



UNIVERSIDAD AUTÓNOMA DEL ESTADO DE HIDALGO

**PROGRAMA ÚNICO DE ESPECIALIDADES
ODONTOLÓGICAS CON ÉNFASIS EN
ODONTOPEDIATRÍA**

TESIS

**MANEJO ODONTOPEDIÁTRICO INTEGRAL
SÍNDROME DE JARCHO-LEVIN: REPORTE DE CASO
CLÍNICO**

**Para obtener el diploma de
Especialista en Odontopediatría**

PRESENTA

C.D. Alejandra Otamendi Canales

Director (a)

Dra. América Patricia Pontigo Loyola

Codirector (a)

Dr. Daniel Medécigo Costeira

Comité tutorial

Dr. Carlo Eduardo Medina Solís
CD. Esp. Leticia Arteaga Rivemar
Dra. Martha Mendoza Rodríguez

Pachuca de Soto, Hgo., abril de 2023.



Mtra. Ojuky del Rocío Islas Maldonado
Directora de Administración Escolar
Presente.

El Comité Tutorial del **PROYECTO TERMINAL O TESIS** del programa educativo de posgrado titulado **"Manejo Odontopediátrico Integral Síndrome de Jarcho Levin: Reporte de caso clínico"**, realizado por la sustentante **Alejandra Otamendi Canales**, con número de cuenta 216955, perteneciente al programa de posgrado **"Programa Único de Especialidades Odontológicas con Énfasis en Odontopediatría"**, una vez que ha revisado, analizado y evaluado el documento recepcional, de acuerdo a lo estipulado en el Artículo 110 del Reglamento de Estudios de Posgrado, tiene a bien extender la presente:

AUTORIZACIÓN DE IMPRESIÓN

Por lo que la sustentante deberá cumplir los requisitos del Reglamento de Estudios de Posgrado y con lo establecido en el proceso de grado vigente.

Atentamente
"Amor, Orden y Progreso"
San Agustín Tlaxiaca, Hidalgo a 13 de abril de 2023

El Comité Tutorial

Director
Dra. América Patricia
Pontigo Loyola

Codirector
CMF. Daniel Medecigo
Costeira

Miembro del comité
Dr. Carlo Eduardo Medina
Solís

Miembro del comité
CDEO. Leticia Arteaga
Rivemar

Miembro del comité
Dra. Martha Mendoza
Rodríguez

c.c.p: Posgrado Odontología
Mtra. Martha Mendoza Rodríguez



11:03
L

Circuito ex-Hacienda La Concepción s/n
Carretera Pachuca Actopan, San Agustín
Tlaxiaca, Hidalgo, México. C.P. 42160
Teléfono: 52 (771) 71 720 00 Ext. 4311,4320
odontologia@uaeh.edu.mx





UNIVERSIDAD AUTÓNOMA DEL ESTADO DE HIDALGO

Instituto de Ciencias de la Salud

School of Medical Sciences

Área Académica de Odontología

Department of Dentistry

ICSa/AAO/221/2023

13 de abril de 2023

Asunto: Incorporación al repositorio de tesis

Mtro. Jorge E. Peña Zepeda
Director de Bibliotecas y Centro de Información
Presente.

Por medio del presente hago constar que la tesis en formato digital titulado **“Manejo Odontopediátrico Integral Síndrome de Jarcho Levin: Reporte de caso clínico”** que presenta **Alejandra Otamendi Canales**, con número de cuenta 216955, cumple con el oficio de autorización de impresión y que se ha verificado es la versión digital del ejemplar impreso, por lo que solicito su integración en el repositorio institucional de tesis.

ATENTAMENTE

“AMOR, ORDEN Y PROGRESO”

San Agustín Tlaxiaca, Hidalgo; a 13 de abril de 2023

Dra. Martha Mendoza Rodríguez
Coordinador del Programa de Posgrado
PUEO



ÁREA ACADÉMICA DE ODONTOLÓGIA

Alejandra Otamendi Canales
Autor de tesis

UNIVERSIDAD AUTÓNOMA DEL
ESTADO DE HIDALGO
RECIBIDO
17 ABR 2023
DIRECCIÓN DE BIBLIOTECAS

11:29 AM Pilar

c.c.p: Posgrado Odontología
Dra. Martha Mendoza Rodríguez

Circuito ex-Hacienda La Concepción s/n
Carretera Pachuca Actopan, San Agustín
Tlaxiaca, Hidalgo, México. C.P. 42160
Teléfono: 52 (771) 71 720 00 Ext. 4311,4320
odontologia@uaeh.edu.mx



www.uaeh.edu.mx

AGRADECIMIENTOS

En primer lugar, a Dios, por haberme permitido llegar a este momento, por poner ante mi cada uno de los retos que sabía que yo podía afrontar con éxito, por llenarme de fortaleza para no desistir ante las adversidades y por poner en mi camino a las personas que me impulsarían hasta lograr mis objetivos.

A mis padres, por brindarme su apoyo incondicional, por su paciencia inquebrantable y su dedicación constante; por sembrar en mí la confianza y los valores necesarios para lograr cada meta.

A mi familia, por ser las raíces que me sostienen y están siempre presentes; por ser mi ejemplo a seguir y motivar cada uno de mis pasos.

Finalmente, pero de suma importancia, a mi comité tutorial, por la enorme huella que han dejado en mí, por compartir conmigo sus conocimientos y orientarme durante mi trayectoria académica.

DEDICATORIA

A mi hija, por ser esa luz que me permite ver con claridad el camino, por darle sentido a cada uno de mis sueños y constituir el motor que me impulsa a conseguir cada uno de ellos.

A mis padres, por todo el amor, por su dedicación y sacrificio en todos estos años, ya que gracias a ustedes pude lograr una meta más a nivel profesional.

A mi familia, por siempre estar presente en mi vida, por brindarme su apoyo incondicional y principalmente, por ser mi inspiración para lograr cada uno de mis objetivos.

ÍNDICE

Resumen	1
Abstract	2
Introducción.....	3
Concepto de Síndrome de Jarcho-Levin	3
Antecedentes históricos	3
Patogénesis de Síndrome de Jarcho-Levin.....	4
Epidemiología.....	4
Aspectos clínicos.....	5
Pronóstico	7
Objetivo	8
Reporte del caso clínico	9
Discusión.....	16
Conclusión.....	19
Referencias	20
Anexos	23
Anexo 1	23

Resumen

El Síndrome de Jarcho-Levin (SJL) es una anomalía poco frecuente que se caracteriza por un amplio espectro de malformaciones en la segmentación vertebral y anomalías costales. Se estima una prevalencia de 1:200,000 recién nacidos, siendo Puerto Rico el lugar donde se presenta con mayor frecuencia (1:12,000). Las manifestaciones clínicas son enanismo, tronco corto, deformidad de caja torácica, abdomen prominente, escoliosis, cuello corto hipomóvil y abdomen prominente; en cavidad oral podemos encontrar fisura palatina o úvula bífida. El objetivo de este trabajo es mostrar la rehabilitación oral bajo anestesia general balanceada de un paciente con SJL, así como las principales manifestaciones clínicas que presenta dicho padecimiento. Se muestra caso clínico de paciente femenino de 2 años 10 meses de edad con diagnóstico de SJL, quien presenta múltiples lesiones cariosas de diversos códigos de ICDAS, por lo que se realiza rehabilitación oral bajo anestesia general balanceada. Se recomienda brindar un manejo multidisciplinario, en el cual se pueda otorgar atención médico-odontológica de manera integral, y así, poder establecer un diagnóstico y plan de tratamiento con base a las condiciones de la paciente.

Palabras clave: Síndrome de Jarcho-Levin, anomalía, rehabilitación oral

Abstract

Jarcho-Levin Syndrome (JLS) is a rare anomaly characterized by a wide spectrum of malformations in vertebral segmentation and rib anomalies. A prevalence of 1:200,000 newborns is estimated, with Puerto Rico being the place where it occurs most frequently (1:12,000). Clinical manifestations are dwarfism, short trunk, rib cage deformity, prominent abdomen, scoliosis, short hypomobile neck, and prominent abdomen; in the oral cavity we can find cleft palate or bifid uvula. The objective of this work is to show the oral rehabilitation under balanced general anesthesia of a patient with JLS, as well as the main clinical manifestations that this condition presents. The clinical case of a 2-year-10-month-old female patient with a diagnosis of JLS is shown, who presents multiple carious lesions of various ICDAS codes, for which oral rehabilitation is performed under balanced general anesthesia. It is recommended to provide a multidisciplinary management, in which medical-dental care can be provided in a comprehensive manner, and thus, be able to establish a diagnosis and treatment plan based on the patient's conditions.

Keywords: Jarcho-Levin syndrome, anomaly, oral rehabilitation

Introducción

Concepto de Síndrome de Jarcho-Levin

El Síndrome de Jarcho-Levin es una anomalía del esqueleto axial poco frecuente derivada de una displasia esquelética, que se caracteriza por malformaciones múltiples de la segmentación vertebral, defectos en la alineación de costillas con puntos variables de fusión intercostal y a menudo reducción en el número de costillas.^{1,2} Actualmente, los defectos de segmentación vertebral múltiple acompañados de anomalías costales abarcan un amplio espectro de malformaciones morfológicas, radiológicas y genéticas.³

Antecedentes históricos

En 1966, Lavy y cols., identificaron los primeros cuatro casos, en los cuales se presentaba fusión de costillas y hemivértebras múltiples, los cuales provenían de padres consanguíneos, falleciendo antes del año de edad.¹ Posteriormente en el año 1983, surgieron las primeras descripciones de defectos costo-vertebrales, cuando Jarcho y Levin describieron a dos hermanos con múltiples malformaciones de vértebras y costillas, las cuales consistían en vértebras fusionadas y hemivértebras, además de agenesia, fusión y duplicación vertebral.^{3,4} A partir de esta época, se han descrito muchos casos con deformidades similares, a los cuales se les ha denominado con una gran variedad de nombres, como displasia espondilotorácica, tórax en “cangrejo”, displasia costovertebral,⁴ síndrome de malformación hereditaria de cuerpos vertebrales, hemivértebras múltiples hereditarias, síndrome de anomalías vertebrales pleomórficas, displasia occipito-

fascio-cérvico-torácico abdomino-digital, displasia cerebro-fasciotorácica, polidispndilia, y disostosis espondilotorácica,⁵ sin embargo el nombre de Síndrome de Jarcho-Levin es el más frecuente. ⁴

Patogénesis de Síndrome de Jarcho-Levin

La patogénesis del presente síndrome se origina en las seis primeras semanas de vida intrauterina, en las cuales se lleva a cabo el proceso de diferenciación mesenquimal. Cualquier alteración en el proceso de condricación de la notocorda puede dar origen a una hemivértebra o vértebra en forma de mariposa, lo que se deriva en una escoliosis o cifoescoliosis congénita. Cuando la alteración se produce en la osificación de los centros cartilaginosos, lo que se origina es una vértebra no segmentada.^{5,6} Se considera que dicho síndrome puede ser heredado de forma autosómica recesiva, dominante y esporádica. Además, su origen se ha relacionado con mutaciones en el gen DLL3 (Delta-like 3), el cual tiene un papel primordial en la somitogénesis, de donde derivan vértebras y costillas.^{1,3,6}

Epidemiología

En el año 1969, se describieron los primeros casos en América Latina, se han descrito alrededor de 400 casos en el mundo,⁷ por lo que se calcula que su prevalencia de 1 en 200 000 recién nacidos, siendo Puerto Rico el lugar donde se presenta con mayor frecuencia,¹ con una prevalencia de 1 en 12,000 nacidos vivos, aunque también se ha descrito en otros grupos étnicos de Europa y Asia. ^{2,3,8}

Aspectos clínicos

El Síndrome de Jarcho-Levin es un epónimo que abarca un conjunto de fenotipos clínicos, los cuales se caracterizan por enanismo y presencia de tronco corto con múltiples anomalías vertebrales y costales. Existen dos fenotipos incluidos bajo este nombre que se distinguen por sus características clínicas y radiológicas, su tipo de herencia, y pronóstico: Disostosis espondilotorácica y la disostosis espondilocostal. Se ha tratado de establecer clasificaciones del síndrome de Jarcho-Levin, según los diversos grados de severidad de los defectos costovertebrales y presencia de otras malformaciones, sin embargo, se siguen considerando como una sola entidad debido a la gran diversidad de características.⁸

Las manifestaciones clínicas son evidentes desde el nacimiento o periodo neonatal. Se caracteriza por enanismo con presencia de tronco corto, deformidad de caja torácica, la cual puede presentar escoliosis severa, cifoescoliosis o lordosis, radiográficamente presenta un aspecto en forma de “cangrejo”, separación escapular, cuello corto hipomóvil, múltiples anomalías y fusiones vertebrales, abdomen prominente con extremidades largas desproporcionadas respecto a caja torácica, sin malformaciones.^{1,5,6} Se describe occipucio prominente, fascies peculiar, frente ancha, puente nasal amplio, orificios nasales antevértidos, fisuras palpebrales inclinadas, implantación baja del cabello, hipoplasia de hemipelvis y pie equinovaro.^{3,6,8} La mayoría de pacientes no han presentado anomalías craneofaciales.⁹ Los hallazgos clínicos de mayor relevancia son la anomalía en columna vertebral y tórax, ya que no permite una adecuada expansión y no favorece el correcto desarrollo de los pulmones, lo que reduce la capacidad pulmonar,

dificulta la alimentación, favorece la presencia de infecciones respiratorias (neumonía), lo que puede desencadenar insuficiencia respiratoria, así como muerte neonatal temprana.^{2,3,7}

Otras malformaciones extraesqueléticas asociadas son, alteraciones gastrointestinales y viscerales: como atresia del ano, estenosis duodenal, páncreas anular, tronco arterial común, arteria umbilical única, hernias umbilical e inguinal, criptorquidia, malrotación intestinal, ausencia de órganos genitales externos, riñón en forma de herradura, agenesia de riñones, hidrocele, hidronefrosis, estenosis ureteral o uretral, vejiga bilobulada, útero bicorne, dolicocefalia, hidrocefalia, fusión de los lóbulos frontales, fisura palatina, úvula bífida, sindactilia, camptodactilia, ausencia de pulgares, fístula traqueoesofágica, pulmón derecho bilobulado, anisosplenia, poliesplenia, ausencia de músculos pectorales e hipoplasia de los pezones.^{3,8} De manera menos frecuente, se pueden encontrar anormalidades esqueléticas como anormalidades de odontoides, atlas ausente, clavícula irregular, húmero hipoplásico y crestas ilíacas ensanchadas.^{4,6}

Pueden presentarse formas incompletas de Jarcho-Levin con hernia diafragmática y cardiopatía congénita, varios autores han descrito un gran número de anomalías asociadas, como el tumor de Wilms bilateral asociado con enfermedad renal quística. Los defectos del tubo neural son posibles e incluyen hemivértebras cervicotorácicas y disminución del número de costillas, en algunas autopsias se ha identificado hipoplasia pulmonar con hernia diafragmática, rotación anómala del intestino anterior, páncreas sin condensar y drenaje anómalo de vena cava superior.^{1,2,10}

Pronóstico

El pronóstico es desfavorable en pacientes con Síndrome de Jarcho Levin, históricamente su mortalidad oscila entre 80-100%, durante los primeros años de vida. En Puerto Rico, se realizó un estudio con datos de 27 pacientes, donde se demostró que la tasa de mortalidad es del 45%. El 28% sobrevivió hasta la edad adulta, donde pudo realizar su vida cotidiana sin dificultades respiratorias. ¹⁰

Objetivo

El objetivo del presente trabajo es mostrar la rehabilitación oral bajo anestesia general balanceada de un paciente con Síndrome de Jarcho-Levin, así como reportar las principales anomalías craneofaciales relacionadas con dicho síndrome, con la finalidad de mostrar la relevancia de una atención médico-odontológica.

Reporte del caso clínico

Se trata de paciente femenino de 3 años 8 meses de edad con diagnóstico base de Síndrome de Jarcho-Levin, originaria de Zempoala, Hidalgo. Acude por primera vez al servicio de Odontopediatría del Hospital del Niño DIF Hidalgo traída por su madre, quien refiere como motivo de consulta “tiene los dientes picados” (*sic*).

Como antecedentes patológicos de importancia presenta hipoplasia pulmonar bilateral (diagnosticada desde nacimiento) presentando desaturaciones hasta 59%, hepatoesplenomegalia bilateral (detectada a los dos años), detección de tórax restrictivo y problemas en columna vertebral a los 8 meses de edad, desnutrición aguda con retardo en el crecimiento (detectado a los 5 meses), presencia de hernia inguinal y probable compromiso cardiaco (soplo cardiaco) debido a la restricción torácica (Fig. 1). Actualmente se encuentra en seguimiento médico por genética, traumatología y ortopedia, así como por cirugía pediátrica, nutrición y valoración por cardiología en 3º nivel.

Referente a los antecedentes heredofamiliares, no se encuentran datos significativos ni datos de consanguinidad.

A la exploración clínica se observa paciente activa reactiva neurológicamente con adecuada hidratación de tegumentos, paciente tipo I de Frankl, presenta cianosis peribucal y ungueal al llanto, con presencia de oxígeno suplementario mediante puntas nasales. Se observa paciente con talla y estatura debajo del promedio de acuerdo con edad (debajo del percentil tres de acuerdo con la OMS), asimetría y acortamiento de caja torácica, cuello corto, extremidades inferiores no presentan ninguna alteración (Fig. 2)



Derechos reservados

Figura 1: Fotografía lateral donde se muestra cuello corto e hipomóvil, abdomen prominente y restricción torácica. Imagen tomada previa autorización del tutor del paciente y autoridades correspondientes.



Derechos reservados

Figura 2: Fotografía frontal donde se muestra asimetría y acortamiento de caja torácica. Imagen tomada previa autorización del tutor del paciente y autoridades correspondientes.

A la exploración intraoral presenta limitación en apertura bucal, dentición primaria, higiene oral deficiente, presencia de restos radiculares de órgano dental 51,52,61 y 62 (Fig. 7). Se observan lesiones cariosas código 5, de acuerdo con el código de ICDAS (International Caries Detection and Assessment System), en órganos dentales 54, 64, código 4 en órgano dental 74 y 84 y lesión cariosa en órgano dental 75 código 3 (Fig.8). Los tejidos blandos y mucosas presentan adecuada coloración e hidratación.

De acuerdo con el padecimiento de la paciente y sus condiciones clínicas, se determina la necesidad de realizar rehabilitación bucal bajo anestesia general balanceada, cabe mencionar que la paciente se encuentra programada para evento quirúrgico correspondiente a plastia inguinal izquierda, por lo que se sugiere realizar rehabilitación oral posterior a dicho evento quirúrgico. Se les explica a los padres de la menor acerca de los procedimientos diagnósticos y terapéuticos propuestos por el personal de odontopediatría, así como el alcance y los posibles efectos adversos que pudieran presentarse durante la intervención como: reacciones alérgicas, hemorrágicas, infecciosas, traumáticas y reacciones secundarias. Los padres de la menor manifiestan estar de acuerdo con el tratamiento propuesto, por lo cual se les da a conocer y se pide autorizar y firmar el consentimiento informado. Además de brindar autorización para toma de fotografías, las cuales serán utilizadas con fines académicos y/o científicos, respetando en todo momento la integridad del paciente (Anexo 1).

Una vez teniendo el consentimiento informado por parte de los padres, se procede a realizar procedimiento para programar evento quirúrgico. Se solicitan estudios de laboratorio preoperatorios, en los cuales se encuentran valores dentro

del rango (Hemoglobina: 12.5g/dL, Hematocrito:39.2%, Plaquetas: 298,000, Neutrófilos: 5604uL Leucocitos: 17790uL)

La paciente acude a cita de valoración preanestésica, donde se le solicita radiografía de tórax, en ésta se observa fusión de arcos costales y vértebras cervicales, hipertrofia de costillas y probables hemivértebras con patrón restrictivo intertorácico, aumento de trama broncoalveolar y escoliosis dorsal con probable cardiomegalia. Se asigna clasificación ASA III y se considera vía aérea de difícil acceso, por lo que se indica tener equipo de traqueostomía disponible.

En sala de operaciones de manera programada, posterior a plastia de hernia inguinal izquierda a cargo de Cirugía Pediátrica, se recibe a paciente en posición decúbito dorsal, con monitorización no invasiva de signos vitales. Se inicia inducción endovenosa e inhalatoria de anestesia general, posteriormente intubación orotraqueal con cánula no. 4 al tercer intento y se auscultan campos pulmonares para verificar permeabilidad a cargo del área de Anestesiología. Cabe mencionar que la paciente presentó broncoespasmo durante el procedimiento, el cual cede posterior a la administración de un disparo de Salbutamol+Bromuro de Ipratropio (Combivent Respimat solución 1.68mg/8.77mg/1ml) y bolo de Propofol 20mg (Recofol emulsión inyectable 20mg/ml). Posteriormente, se lleva a cabo protocolo de asepsia y antisepsia, colocación de campos de manera habitual y colocación de taponamiento faríngeo con gasa estéril.

Se inicia procedimiento con profilaxis en ambas arcadas con cepillo, pieza de baja velocidad y pasta profiláctica (ProphyTech, Zeyco, México). Se procede a rehabilitación de cuadrante superior derecho, en el cual se realiza remoción de tejido carioso de órgano dental 54 obturándose con ionómero de vidrio (Fuji 2, GC,

México), se coloca sellador de fosetas y fisuras (ClinPro Sealant, 3M, México) en órgano dental 55, se continúa con remoción de tejido carioso de órgano dental 64, obturándose con ionómero de vidrio y se coloca sellador de fosetas y fisuras en órgano dental 65 (Fig. 9). Posteriormente, se inicia rehabilitación de cuadrante inferior derecho, realizando remoción de tejido carioso en órgano dental 74 y 75, obturándose con resina fotopolimerizable de nanorelleno (Z350XT, 3M, México), se continúa con remoción de tejido carioso en órgano dental 84 (Fig. 3), obturándose con resina fotopolimerizable de nanorelleno y se coloca sellador de fosetas y fisuras en órgano dental 85 (Fig. 10)

Se infiltra 1.8ml Lidocaína con epinefrina 1:100,000 (FD, Zeyco, México) (Fig. 4) y se realizan odontectomías de órgano dental 51, 52, 61 y 62 (Fig. 5), se colocan puntos de sutura con poliglactina 910 3-0 (Vycril, Ethicon, Brasil) (Fig. 6) logrando adecuada hemostasia (Fig. 9). Para finalizar, se realiza aplicación de barniz de fluoruro de sodio al 5% 22600ppm (Duraphat, Colgate, México).

Una vez finalizada la rehabilitación oral, se lava área operatoria, se retira taponamiento faríngeo, y se termina procedimiento sin accidentes ni complicaciones transoperatorias. El paciente emerge por lisis metabólica, recupera reflejos protectores de vía aérea y es extubado al finalizar anestesia, pasa a unidad de cuidados postanestésicos y dos horas más tarde al encontrarse consciente y tolerando la vía oral, se traslada a vigilancia hospitalaria.

Debido a las condiciones propias de salud de la paciente, fue necesaria su estancia en vigilancia postoperatoria por 24 horas, en las cuales se administró Paracetamol (120mg. vía intravenosa). Se realizó monitoreo de signos vitales de manera constante a cargo del área de Enfermería, en los cuales no presentó datos de



Derechos reservados

Figura 3 Fotografía intraoral de órgano dental 84 durante la remoción de tejido carioso. Imagen tomada previa autorización del tutor del paciente y autoridades correspondientes.



Derechos reservados

Figura 4: Fotografía extraoral de infiltración de anestésico en nervio alveolar anterior. Imagen tomada previa autorización del tutor del paciente y autoridades correspondientes.



Derechos reservados

Figura 5: Fotografía extraoral durante exodoncia de órganos dentarios anteriores superiores. Imagen tomada previa autorización del tutor del paciente y autoridades correspondientes.



Derechos reservados

Figura 6: Fotografía extraoral de sutura en sector anterior de arcada superior. Imagen tomada previa autorización del tutor del paciente y autoridades correspondientes.

insuficiencia respiratoria, por lo que fue egresada a domicilio sin complicaciones.

Se le dan indicaciones postoperatorias a los padres de la menor, las cuales consisten en implementar técnica de cepillado acorde a su edad (Oral B etapa 2), dieta blanda libre de grasas e irritantes, evitar exposición al sol, se prescribe antibiótico (Amoxicilina con Ácido Clavulánico 3ml. cada 8 horas por 7 días vía oral) y analgésico antiinflamatorio (Paracetamol 3ml. cada 8 horas por 3 días vía oral), se explican datos de alarma para acudir a consulta odontopediátrica.

Se da cita a los ocho días postquirúrgicos donde se observa notable mejoría en higiene oral, dentición temporal libre de lesiones cariosas, restauraciones en adecuado ajuste y función, alvéolos dentales en adecuado proceso de cicatrización. Posterior a dicha cita, se darán citas de revisión semestrales, en las cuales se valorará el nivel de higiene oral de la paciente, así como incidencia de lesiones cariosas. Se dará seguimiento al proceso eruptivo de dentición temporal y se planea continuar con odontopediatría preventiva.

A continuación, se presentan fotografías iniciales y finales del procedimiento.



Derechos reservados

Figura 7: Fotografía inicial intraoral de arcada superior, donde se observan restos radiculares de órganos dentales 51,52,61 y 62, lesión cariosa en órgano dental 54 y 64, tejidos blandos y mucosas sin datos patológicos. Imagen tomada previa autorización del tutor del paciente y autoridades correspondientes.



Derechos reservados

Figura 8: Fotografía inicial intraoral de arcada inferior, donde se observan lesión cariosa en órgano dental 74,75 y 84, tejidos blandos y mucosas sin datos patológicos. Imagen tomada previa autorización del tutor del paciente y autoridades correspondientes.



Derechos reservados

Figura 9: Fotografía final intraoral de arcada superior, donde se observan puntos de sutura en adecuado ajuste y función, tejidos blandos y mucosas sin datos patológicos. Imagen tomada previa autorización del tutor del paciente y autoridades correspondientes.



Derechos reservados

Figura 10: Fotografía final intraoral de arcada inferior, se observan restauraciones en adecuado ajuste y función, tejidos blandos y mucosas sin datos patológicos. Imagen tomada previa autorización del tutor del paciente y autoridades correspondientes.

Discusión

El objetivo del presente trabajo fue dar a conocer la rehabilitación oral realizada en una paciente con Síndrome de Jarcho-Levin, la cual se realizó de manera favorable. Este síndrome es un trastorno poco frecuente de gravedad variable asociado a defectos en la segmentación de vértebras y costillas,^{1,8} dentro de la población mundial se encuentran reportados alrededor de 400 casos, con mayor prevalencia en poblaciones como Puerto Rico. Por lo cual, el reporte de este tipo de casos y de sus condiciones bucales es limitado dentro de la literatura mundial y mexicana.² Es importante mencionar, que con base a las fuentes de información consultadas no se han encontrado casos de rehabilitación oral, por lo cual este caso se caracteriza por mostrar las principales características físicas del Síndrome de Jarcho-Levin.

De acuerdo con autores como Torres Flores, Soto Brambila y Durán, las principales características físicas relacionadas con la estomatología son: talla baja, cuello corto con tendencia a la inmovilidad, puente nasal ancho, narinas antevertidas, paladar hendido y úvula bífida, de las cuales en el presente caso clínico se detectan características craneofaciales tales como, cuello corto hipomóvil, frente ancha, narinas evertidas y puente nasal ancho.^{1,3,5,8}

A pesar de los avances médicos, en pacientes con Síndrome de Jarcho Levin el pronóstico de vida es reservado, debido a las múltiples complicaciones que conllevan sus características físicas principalmente por las manifestaciones costovertebrales con patrones de defectos múltiples, por ejemplo, escoliosis progresiva, disfunción neurológica o paraplejia secundaria a la compresión de la médula espinal.^{1,7} En el caso de la cavidad oral, no se han reportado evidencias de

características físicas que conlleven a una complicación mayor, sin embargo, en el reporte de caso mencionado anteriormente, la paciente presentaba lesiones cariosas de diversos códigos de ICDAS, así como restos radiculares, lo cual dificulta su alimentación y se considera un factor predisponente de infecciones que pueden comprometer su calidad de vida.

Conclusión

El manejo odontopediátrico en pacientes con Síndrome de Jarcho-Levin representa un desafío principalmente por las características físicas que presenta dicho padecimiento, las cuales pueden comprometer el estado general de salud. Es recomendable brindar un manejo multidisciplinario, en el cual se pueda otorgar atención médico-odontológica de manera integral, y así, poder establecer un diagnóstico y plan de tratamiento con base a las condiciones de la paciente.

En el presente reporte de caso se realizó rehabilitación oral bajo anestesia general balanceada de paciente con Síndrome de Jarcho-Levin, cabe mencionar que, durante el acto quirúrgico, la paciente presentó broncoespasmo, el cual cede posteriormente y se realiza tratamiento odontológico sin presentar complicaciones, logrando devolver la función a la cavidad oral, con la finalidad de mejorar la calidad de vida de la paciente, además de brindar asesoramiento a los padres posterior al procedimiento, así como citas de control periódicamente.

Debido a la poca prevalencia mundial de este síndrome, es necesario documentar este tipo de casos con la finalidad de seguir estudiando las posibles evidencias y/o complicaciones relacionadas con la cavidad oral. Es importante enfatizar la relevancia de la remisión oportuna por parte de los profesionales de la salud al servicio de Odontopediatría, para poder brindar un diagnóstico oportuno y un adecuado tratamiento, con la finalidad de beneficiar al paciente pediátrico, y disminuir complicaciones futuras que puedan comprometer el estado de salud.

La presentación de este trabajo tuvo ciertas limitantes, dentro de las cuales cabe destacar la falta del expediente radiográfico completo, por lo que será conveniente sugerir un mayor control de calidad en la integración de este.

A partir de los resultados presentados, se propone difundir este caso en un artículo científico, así como en foros de investigación.

Referencias

- 1.- Torres J, García M, Soria C. Disostosis espondilocostal: El Síndrome de Jarcho-Levin. *Revista Médica de Costa Rica y Centroamérica*. 2015; LXXI (616): 653-658.
- 2.- Guerrero M, Fernández del Campo M, Ortiz J. Síndrome de Jarcho-Levin. Caso asociado con hipotiroidismo materno. *Rev Med Inst Mex Seguro Soc* 2011; 49 (5): 541-546.
- 3.- Durán M, Carbajal D. Controversias acerca de síndrome de Jarcho-Levin: defecto de segmentación vertebral múltiple. *Rev Mex Pediatr* 2003; 70(6); 295-298.
- 4.- Martínez Frías ML, Bermejo E, Martínez S, Nieto C, Egues J. Síndromes de Jarcho-Levin y Casamassima: Diagnóstico diferencial y frecuencia en España. *An Esp Pediatr* 1998; 48:510-514
- 5.- Soto AP, Alatorre MA. Síndrome de Jarcho-Levin: Reporte de caso familiar. *Revista Médica MD*. 2019; 10(3): 250-254.
- 6.- Montoya J, Morales O. Reporte de cuatro casos de pacientes con síndrome de Jarcho-Levin en el departamento de Antioquia, Colombia. *Biomédica*. 2009; 29 (1): 25-32.
- 7.- Durgaprasad BK, Sharma S, Vijayalakshmi P. A case report of Jarcho–Levin syndrome. *J Fam Community Med* 2021; 28:55-58.
- 8.- De Herreros MB, Franco R, Atobe O. Síndrome de Jarcho- Levin. Disostosis espondilocostal. Reporte de dos casos clínicos. *Pediatr. (Asunción)*, 2013. 40(2):161–166.

9.- Karnes P, Day S, Berry S, Ella M. Jarcho-Levin Syndrome: Four New Cases and Classification of Subtypes. *American Journal of Medical Genetics*. 1991. 40(1): 264-270.

10.- Henry O. Chest Wall Hypoplasia - Principles and Treatment. *Paediatric Respiratory Reviews*. 2015. 16 (1); 30-34.

Anexos

Anexo 1: Consentimiento informado de odontopediatría y de toma de material fotográfico clínico y radiográfico para su publicación



HOSPITAL DEL NIÑO DIF HIDALGO
SUBDIRECCIÓN DE CALIDAD



CARTA DE CONSENTIMIENTO INFORMADO DE ODONTOPEDIATRÍA

Pachuca de Soto, Hidalgo a 10 de junio de 2022

DATOS DEL PACIENTE		
Nombre:	Num. Expediente:	Sexo: FEMENINO
Fecha de Nacimiento: 05/ago/2019	Edad Actual: 3 años y 6 meses,	Derechohabiliencia: SIN DERECHOHABIENCIA

DATOS DE CONSENTIMIENTO, AUTORIZACIÓN Y DECLARACIÓN

HAGO CONSTAR QUE RESPONDÍ VERAZMENTE LAS PREGUNTAS REALIZADAS EN EL INTERROGATORIO DE LA HISTORIA CLÍNICA Y QUE OTORGO MI AUTORIZACIÓN PARA:

1. LA REALIZACIÓN DE TRATAMIENTOS ODONTOLÓGICOS NECESARIOS Y PROPUESTOS POR EL PERSONAL DE LA DIVISIÓN DE SALUD BUCAL DEL HOSPITAL DEL NIÑO DIF CONOCIENDO EL ALCANCE Y LOS RIESGOS A LAS POSIBLES REACCIONES ALÉRGICAS, HEMORRÁGICAS, INFECCIOSAS, TRAUMÁTICAS Y REACCIONES SECUNDARIAS EN BASE A LO PREVISTO EN LA NOM-013-SSA2-2006.
2. DURANTE EL DIAGNÓSTICO Y/O PROCEDIMIENTOS PUEDEN PRESENTARSE CONDICIONES QUE REQUIERAN TÉCNICAS DE MANEJO DE LA CONDUCTA EN EL PACIENTE INFANTIL: "DECIR, MOSTRAR, HACER" ASÍ COMO EL USO DE RESTRICTORES FÍSICOS: ABREBOCAS, RED, SÁBANA.
3. LA TOMA DE IMPRESIONES DENTALES EN CASO DE SER INDICADAS CONOCIENDO QUE MI PACIENTE DEBE ENCONTRARSE EN AYUNO PARA REDUCIR RIESGOS DE BRONCOASPIRACIÓN
4. REALIZAR PROCEDIMIENTOS DE CIRUGÍA BUCAL BAJO ANESTESIA LOCAL EN BASE AL DIAGNÓSTICO CONOCIENDO EL ALCANCE Y LOS RIESGOS A LAS POSIBLES REACCIONES ALÉRGICAS, HEMORRÁGICAS, INFECCIOSAS, TRAUMÁTICAS Y REACCIONES SECUNDARIAS EN BASE A LO PREVISTO EN LA NOM-013-SSA2-2006.
5. ADMITO QUE NO SE ME HAN OFRECIDO PROMESAS NI GARANTÍAS ACERCA DE LOS RESULTADOS ESPERADOS POR EL TRATAMIENTO A EFECTUARSE.

He tenido la oportunidad de plantear preguntas y todas mis dudas han sido resueltas. Entiendo que puedo retractarme y anular este consentimiento en cualquier momento antes de que sean tomadas las fotos. Certifico que no he sido obligado a firmar el presente consentimiento.

Nombre: _____
Parentesco: _____
Domicilio: _____
Identificación: _____

Firma del Paciente o Representante Legal

DATOS DE TESTIGOS

TESTIGO 1	TESTIGO 2
Nombre: _____	Nombre: _____
Domicilio: _____	Domicilio: _____
Identificación: _____	Identificación: _____
Firma del Testigo 1	Firma del Testigo 2

DECLARACIÓN DEL MÉDICO

He explicado al paciente o persona autorizada para otorgar el presente consentimiento, la naturaleza de la (s) condición (es) que presenta en la actualidad. Además le he informado, sobre los métodos de diagnóstico y tratamiento, explicando con un lenguaje común los beneficios esperados y los posibles riesgos o complicaciones que pudieran estar asociadas a este(os) procedimiento (s) el (la) paciente o su representante legal ha comprendido la explicación y ha consentido en su realización, en pleno uso de sus facultades.

Departamento o Servicio: _____
Nombre del Médico: _____
Fecha: 10/jun/2022

Firma del Médico



**HOSPITAL DEL NIÑO DIF HIDALGO
SUBDIRECCIÓN DE CALIDAD**



CARTA DE CONSENTIMIENTO INFORMADO DE ODONTOPEDIATRÍA

Pachuca de Soto, Hidalgo a 10 de junio de 2022

DATOS DEL PACIENTE

Nombre: [REDACTED] **Num. Expediente:** [REDACTED] **Sexo:** FEMENINO
Fecha de Nacimiento: 05/ago/2019 **Edad Actual:** 3 años y 6 meses, **Derechohabiencia:** SIN DERECHOHABIENCIA

DATOS DE ENTREGA DE COPIA DE CONSENTIMIENTO

Recibí copia de Carta de Consentimiento Informado.

Nombre: [REDACTED]
Fecha: 10/06/2022

[REDACTED]

Firma

codigo de autenticidad: 97af002f5421384e95bc1e9f08174d1a95cd2d40





**HOSPITAL DEL NIÑO DIF HIDALGO
SUBDIRECCIÓN DE CALIDAD**



**CARTA DE CONSENTIMIENTO BAJO INFORMACIÓN PARA LA
TOMA DE MATERIAL FOTOGRAFÍCO CLÍNICO Y RADIOGRÁFICO Y PARA SU PUBLICACIÓN**

Pachuca de Soto, Hidalgo a 30 de junio de 2022

DATOS DEL PACIENTE

Nombre: [Redacted] **Num. Expediente:** [Redacted] **Sexo:** FEMENINO
Fecha de nacimiento: 05/ago./2019 **Edad Actual:** 3 años y 8 meses, **Derechohabiciencia:** SIN DERECHOHABIENCIA

DATOS DE CONSENTIMIENTO, AUTORIZACIÓN Y DECLARACIÓN

Yo [Redacted] autorizo al **HOSPITAL DEL NIÑO DIF HIDALGO** para realizar la toma de "Material Fotográfico" de mi hijo (a) [Redacted] con numero de expediente [Redacted] y su probable publicación en revistas científicas. Acepto permitir se realice la toma de una o más fotos de cuerpo entero, de alguna parte del cuerpo o de algún estudio de imagen de mi hijo (a) que sea de interés científico (lesiones en piel, alteraciones anatómicas, lesiones en algún órgano, postquirúrgicas, deformidades, etc.) para el personal del **HOSPITAL DEL NIÑO DIF HIDALGO**. Se me ha informado que las fotos únicamente serán utilizadas con fines académicos y/o de publicación en revistas y/o libros científicos. Se me ha informado que en ningún momento se podrá identificar la identidad de mi hijo (a) ya que en el material fotográfico no aparecerá su nombre y se ocultarán sus ojos o alguna seña particular que pudiera identificarlo (a). Asimismo, que se respetará la intimidad y el pudor de mi hijo (a). Se me ha indicado que mi hijo (a) no corre riesgo alguno al realizarse la toma de material fotográfico. Igualmente, se me indicó que no recibiré ninguna remuneración económica por permitir la toma del material fotográfico y el beneficio es indirecto al incrementar el conocimiento médico científico.

Durante el proceso de atención médica en esta Institución Hospitalaria puede ser atendida(o) por personal becario de licenciatura y de postgrado.

He tenido la oportunidad de plantear preguntas y todas mis dudas han sido resueltas. Entiendo que puedo retractarme y anular este consentimiento en cualquier momento antes de que sean tomadas las fotos. Certifico que no he sido obligado a firmar el presente consentimiento.

Nombre: [Redacted]

Parentesco: [Redacted]

Domicilio: [Redacted]

Identificación: [Redacted]

Firma del Paciente o Representante Legal

DATOS DE TESTIGOS

TESTIGO 1

TESTIGO 2

Nombre: [Redacted]
Domicilio: [Redacted]
Identificación: [Redacted]

Nombre: T.S. [Redacted]
Domicilio: 0
Identificación: [Redacted]

Firma del Testigo 1

Firma del Testigo 2

DECLARACIÓN DEL MÉDICO

He explicado al paciente o persona autorizada para otorgar el presente consentimiento, la naturaleza de la (s) condición (es) que presenta en la actualidad. Además le he informado, sobre los métodos de diagnóstico y tratamiento, explicando con un lenguaje común los beneficios esperados y los posibles riesgos o complicaciones que pudieran estar asociadas a este(os) procedimiento (s) el (la) paciente o su representante legal ha comprendido la explicación y ha consentido en su realización.

Departamento o Servicio: [Redacted]

Nombre del Médico: [Redacted]

Fecha: 30/jun./2022

Firma del Médico



HOSPITAL DEL NIÑO DIF HIDALGO
SUBDIRECCIÓN DE CALIDAD



CARTA DE CONSENTIMIENTO BAJO INFORMACIÓN PARA LA
TOMA DE MATERIAL FOTOGRAFICO CLÍNICO Y RADIOLOGRÁFICO Y PARA SU PUBLICACIÓN

Pachuca de Soto, Hidalgo a 30 de junio de 2022

DATOS DEL PACIENTE

Nombre: _____ Num. Expediente: _____ Sexo: FEMENINO
Fecha de Nacimiento: 05/ago./2019 Edad Actual: 3 años y 8 meses, Derechohabiciencia: SIN DERECHOHABIENCIA

DATOS DE ENTREGA DE COPIA DE CONSENTIMIENTO

Recibí copia de Carta de Consentimiento Informado.

Nombre: _____

Fecha: 30/06/2022

