile (FOUCh), que mostra diferentes estados de saúde bucal e, portanto, diferentes abordagens terapêuticas, incluindo a equipe multidisciplinar no cuidado de ambos. **Conclusões:** É importante que o dentista e a equipe de saúde em geral se adaptem às necessidades e condições dos pacientes, para realizar um tratamento odontológico abrangente e individualizado para cada pessoa.

Palavras – chave

adaptação comportamental sensorial; alternativas de tratamento; anomalias craniofaciais; cuidados especiais; cuidados especiais em odontologia; equipe multidisciplinar; odontologia; síndrome de Cornelia de Lange; tratamento odontológico abrangente

INTRODUCCIÓN

El Síndrome Cornelia de Lange (SCdL) es un trastorno congénito del desarrollo que implica malformaciones corporales, y retardo en el desarrollo físico y neurológico del individuo; fue descrito por la médico pediatra holandesa Cornelia de Lange en 1933. Tiene una incidencia de 1 entre 10.000 a 60.000 individuos (1,2). No existen aún publicaciones que describan aspectos epidemiológicos específicos en América Latina, lo cual muestra la falta de estudios epidemiológicos para un mejor estudio del síndrome.

Dentro de las características cognitivas, las personas podrían presentar dificultades en la integración sensorial (hipo o hipersensibilidad), alteraciones conductuales, alteraciones en las funciones ejecutivas (específicamente en términos de flexibilidad mental), discapacidad intelectual, comportamiento repetitivo, dificultades en el lenguaje expresivo (pueden presentar mutismo selectivo), ansiedad generalizada, dificultad en la adaptación conductual y comportamiento repetitivo (utilizan muchas rutinas) (3).

Dentro de las posibles características físicas se encuentran: retraso en el crecimiento pre y postnatal, anomalías en las estructuras de las extremidades superiores, microcefalia, sinofridia, inclinación palpebral antimongoloide, hipertelorismo, pestañas largas y finas, depresión de puente nasal, narinas antevertidas, filtrum alargado, línea de inserción del pelo baja (2-5). En relación a las alteraciones del sistema estomatognático se puede presentar micrognatia, malposición dentaria, agenesias, paladar profundo, paladar fisurado, entre otros (6-9).

Se ha reportado la posibilidad de lograr una atención odontológica convencional (en el sillón dental) en pacientes que no han requerido mayores intervenciones de tipo odontológicas (7, 10);

sin embargo, debido a las alteraciones cognitivas que presentan algunos pacientes, se han reportado también casos en los cuales se requirieron intervenciones de mayor complejidad, las cuales fueron llevadas a cabo bajo sedación o anestesia general (1, 6, 11).

Este artículo pretende comparar dos casos clínicos, en los cuales se examinó, diagnosticó y trató odontológicamente a 2 pacientes con SCdL, realizando tratamientos completamente distintos dependiendo de las patologías orales, características cognitivas y sensoriales que presentaban. Al ser una enfermedad rara, no hay muchas bases odontológicas que indiquen cuál es el mejor abordaje para su tratamiento, por lo tanto, lo que se pretende mostrar con este artículo son las dificultades a las que el equipo de salud se vio enfrentado, especialmente debido a las características cognitivas y sensoriales, las cuales variaron de manera considerable entre ambos pacientes. Debido esta variabilidad, se decidió realizar tratamientos desde los más conservadores a los más complejos, y por lo tanto fue necesario analizar y tener disponibles distintas alternativas de tratamiento, desde adaptación sensorio-conductual hasta intervención bajo anestesia general, haciendo énfasis siempre en la importancia de la prevención y del proceso de desensibilización sensorial para lograr un estado de salud oral estable en el tiempo.

DESCRIPCIÓN DE CASOS CLÍNICOS

Caso 1

Paciente sexo femenino, 15 años de edad con SCdL, acude a la Clínica de Cuidados Especiales (CCE) de la Facultad de Odontología de la Universidad de Chile (FOUCh) para primera consulta y evaluación odontológica.

Dentro de sus características extraorales se observó asimetría facial, sinofridia, hirsutismo, implantación baja del cabello e inclinación palpebral antimongoloide (Figura 1).

Como otros antecedentes generales presentaba trastorno de la deglución, alteración de la integración sensorial y discapacidad intelectual.

FIGURA 1

VISIÓN EXTRAORAL

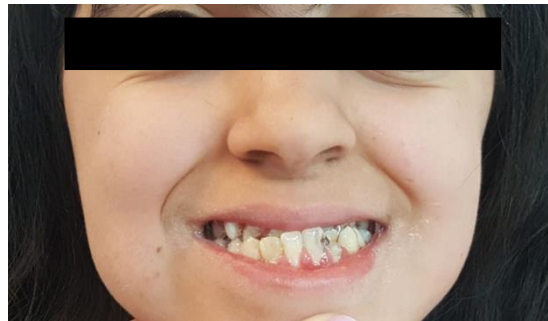


Como antecedentes odontológicos, el cepillado era asistido, con una frecuencia de 3 veces al día. El examen intraoral se realizó con dificultad, ya que no existía cooperación por parte de la paciente. Se utilizó apoya mordida y contención física. Se detectó gingivitis, mordida invertida, policaries, hipomineralizaciones generalizadas, dientes 1.6 y 2.6 en estado de resto radicular y dientes 3.6 y 4.6 con gran destrucción coronaria. (Figura 2).

FIGURA 2

VISIÓN INTRAORAL PARCIAL

DIENTES PERMANENTES																	
Derecha									Izquierda								
18	17	16	15	14	13	12	11	21	22	23	24	25	26	27	28		
48	47	46	45	44	43	42	41	31	32	33	34	35	36	37	38		



Al examen radiográfico se observaron los primeros molares superiores en estado de resto radicular (Figura 3).

FIGURA 3

ORTOPANTOMOGRAFÍA PACIENTE 1



Se realizó interconsulta con nutricionista, en la cual se evaluó diario de dieta de la paciente (3 días), y se realizaron modificaciones en la dieta por alto consumo de alimentos cariogénicos y poco

consumo de alimentos protectores. En una primera instancia se realizó adaptación sensorio-conductual en el mismo box dental entre el fonoaudiólogo y el odontólogo, mediante el proceso de desensibilización progresiva y exploración espacial del ambiente odontológico, instrucción de higiene oral con macromodelo a la paciente y a la madre. Se realizó trabajo de anticipación en casa mediante el uso de videos y fotos grabados anteriormente en la atención dental, incluyendo a todos los tratantes de la paciente.

Se recetó gel de clorhexidina al 0,12 % para el cepillado nocturno durante dos semanas y pasta dental con 5000 ppm de flúor para cepillado durante el día.

Debido a la alteración en la integración sensorial y la dificultad para realizar un tratamiento odontológico convencional en el box dental se planificó el tratamiento bajo sedación endovenosa. La intervención bajo sedación endovenosa incluyó la trepanación de los dientes 1.1 y 2.1, gingivectomía palatina del grupo II, y exodoncia de dientes 1.6 y 2.6. También se realizaron restauraciones con resina compuesta en los dientes 4.1, 4.2 y 4.3 (Figura 4). Debido a episodio de desaturación de oxígeno de la paciente, la atención debió ser suspendida. A consecuencia de esto, se planificó el tratamiento bajo anestesia general para una segunda intervención.

FIGURA 4

RESULTADO POST TRATAMIENTO BAJO SEDACIÓN ENDOVENOSA



En la intervención bajo anestesia general se realizó destartraje manual y profilaxis coronaria de ambas arcadas. Se realizaron exodoncias de dientes 3.6 y 4.6, tratamientos endodónticos de dientes 1.1, 2.1, 3.2, y reconstrucción de dientes 1.1 y 2.1 mediante técnica indirecta con llave de silicona, encerado diagnóstico, cementación de poste de fibra y reconstrucción coronaria con restauraciones de resina compuesta. Se realizaron restauraciones con resina compuesta de 3.1, 2.4 y 3.7 y restauraciones con cemento de vidrio ionómero de autocurado de dientes 1.2, 3.2 (Figura 5).

Actualmente sigue en controles odontológicos y con proceso de adaptación sensorial y conductual en el box dental, con el odontólogo y el fonoaudiólogo de manera simultánea.

FIGURA 5

PROCEDIMIENTOS Y RESULTADO DE TRATAMIENTO BAJO ANESTESIA GENERAL



Caso 2:

Paciente sexo masculino, 18 años de edad con SCdL, acude a CCE de la FOUCh para evaluación de caninos en mal posición.

Como antecedentes odontológicos, se realizó una intervención bajo sedación para exodoncia de diente 2.6 debido a caries. El cepillado dental era asistido con frecuencia de 2 a 3 veces al día, utilizando cepillo suave y pasta con flúor de 1.450 ppm.

Dentro de sus características extraorales presentaba sinofridia, asimetría facial, filtrum alargado e inclinación palpebral antimongoloide. El examen intraoral se realizó con la ayuda de apoya mordida y contención física, mostrándose a ratos cooperador, pudiéndose llevar a cabo el examen. Se observó hipomineralización generalizada en la mayoría de los dientes, persistencia de dientes 5.3 y 6.3, dientes 1.3 y 2.3 en boca, transposición de caninos permanentes con primeros premolares y ausencia de diente 2.6.

En la segunda sesión, acude para evaluación con ortodoncista. Paciente abre de manera voluntaria la boca y se sienta solo en el sillón, no es necesario el uso de contención física para realizar el examen.

Se realiza toma de radiografía panorámica y se planifica el tratamiento en base a exodoncia de dientes 5.3 y 6.3, y reposicionamiento de dientes 1.3 y 2.3. Paciente actualmente en proceso de inicio de tratamiento odontológico (Figura 6).

FIGURA 6

ORTOPANTOMOGRAFÍA PACIENTE 2



DISCUSIÓN

Los dos casos descritos anteriormente presentan las principales características clínicas del SCdL. La alteración en el desarrollo y crecimiento de los maxilares implica la presencia de diferentes tipos de anomalías dentomaxilares, ésto combinado con el tipo de dieta y la alteración en la integración sensorial, hacen que la presencia de caries sea más prevalente. Es por esto, que el

enfoque terapéutico debe ser de tipo preventivo y ser implementado precozmente (10), dentro de lo cual, la instrucción de higiene oral debe ser adaptada a cada persona e involucrar a la familia y/o cuidadores en el cuidado de la salud bucal para mantener hábitos saludables en el tiempo (1). Antes de planificar cualquier tratamiento, el dentista debe evaluar cuidadosamente las necesidades odontológicas de dichos pacientes y su capacidad para colaborar durante el tratamiento (1), por lo que el tratamiento de pacientes con SCdL requiere del trabajo de un equipo interdisciplinario abarcando distintas áreas de salud y permitiendo examinar al paciente mediante un enfoque holístico (12).

En estos casos el equipo de salud incluyó anestesista, nutricionista y fonoaudiólogo, aparte de odontólogos, en el mismo box dental, lo cual disminuyó los tiempos de trabajo y se logró un tratamiento más integral, otorgando una mejor atención en salud.

Por otro lado, el tratamiento se concibió bajo la premisa de que este fuese lo más conservador posible, dando oportunidades de atención, sin subestimar las capacidades del paciente para colaborar durante la atención dental, siendo este individualizado y siempre partiendo por la adaptación sensorio- conductual, la cual permite lograr un aprendizaje mantenido en el tiempo.

Sin embargo en el primer caso, se pone de manifiesto que no fue posible la atención convencional en un box dental debido a la alteración de la integración sensorial y discapacidad cognitiva, motivo por el cual se realizó el tratamiento bajo sedación y posteriormente bajo anestesia general, lo cual está descrito en los casos clínicos reportados en la literatura (1). En comparación, se atendió a otro paciente con características orales completamente distintas y por lo tanto el enfoque terapéutico

fue completamente conservador, de ahí la importancia de realizar tratamientos de acuerdo a cada paciente en específico.

CONCLUSIONES

Al momento de la atención odontológica de los pacientes con SCdL, es necesario considerar sus necesidades, capacidades, hábitos, creencias, gustos, sensorialidad y su lenguaje para lograr el tratamiento odontológico lo más individualizado posible, siempre con un enfoque interdisciplinario, incluyendo a múltiples profesionales de la salud simultáneamente.

Junto con esto, se debe realizar una constante educación en salud oral e instrucción de higiene oral hacia el paciente y los cuidadores/padres, lo cual permitirá obtener y/o mantener la salud oral en el tiempo.

REFERENCIAS

1. Grau J, López J, Giménez MJ, Sánchez M. Cornelia de Lange syndrome: A case report. *Med Oral Patol Oral Cir Bucal*. 2007 Oct 1; 12(6): 445-48.
2. Gil M, Ribate M, Ramos F. Síndrome de Cornelia de Lange. *Protoc diagn ter pediatri*. Asociación Española de Pediatría. 2010; 1:1-12.
3. Kline AD, Moss JF, Selicorni A, Bisgaard A-M, Deardorff MA, Gillett PM, et al. Diagnosis and management of Cornelia de Lange syndrome: first international consensus statement. *Nat Rev Genet*. 2018; 19(10): 649-66.

4. Cheung K, Upton J. Cornelia de Lange Syndrome. *J Hand Surg Am.* 2015 Dec; 40(12):2501–03.
5. Scarpelli AC, Pordeus IA, Resende VL, Castilho LS, Marques LS, Paiva SM. Cornelia de Lange Syndrome: A Case Report of a Brazilian Boy. *Cleft Palate Craniofac J.* 2011 Jul; 48(4):490–93.
6. Toker AS, Ay S, Yeler H, Sezgin I. Dental Findings in Cornelia De Lange Syndrome. *Yonsei Med J.* 2009 Apr 30; 50(2):289-92.
7. Guadagni MG, Cetrullo N, Piana G. Cornelia de Lange syndrome: description of the orofacial features and case report. *Eur J Paediatr Dent.* 2008 Dic; 9(4):9–13.
8. Noshir D, Bhatia R. Cornelia De-Lange Syndrome: A Case Report. Marwah N, Toumba K, editors. *Int J Clin Pediatr Dent.* 2013 May-Aug; 6(2): 115–18.
9. Yamamoto K, Horiuchi K, Uemura K, Shohara E, Okada Y, Sugimura M, et al. Cornelia de Lange syndrome with cleft palate. *Int J Oral Maxillofac Surg.* 1987 Aug; 16(4):484-91.
10. Sandhu M, Nagpal M, Gulia S, Sachdev V. Dental management of cornelia de lange syndrome: a rare case report. *J Clin Diagn Res.* 2015 Feb; 9(2): 12–14.
11. Barrett AW, Griffiths MJ, Scully C. The de Lange syndrome in association with a bleeding tendency: oral surgical implications. *Int J Oral Maxillofac Surg.* 1993 Jun; 22(3):171-72.
12. Johns D, Shivashanker V, Bhonsale D, Johns M. Aesthetic and functional management of a patient with Cornelia de Lange syndrome. *Contemp Clin Dent.* 2012 Apr; 3(11): 86–91.