



**UNIVERSIDAD NACIONAL AUTÓNOMA DE
MÉXICO**



FACULTAD DE ODONTOLOGÍA

SÍNDROME DE *CRI DU CHAT* O MAULLIDO DE GATO

T E S I N A

QUE PARA OBTENER EL TÍTULO DE

CIRUJANA DENTISTA

P R E S E N T A :

CITLALI ANGÉLICA TAPIA PÉREZ

DIRECTORA: C.D. MARÍA EUGENIA RODRÍGUEZ JIMÉNEZ

MÉXICO D. F.

2007



Universidad Nacional
Autónoma de México



UNAM – Dirección General de Bibliotecas
Tesis Digitales
Restricciones de uso

DERECHOS RESERVADOS ©
PROHIBIDA SU REPRODUCCIÓN TOTAL O PARCIAL

Todo el material contenido en esta tesis esta protegido por la Ley Federal del Derecho de Autor (LFDA) de los Estados Unidos Mexicanos (México).

El uso de imágenes, fragmentos de videos, y demás material que sea objeto de protección de los derechos de autor, será exclusivamente para fines educativos e informativos y deberá citar la fuente donde la obtuvo mencionando el autor o autores. Cualquier uso distinto como el lucro, reproducción, edición o modificación, será perseguido y sancionado por el respectivo titular de los Derechos de Autor.

Doy gracias a Dios por haberme permitido llegar hasta este momento,

A mis padres por el gran apoyo que siempre me han dado,
por ayudarme cuando lo necesito,
por comprenderme y por darme su cariño incondicional,

A mis hermanos por estar siempre a mi lado, por quererme
tanto y por hacer de los pequeños detalles
horas de felicidad,

A mi esposo por enseñarme que los sueños se pueden hacer realidad
y por ayudarme a ver el lado positivo de las cosas,

A mis amigos por que pase lo que pase siempre me acompañan,

A todas las personas que me enseñaron algo,

Y a mi directora de tesina por su gran paciencia y comprensión.

ÍNDICE

	Pág.
Introducción	
1. Antecedentes.....	2
1.1. Definición.....	3
1.2. Sinónimos.....	4
2. Incidencia.....	4
3. Aspectos genéticos.....	5
3.1. Mutación cromosómica.....	5
3.1.1. Tipos de cambios en la estructura cromosómica.....	6
3.2. Deleción del cromosoma 5.....	7
3.3. Cariotipo humano.....	8
3.4. Cariotipo del Síndrome <i>Cri du Chat</i>	10
4. Diagnóstico.....	11
4.1. Diagnóstico Prenatal.....	11
4.2. Diagnóstico Postnatal.....	12
5. Características clínicas.....	13
5.1. Características clínicas generales.....	13
5.1.1. Llanto (maullido de gato).....	17
5.2. Características clínicas dentales.....	18

6. Problemas médicos.....	21
7. Atención a los problemas dentales.....	24
7.1. Problemas dentales.....	26
7.2. Tratamiento odontológico.....	30
7.2.1. Consideraciones anestésicas.....	36
7.3. Manejo clínico del niño <i>Cri du Chat</i>	37
8. Desarrollo psicomotor.....	40
8.1. Tratamientos de rehabilitación.....	41
8.2. Autonomía del niño <i>Cri du Chat</i>	43
9. Lenguaje y comunicación.....	44
10. Comportamiento del niño <i>Cri du Chat</i>	46
10.1. Dificultad del sueño.....	48
11. Relaciones sociales.....	49
12. Calidad de vida.....	51
12.1. Pronóstico.....	52
Conclusiones.....	54
Bibliografía.....	55

ÍNDICE

	Pág.
Introducción	
1. Antecedentes.....	2
1.1. Definición.....	3
1.2. Sinónimos.....	4
2. Incidencia.....	4
3. Aspectos genéticos.....	5
3.1. Mutación cromosómica.....	5
3.1.1. Tipos de cambios en la estructura cromosómica.....	6
3.2. Deleción del cromosoma 5.....	7
3.3. Cariotipo humano.....	8
3.4. Cariotipo del Síndrome <i>Cri du Chat</i>	10
4. Diagnóstico.....	11
4.1. Diagnóstico Prenatal.....	11
4.2. Diagnóstico Postnatal.....	12
5. Características clínicas.....	13
5.1. Características clínicas generales.....	13
5.1.1. Llanto (maullido de gato).....	17
5.2. Características clínicas dentales.....	18

6. Problemas médicos.....	21
7. Atención a los problemas dentales.....	24
7.1. Problemas dentales.....	26
7.2. Tratamiento odontológico.....	30
7.2.1. Consideraciones anestésicas.....	36
7.3. Manejo clínico del niño <i>Cri du Chat</i>	37
8. Desarrollo psicomotor.....	40
8.1. Tratamientos de rehabilitación.....	41
8.2. Autonomía del niño <i>Cri du Chat</i>	43
9. Lenguaje y comunicación.....	44
10. Comportamiento del niño <i>Cri du Chat</i>	46
10.1. Dificultad del sueño.....	48
11. Relaciones sociales.....	49
12. Calidad de vida.....	51
12.1. Pronóstico.....	52
Conclusiones.....	54
Bibliografía.....	55

INTRODUCCIÓN

Hay una gran cantidad de enfermedades causadas por alteraciones genéticas, las cuales traen consigo malformaciones físicas y varias complicaciones médicas, una parte de ellas no son muy conocidas por la poca frecuencia en que se presentan. En este trabajo vamos a hablar sobre un síndrome llamado "*Cri du Chat*", el cual es una enfermedad cada vez más frecuente y por tanto más conocida ya que en los últimos años se han reportado un mayor número de casos.

Es interesante conocer cuáles son los aspectos genéticos de este síndrome así como las alteraciones físicas, sistémicas y sobre todo las alteraciones dentofaciales que se presentan. Hay que tener presente que para dar una buena atención dental a estos niños es necesario conocer los problemas médicos y dentales, así como los cuidados que deben de tener estos pacientes, conocer sus capacidades psicomotoras, su habilidad en el lenguaje receptivo y expresivo para poder comunicarnos con ellos y entenderlos, su comportamiento, el grado de autonomía que presentan, sus relaciones sociales y familiares, entre otras cosas.

1. ANTECEDENTES

El síndrome de *Cri du Chat* fue descrito por primera vez en 1963 en Francia por Jérôme Lejeune.¹ Cabe mencionar que Jérôme Lejeune nació en 1926 en Montrouge, cerca de París. Hizo estudios de medicina y desde 1952 trabajó en el Centro Nacional de Investigación Francesa, en 1964 fue el primer profesor de Genética Fundamental de la Facultad de Medicina de París. Sus estudios lo hicieron merecedor de algunos reconocimientos importantes como el “*Kennedy Prize*” en 1962, el “*Memorial Allen Award Medal*” en 1969, los que son las más altas distinciones mundiales que se otorgan en el campo de la genética, y en 1993 recibió también el “*Premio Griffuel*” por sus investigaciones sobre el cáncer. Siempre practicó su profesión en el Hospital de Niños de París y su preocupación era poder curar un día a sus pequeños enfermos. En enero de 1994 fue nombrado por Juan Pablo II como el primer presidente de la Academia Pontificia por la Vida y en abril de ese mismo año muere a causa del cáncer.²



Figura 1. Jérôme Lejeune en el Hospital de niños de París
Imagen tomada de www.anonimosporlavid.cl/test_opcion.htm

¹ www.anonimosporlavid.cl/test_opcion.htm

²lb

En un breve comunicado leído ante la Academia de Ciencias de París en 1963, un grupo francés (Lejeune, Lafourcade, Berger, Violette, Boeswillwald, Serginge y Trupin) encabezado por Lejeune, uno de los fundadores de la moderna citogenética, quien era jefe de la Unidad Citogenética del Hospital Pediátrico Necker de París, presentó los tres primeros casos conocidos de lactantes por una anomalía por deleción en el cromosoma 5.³

German⁴ y colaboradores, en 1964 demostraron, mediante un estudio por autorradiografía de los patrones de duplicación del ADN, que la deleción correspondía al cromosoma 5. Caspersson⁵ y asociados, en 1970 lo corroboraron empleando una tinción con mostaza de quinacrina.

Ward⁶, en 1968, describió la hipoplasia laríngea presente en estos pacientes, la cual es la causa del llanto agudo que caracteriza a este síndrome.

1.1. DEFINICIÓN

El curioso nombre de este síndrome, en su descripción original fue idea de Jérôme Lejeune. *Cri du Chat* es un nombre escrito en francés cuyo significado quiere decir "llanto de gato". Su nombre fue dado porque el llanto de estos niños recordaba, a quien lo oía, un inconfundible maullido de gato.⁷

³Lejeune J, Lafourcade J, Berger R, Viallate J, Boeswillwald M, Serginge P, Trupin R. Toris cas de délétion partielle du bras court d'un chromosome 5. C R Acad Sci 1963 ; 258 : 3098-102.

⁴Alvares R, Chima M C, Madrid V, Gálvez E, Rivera M R, Cervantes A. Síndrome de *cri du chat*: presentación de dos casos clínicos. Rev. Med Hosp Gen Méx. Volumen 66, número 4, Octubre-Diciembre 2003. Pp. 212-217

⁵Ib

⁶Ward P H, Engel E, Nance W F. The larynx in the cri du chat (cat cry) syndrome. Laryngoscope 1968. 78 : 1716-1733

⁷Lejeune Art cit. Pág. 3099

Con la palabra “síndrome” se indica un conjunto de signos y síntomas en un mismo sujeto trayendo como consecuencias una serie de alteraciones físicas y sistémicas que dependen de un mismo mecanismo.⁸

1.2. SINÓNIMOS

Se denomina: Enfermedad del Lejeune, Síndrome de Deleción Parcial del Brazo Corto del Cromosoma 5, Síndrome del Cromosoma 5, Monosomía 5p, Síndrome *Cri du Chat* y es conocida también como Síndrome del maullido de gato.⁹

2. INCIDENCIA

Se trata de una rara enfermedad, la incidencia está comprimida en 1/15 000 y hasta 1/50 000 nacidos vivos, se ha registrado en el 1% de los pacientes ingresados en instituciones con retraso mental. Esta alteración es predominante en las niñas.¹⁰

En las series de mortalidad de Niebuhr era alrededor de 10% al 75% de muertes que ocurrían durante los primeros meses de vida y hasta el primer año, presentándose con mayor frecuencia entre el primer y tercer día de vida. La supervivencia después de la edad neonatal es buena, entre los casos descritos, el paciente con mayor edad en el registro italiano es una mujer de 62 años de edad, el resto de los pacientes pasan de los 50 años.¹¹

⁸www.criduchat.it

⁹Cerruti P. Cri du chat syndrome. Orphanet J Rare Dis. 2006; 1: 33.

¹⁰lb

¹¹lb

Con la palabra “síndrome” se indica un conjunto de signos y síntomas en un mismo sujeto trayendo como consecuencias una serie de alteraciones físicas y sistémicas que dependen de un mismo mecanismo.⁸

1.2. SINÓNIMOS

Se denomina: Enfermedad del Lejeune, Síndrome de Deleción Parcial del Brazo Corto del Cromosoma 5, Síndrome del Cromosoma 5, Monosomía 5p, Síndrome *Cri du Chat* y es conocida también como Síndrome del maullido de gato.⁹

2. INCIDENCIA

Se trata de una rara enfermedad, la incidencia está comprimida en 1/15 000 y hasta 1/50 000 nacidos vivos, se ha registrado en el 1% de los pacientes ingresados en instituciones con retraso mental. Esta alteración es predominante en las niñas.¹⁰

En las series de mortalidad de Niebuhr era alrededor de 10% al 75% de muertes que ocurrían durante los primeros meses de vida y hasta el primer año, presentándose con mayor frecuencia entre el primer y tercer día de vida. La supervivencia después de la edad neonatal es buena, entre los casos descritos, el paciente con mayor edad en el registro italiano es una mujer de 62 años de edad, el resto de los pacientes pasan de los 50 años.¹¹

⁸www.criduchat.it

⁹Cerruti P. Cri du chat syndrome. Orphanet J Rare Dis. 2006; 1: 33.

¹⁰lb

¹¹lb

3. ASPECTOS GENÉTICOS

Los genes o unidades fundamentales de la herencia ocupan sitios o lugares definidos en los cromosomas y son los responsables de las características estructurales y metabólicas de la célula y, por consiguiente de los caracteres físicos o clínicos de un individuo, lo que conocemos como su **fenotipo**.¹²

El conjunto de genes de un sujeto constituye su **genotipo**. Los genes se transmiten de una célula a otra y de los padres a sus hijos y están ordenados en forma lineal a lo largo de la estructura cromosómica, los que ocupan los mismos lugares en los cromosomas homólogos se denominan **alelos**.¹³

3.1. MUTACIÓN CROMOSÓMICO

Los genes están sujetos a sufrir cambios o accidentes que se transmitirán de una generación a otra. El proceso de cambios que ocurren en algunas partes de un cromosoma concreto da como resultado una nueva organización de los cromosomas en su estructura, a esto se le conoce como **mutación cromosómica**. Muchas mutaciones cromosómicas producen anomalías en alguna función de una célula o un organismo por dos razones básicas: primero, por el número o la posición anormal de los genes, y segundo, porque si la mutación cromosómica implica una rotura, ésta altera la función del gen.¹⁴

¹²Salamanca F. Citogenética humana. Cd. México: Editorial Médica Panamericana, 1990. Pp. 09-19.

¹³lb

¹⁴Griffiths A J, Miller J H, Suzuki D T, Lewontin R C, Gelbart W M. Introducción al análisis genético. 5ª ed. España: Editorial. Interamericana, 1993. Pp. 211-218

3.1.1. TIPOS DE CAMBIOS EN LA ESTRUCTURA CROMOSÓMICA

Los cromosomas están expuestos a la acción de numerosos agentes ambientales mutagénicos que los dañan y les ocasionan fracturas o rompimientos. Estos agentes pueden ser de naturaleza física, como las radiaciones ionizantes que inducen eficazmente reorganizaciones cromosómicas, entre las cuales están los rayos X que son radiaciones muy energéticas y provocan roturas cromosómicas, también están las químicas como las drogas y agentes alquilantes, o biológicos como los virus. Existen mecanismos de reparación celular que tratan de subsanar el daño, pero éste puede ser tan grave o los mecanismos de reparación no ser tan eficientes, que se produzcan alteraciones estructurales.¹⁵

Hay básicamente cuatro tipos de mutaciones que pueden ocurrir y son: **delección**, es cuando un cromosoma sufre la pérdida de un segmento de uno de sus brazos. Se le denomina **duplicación**, cuando un segmento o una misma secuencia de genes aparecen en forma doble en el mismo cromosoma. También puede ocurrir que un segmento cromosómico sufra una rotación de 180 grados y se vuelva a unir al cromosoma produciendo una **inversión**, ésta puede ser paracéntrica si el centrómero queda incluido, o pericéntrica cuando el centrómero no está incluido. Finalmente, el intercambio de fragmentos entre dos cromosomas podría dar lugar a una **translocación**.¹⁶

¹⁵Salamanca F. Op cit. Pág. 87

¹⁶Griffiths A J. Op cit. Pp. 214-215

3.2. DELECIÓN DEL CROMOSOMA 5

Las deleciones de regiones cromosómicas específicas en el hombre producen síndromes únicos. En el Síndrome de *Cri du Chat* la causa es la deleción en el extremo del brazo corto de uno de los cromosomas 5.¹⁷ Los estudios citogenéticos sugieren la presencia de regiones críticas que, cuando se incluyen en la lesión, son responsables de las manifestaciones típicas del síndrome. Se han identificado dos genes: semaforina y catenina, que pueden estar involucrados en el desarrollo cerebral.¹⁸ Las bandas ausentes en este síndrome pueden ser las que se muestran en la siguiente figura.

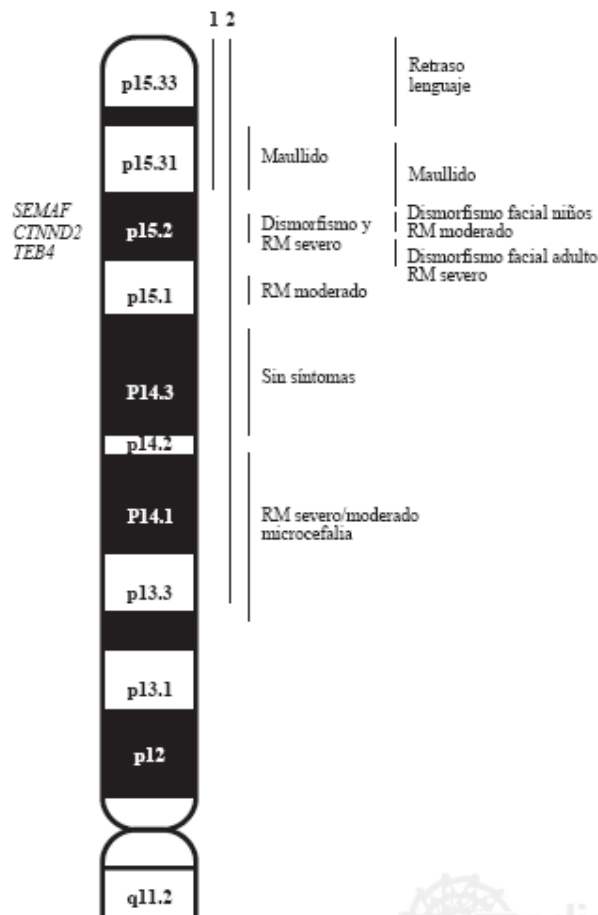


Figura 2. Ideograma del brazo corto del cromosoma 5.

Imagen tomada de Álvarez AR et al. *Síndrome de cri du chat*. *Rev Med Hosp Gen Mex* 2003; 66 (4): 212-217

¹⁷Griffiths A J. Op cit. Pp. 214-215

¹⁸www.criduchat.it

3.3. EL CARIOTIPO HUMANO

Mediante el cultivo de linfocitos o por medio de una mínima biopsia de piel es posible observar los cromosomas bajo el microscopio. Los cromosomas no solo tienen un número constante en cada especie, también presentan estructura y morfología definidas. Cada cromosoma consta de dos cromátides unidas por una constricción primaria que es un centrómero.¹⁹

De acuerdo con la localización del centrómero, hay tres tipos de cromosomas en el humano: A) si el centrómero está localizado en la parte media, el cromosoma se llama metacéntrico y sus brazos son del mismo tamaño, B) si el centrómero está más cerca de uno de los extremos que del otro, determinándose así un brazo corto y uno largo, el cromosoma es submetacéntrico, y C) si el centrómero está situado muy próximo a uno de los extremos quedando un brazo corto muy reducido, el cromosoma es acrocéntrico. Los diez cromosomas acrocéntricos del humano tienen en el brazo corto unas formaciones que recuerdan palillos de tambor y se denominan satélites.²⁰

¹⁹Salamanca F. Op cit. Pág. 43

²⁰lb

El ordenamiento de los cromosomas, de acuerdo con su tamaño y con la localización del centrómero, se llama cariotipo. Los cromosomas humanos se han ordenado en siete grupos que se designan por letras:²¹

Grupo A: son los cromosomas más grandes del cariotipo e incluye a los pares 1, 2 y 3. El 1 y el 3 son metacéntricos, mientras que el 2 es submetacéntrico.

Grupo B: comprende los pares 4 y 5, que son submetacéntricos y de morfología muy similar.

Grupo C: a este grupo pertenecen los pares autosómicos 6 al 12, que son submetacéntricos; por su tamaño se incluye en este grupo al gonosoma X.

Grupo D: corresponden a este grupo los pares 13, 14 y 15, los cuales son acrocéntricos y presentan satélites en sus brazos cortos.

Grupo E: formado por 16, 17 y 18, los cuales son submetacéntricos.

Grupo F: lo forman los pares 19 y 20 con apariencia de metacéntricos y son pequeños.

Grupo G: está integrado por los pares 21 y 22, que son los más pequeños del cariotipo, acrocéntricos y con satélites. Se incluye por su tamaño en este grupo al gonosoma Y, éste carece de satélites.

²¹Ib. Pág. 43

3.4. CARIOTIPO DEL *CRIDU CHAT*

En el caso del síndrome de *Cri du Chat*, la causa es una deleción en el extremo del brazo corto del cromosoma 5, la cual se diagnostica por medio de un cariotipo.²²

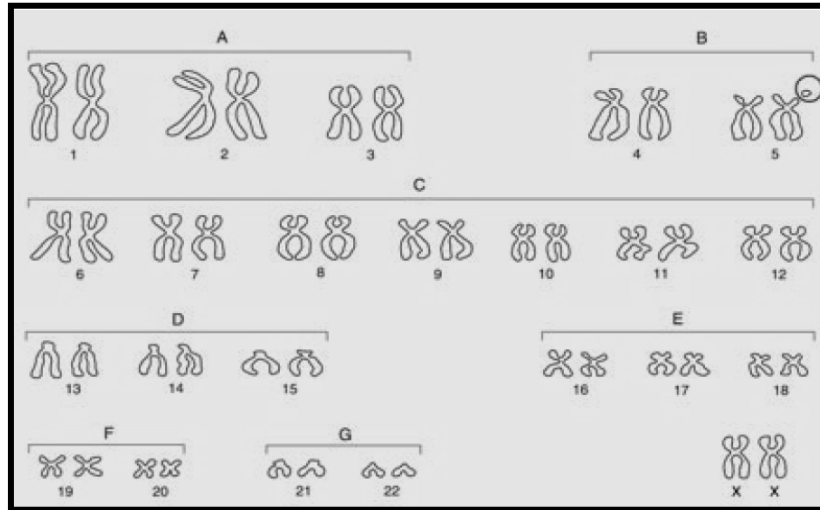


Figura 3. Esta imagen muestra cómo se vería el cariotipo en el síndrome *Cri du Chat*, imagen tomada de www.criduchat.it

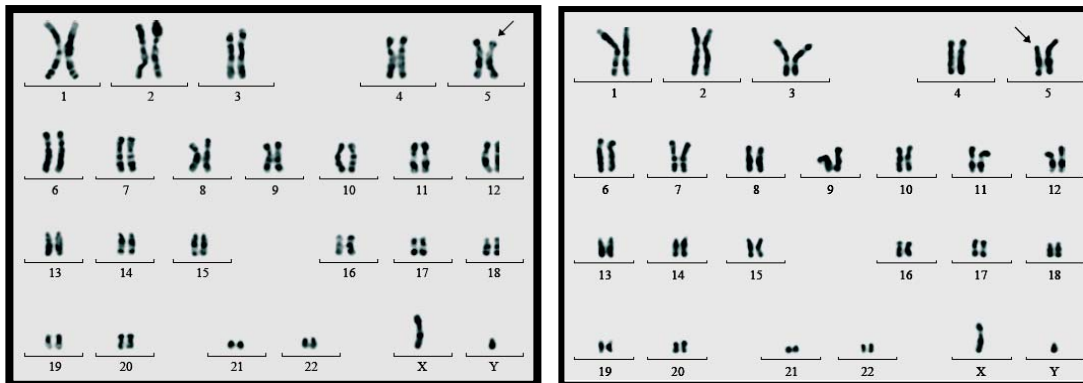


Figura 4. Cariotipo de dos pacientes de sexo masculino que presentan síndrome de *Cri du Chat*
Álvarez AR et al. *Síndrome de cri du chat*. *Rev Med Hosp Gen Mex* 2003; 66 (4): 212-217

²²www.criduchat.it

4. DIAGNÓSTICO

4.1 DIAGNÓSTICO PRENATAL

Se puede comenzar a sospechar que el producto tiene algún problema cuando se observa alguna alteración física mediante el ultrasonido, algún malestar que la madre reporte, disminución en el peso maternal o una marcada disminución del movimiento fetal en el último trimestre del embarazo.²³ Para corroborar si el feto tiene algún problema hay distintas pruebas que se pueden realizar, entre las cuales podemos mencionar:

- Amniocentesis: Este proceso consiste en llevar a cabo, entre la decimocuarta y decimosexta semana de gestación, una punción transabdominal, después de la localización de la placenta por ultrasonografía, se aspiran de 20 a 30 ml de líquido amniótico en el que se encuentran las células descamativas que provienen del feto en desarrollo, éstas se cultivan para poder realizar el estudio cromosómico. El riesgo de provocar un aborto o una hemorragia es mínimo si se hace bien la localización.²⁴
- Biopsia de vellosidades coriónicas: El método consiste en realizar, entre la octava a décima semana de gestación, por vía transvaginal y utilizando una guía por ultrasonido, una mínima biopsia de las vellosidades coriónicas (es suficiente tomar 10mg) y hacer mediante cultivo el análisis cromosómico del producto. Hay que tener cuidado de no provocar una infección intrauterina.²⁵

²³Cerruti P. Art cit. Pág. 2

²⁴Salamanca F. Op cit. Pp. 304-305

²⁵Ib Pp. 306-307

4.2 DIAGNÓSTICO POSTNATAL

En la mayoría de los casos las características clínicas, en particular el fenotipo facial distinto, en combinación con el típico llanto similar al maullido de un gato e hipotonía muscular, permiten sospechar el diagnóstico desde el nacimiento, el análisis del cariotipo de sangre será determinante.²⁶ En edades posteriores, en casos leves que pueden escaparse al diagnóstico, será la imagen clínica junto con la voz, que se mantiene anormal y el retardo psicomotor, lo que conducirá a sospechar sobre este síndrome, en cuyo caso también se deberá llevar a cabo el análisis citomolecular.²⁷



Figura 5. Paciente con SCdC de dos meses de nacido



Figura 6. Paciente con SCdC de un mes de edad

Imágenes tomadas de www.criduchat.it

²⁶ Ib Pág.309

²⁷ Cerruti P. Art cit. Pág. 3

5. CARACTERÍSTICAS CLÍNICAS

5.1. CARACTERÍSTICAS CLÍNICAS GENERALES

Las características clínicas al nacer son:

- Hipotonía muscular y bajo peso al nacer, en la mayoría de los niños, aproximadamente en un 70% de los casos, el peso es menor de 2.5 Kg, en algunos otros el peso va de los 2.5 a 2.8 Kg.²⁸



Fig. 7 Se muestra un bebé recién nacido con síndrome de *Cri du Chat*. Imagen tomada de www.criduchat.it

- Microcefalia, este término se usa para describir que el tamaño de la cabeza es significativamente inferior a la medida normal para la edad y el sexo de una persona. La microcefalia se presenta en la mayoría de los casos debido a una deficiencia en la tasa de crecimiento cerebral. El crecimiento del cráneo está determinado por la expansión cerebral que sucede durante el crecimiento normal del cerebro en el embarazo.²⁹

²⁸lb. Pág. 2
²⁹lb



Figura 8

Imagen tomada de www.nlm.gov/medlineplus/spanish/ency/article/003272.htm

- Cara redonda acompañada de un gran puente nasal, hipertelorismo, estrabismo, pliegues epicantales, inclinación descendente de las fisuras palpebrales, comisuras labiales hacia abajo.³⁰



Figura 9. Paciente con SCdC, se puede observar la cara redonda y pliegues epicantales.
Imagen tomada de www.criduchat.it



Figura 10. Paciente con SCdC, se puede observar estrabismo, hipertelorismo, pliegues epicantales y comisuras labiales hacia abajo.
Imagen tomada de www.criduchat.it

³⁰lb

- Orejas situadas por debajo del nivel normal.³¹

Figura 11



Figura 12



Pacientes masculinos con SCdC, se observa la baja implantación de las orejas y el puente nasal amplio. Imágenes tomadas de www.criduchat.it

- Todo lo anterior va acompañado de un llanto fuerte y agudo, este llanto tiende a desaparecer con la edad, pero lo agudo en la voz seguirá predominando. También presentan un único pliegue palmar transverso, vello corporal abundante (en especial en la espalda), y retraso mental.³²



Figura 13. Paciente masculino de 8 años de edad con SCdC, en la figura A se observa el puente nasal amplio y las comisuras labiales hacia abajo, en la figura D se observa el pliegue palmar transverso

Álvarez AR et al. *Síndrome de cri du chat*. *Rev Med Hosp Gen Mex* 2003; 66 (4): 212-217

³¹lb

³²Alvares R. Art cit. Pág. 214

La estatura es menos afectada que el peso a partir del nacimiento, en ambos sexos, en especial en los varones.³³

En edades más avanzadas se observan características diferentes a los recién nacidos y niños pequeños, a partir de los 7 años en adelante podemos observar: cuerpo esbelto en la mayoría de los niños y adolescentes, la cara se vuelve larga y estrecha, se acentúa más la microcefalia y podemos encontrar canas prematuras. El metacarpio y el metatorso son cortos, por lo que las manos y pies son pequeños. La hipotonía muscular es reemplazada por hipertonía y el retraso mental es más evidente.³⁴



Figura 14. Paciente masculino de 12 años de edad, en esta imagen se muestra la microcefalia más marcada y el cuerpo esbelto.

Imagen tomada de Mainardi P C, et al. /European Journal of Medical Genetics, 2006, 49:363-383.



Figura 15. Paciente masculino de 8 años de edad, en esta imagen podemos observar el alargamiento de la cara

Álvarez AR et al. *Síndrome de cri du chat*. Rev Med Hosp Gen Mex 2003; 66 (4): 212-217

³³Cerruti Art cit. Pág. 3

³⁴lb

5.1.1. LLANTO (MAULLIDO DE GATO)

El llanto de los recién nacidos y lactantes es un fenómeno complejo que implica la producción de sonidos. Aunque no se sabe con certeza si el llanto constituye un sustrato para el lenguaje, los mecanismos fisiológicos de control del primero son similares a los que controlan el segundo. El análisis del llanto provee información útil acerca del estudio neurofisiológicos y psicológico del neonato y del lactante.³⁵

El llanto que se presenta en los niños con síndrome de *Cri du Chat* es anormal y ha sido descrito similar al maullido de un gato, es de alta tonalidad, monótono y agudo, es la característica más frecuente encontrada en los recién nacidos. Wilkins³⁶, en 1983, refirió que en la mayoría de los casos el llanto cambia a partir de los dos años de edad. Niabuhr³⁷, en 1978, refirió que se hacen evidentes los cambios en las características del llanto, pero que este permanece anormal. En pacientes adolescentes y adultos se caracteriza por una inspiración prolongada y una expiración vigorosa que algunas veces se manifiesta con estridor.

El llanto similar al maullido de un gato se debe probablemente a las anomalías de la laringe y de la epiglotis, así como a las alteraciones neurológicas. Ward³⁸, en 1968, reportó una epiglotis larga, curva e hipotónica acompañada de una laringe estrecha en donde las cuerdas bucales forman un rombo durante la inspiración y en la parte posterior dejan una comisura la cual es responsable del estridor y del tono agudo.

³⁵Arch E, Verduzco A, Mandujano M, Reyes C A, Alfaro A, Sánchez M C, Martínez C F, Tabeada V. Análisis del llanto en niños hipoacúsicos y normoyentes de 0 a 2 años de edad. Salud Mental, Vol. 29, No. 6, Noviembre-Diciembre 2006. Pág. 31

³⁶Wolf U, Porsch R, Battsch H, Heinweln H. Deletion on short arms of a 5 chromosome without cri du chat syndrome. Lancet. Abril 1965. Pág. 3

³⁷Niebuhr E. The cri du chat syndrome. Review Article. Hum Genet 1978. 44 :227-235

³⁸lb

5.2. CARACTERÍSTICAS CLÍNICAS DENTALES

Estos niños presentan micrognacia verdadera, ésta es debida a un hipodesarrollo mandibular. Aquí la mandíbula es pequeña en comparación con las estructuras craneofaciales que tiene el paciente. Se observa una macroglosia falsa, ésta es debida a la micrognacia presente. La micrognacia provoca asimetría facial y retrognacia, lo que nos da un perfil convexo.³⁹



Figura 16. Paciente masculino de 8 años de edad con SCdC. Figura A, se puede apreciar la asimetría facial debido a la micrognacia. Figura B, se observa una marcada retrognacia dándonos un perfil convexo.

Álvarez AR et al. *Síndrome de cri du chat*. *Rev Med Hosp Gen Mex* 2003; 66 (4): 212-217



Figura 17. Paciente de 4 años de edad con SCdC, se observa retrognacia.

Imágenes tomadas de Mainardi P C, et al. /*European Journal of Medical Genetics*, 2006, 49:363-383.

³⁹Boraz R A. Cri du chat syndrome: dental considerations and report of case. *ADA* enero-febrero 1990; 10(1): 5-13

En dentición primaria se puede observar mordida abierta anterior, mientras que en dentición permanente se observa una severa maloclusión acompañada de gingivitis, la cual puede ir desde moderada hasta severa. No se han reportado casos de anomalía de forma dentaria o de alguna alteración congénita en esmalte o dentina, pero hay una alta incidencia de lesiones cariosas, sobre todo en dentición permanente.⁴⁰



Figura 18. Paciente masculino de 4 años y medio, presenta síndrome de *Cri du Chat*, se observa mordida abierta anterior.
Imagen tomada de Boraz R A. ADA Enero-Febrero 1990; 10(1): 5-13



Figura 19. En las figuras A y B se observan dos pacientes con síndrome de *Cri du Chat* con maloclusión.

Imágenes tomadas de Mainardi P C, et al. /European Journal of Medical Genetics, 2006, 49:363-383.

⁴⁰lb

El maxilar es estrecho en sentido mesio-distal, el paladar duro tiende a ser arqueado y muy profundo, el paladar blando se encuentra hipotónico así que se observa una deficiencia en la contracción de éste. Hay presencia de úvula bífida. El labio superior se desplaza hacia arriba, mientras que el labio inferior por ser hipotónico se encuentra evertido. Las anomalías ocasionales son el labio y paladar hendido los cuales se han reportado en muy pocos casos.⁴¹

La mayoría de los niños *Cri du Chat* tienen problemas con el flujo salival, presentando salivación excesiva que, en muchos casos, requiere varios cambios de ropa al día. El exceso de salivación se debe a la escasa capacidad de control de la deglución. Se puede presentar quelitis debido al constante humedecimiento de los labios por la saliva.⁴²



Figura 20. Se observa la elevación del labio superior y la eversión del labio inferior.
P.C. Mainardi et al. / European Journal of Medical Genetics 49 (2006) 363–383

⁴¹lb
⁴²lb

6. PROBLEMAS MÉDICOS

Los problemas que presentan estos niños en el periodo neonatal son: asfixia, crisis cianóticas y débil succión. Tienen frecuentes dificultades en la alimentación, ya que durante la lactancia la succión del bebé tiene que ser buena para obtener la leche que necesita con el fin de aumentar su peso, y una débil succión no permite que el niño pueda alimentarse correctamente ya que la leche que se extrae no es suficiente, esto causa bajo peso y desnutrición, pero se puede corregir usando técnicas de alimentación especiales para que el niño tenga la postura correcta cuando se está alimentando. Aunado a esto tenemos el reflujo gastroesofágico, el cual va disminuyendo a medida de que el niño va creciendo.⁴³

Hay presencia de retraso mental. La hipotonía muscular frecuentemente presente, hace ver a un niño flojo o débil, siendo menos activo que los niños normales, esto agrava el retardo en la adquisición del desarrollo motor.⁴⁴

Se reportan infecciones intestinales y respiratorias frecuentes en los primeros años de vida, a pesar de que un estudio italiano de la valoración inmunológica de los niños con síndrome de *Cri du Chat* no ha demostrado evidencias clínicas ni serológicas de una mayor sensibilidad a infecciones ni alteraciones importantes en las defensas inmunológicas, sin embargo por esta razón es importante efectuar todas las vacunas que estén recomendadas por el pediatra y las que sean obligatorias.⁴⁵

⁴³Cerruti P. Art cit. Pág. 2

⁴⁴www.criduchat.it

⁴⁵lb

Presentan problemas oculares como estrabismo, miopía, cataratas y anomalías del nervio óptico, y ortopédicos como pie plano. El desarrollo sexual es prácticamente normal, solo se ha reportado un caso de procreación de un paciente con síndrome de *Cri du Chat* en donde madre e hija tenían el síndrome.⁴⁶

El estreñimiento es un problema frecuente causado por la poca actividad en el colón, esto debido a un tono muscular insuficiente en la musculatura abdominal. Este problema se debe regular y estabilizar, es por esto que se recomienda una dieta rica en fibra como son frutas, verduras y cereales integrales, además, es útil añadir a la dieta jugo de naranja, papaya, uvas y ciruelas pasas. También son necesarios líquidos lubricantes como agua, leche, jugos de frutas, sopas abundantes, mantequilla y una cantidad baja de aceites. En algunos casos de estreñimiento, el uso de laxantes puede estar indicado, aunque solo debe ser esporádico y sólo si es muy necesario, estos se deben administrar bajo el manejo del médico familiar o el pediatra.⁴⁷

Un problema más grave, aunque menos frecuente, es la ausencia de riñón. También pueden presentar hernia inguinal y ausencia de bazo. Las anomalías cardíacas ocurren en proporciones significativas en pacientes con síndrome de *Cri du Chat*, se ha estimado que afectan del 15 al 20% de pacientes con este síndrome.⁴⁸

⁴⁶www.criduchat.it

⁴⁷lb

⁴⁸Hills C, Moller H M, Finkelstein M, Lohr J, Schimmenti L. Cri du chat syndrome and congenital heart disease: a review of previously reported cases and presentation of an additional 21 cases from the pediatric cardiac care consortium. *Pediatrics* 2006; 117: 924-927
<http://www.pediatrics.org/cgi/content/full/117/5/e924>

Se han reportado varios casos de anomalías cardíacas presentes en niños con síndrome de *Cri du Chat*. En 1978, Niebuhr revisó datos de 331 individuos con este síndrome y en 33 casos encontró anomalías cardíacas asociadas, aproximadamente la mitad de estos defectos fueron septales.⁴⁹

En 1983, Wilkins y colaboradores reportaron una asociación con anormalidades cardíacas para el 29% de pacientes, encontrando principalmente defectos ventriculares septales. En 1996, Iyer y colaboradores reportaron varias anormalidades cardíacas en niños con este síndrome encontrando principalmente defectos de ventrículo septal y enfermedad de Fallot.⁵⁰

Aunque los defectos ventriculares septales son los más comunes, cabe mencionar que también se pueden encontrar otras anomalías cardíacas como: tetralogía de Fallot, atresia de la válvula pulmonar con defecto ventricular septal, estenosis de la válvula pulmonar y salida doble del ventrículo derecho.⁵¹

⁴⁹lb Pág. 916

⁵⁰lb

⁵¹lb Pág. 918

7. ATENCIÓN A LOS PROBLEMAS DENTALES

El tratamiento odontológico es la mayor necesidad de salud no resuelta en su totalidad de estos pacientes, debido a la poca frecuencia en que se presenta este síndrome, no se le ha dado la importancia necesaria para resolver los problemas bucales ni se ha difundido información suficiente sobre lo que son y las consecuencias que tienen. Hay muy pocos textos que se refieren como tal a la salud bucal del niño *Cri du Chat*, y esto no es favorable, ya que para que las personas con este síndrome aprovechen al máximo su capacidad es importante que se sientan bien, que estén en condiciones de comer, sonreír y que no tengan molestias.

La cavidad oral es el portal de la salud, ya que todos los alimentos deben de pasar por la boca antes de ser utilizados por el cuerpo transformándolos en energía, crecimiento y mantenimiento del cuerpo. Por lo tanto la necesidad de un aparato bucal sano, en buen estado de funcionamiento, es fundamental para la salud.⁵²

Miller⁵³ nos da las siguientes razones de la ausencia de una atención odontológica completa para los pacientes con discapacidades físicas:

- La mayoría de los odontólogos son renuentes a tratar al paciente con capacidades diferente en el consultorio privado.
- La mayor parte de los odontólogos no están capacitados para manejar los problemas presentes en pacientes con capacidades diferentes.

⁵²Nowak A J. Odontología para el paciente impedido. Argentina: Editorial Mundi, 1979. Pp. 3-19.

⁵³lb

- Los programas de estudio de odontología no incluyen experiencias educativas del manejo de estos pacientes.
- Hay falta de información sobre las necesidades odontológicas de los pacientes con capacidades diferentes.
- Los odontólogos han sido omitidos de muchos programas de salud.
- Como las necesidades médicas, educacionales, ocupacionales y de terapia física de los pacientes con discapacidades son tan grandes, los padres son apáticos respecto a necesidades odontológicas.

Nowak⁵⁴ agregó a las razones pasadas las siguientes:

- Hay una falta de toma de conciencia para aceptar una filosofía de odontología preventiva en escuelas, en el hogar y en el consultorio odontológico para pacientes con capacidades diferentes.
- No se ha concretado hasta ahora un esfuerzo coordinado entre las profesiones médica y odontológica para la atención a la salud total de éstos pacientes.

Miller concluye diciendo: “Debe ser responsabilidad de los odontólogos -en la práctica privada y en salud pública- lograr que la atención odontológica sea accesible a todas las personas”.⁵⁵

El examen buco-dental de los niños *Cri du Chat* ha permitido observar la presencia de diferentes problemas. Estos datos indican la necesidad de someter a los niños a tratamientos dentales, para lo cual es necesario estar capacitado y, aunque no es fácil, hay que tratar de obtener la colaboración del paciente.⁵⁶

⁵⁴lb Pág. 4

⁵⁵lb

⁵⁶www.criduchat.it

7.1. PROBLEMAS DENTALES

El primer problema buco-dental que presenta el niño *Cri du Chat* desde el momento de su nacimiento es la micrognacia. Ésta se clasifica como micrognacia verdadera congénita, es un hallazgo frecuente en el recién nacido, y es la disminución en el tamaño de la mandíbula, fundamentalmente por la falta de centros de crecimiento en el cóndilo.⁵⁷

En algunos otros casos se encuentra que la mandíbula está dentro de los límites normales, pero en mala posición. Esto puede ser causa de la débil succión que presenta el niño *Cri du Chat*.⁵⁸ Al lactar se produce un desplazamiento de la mandíbula de adelante hacia atrás lo que hace que los músculos vayan adquiriendo el tono necesario para la posición de la mandíbula. Pero en el niño *Cri du Chat*, la débil succión no permite la posición correcta de la mandíbula y por lo tanto, como resultado tenemos un retrognatismo mandibular.⁵⁹

La débil succión nos da como consecuencia también una mordida abierta anterior presente en la primera dentición, ésta se debe al escaso desarrollo óseo y muscular.⁶⁰

El retardo mental y motor presentes en estos pacientes es un gran problema que también repercute en la cavidad oral, debemos tener presente que no se tiene la capacidad necesaria para llevar a cabo una buena limpieza dental, y si no están los padres al pendiente de su higiene oral, los problemas que tendrá serán aun más graves.⁶¹

⁵⁷Boraz R. Art cit. Pág. 14

⁵⁸lb

⁵⁹www.pulevasalud.com

⁶⁰www.criduchat.it

⁶¹Boraz R. Art cit. Pág. 14

Existen numerosas evidencias que han permitido demostrar que la placa dental es un prerequisite indispensable para la iniciación de la caries dental y la enfermedad periodontal. La caries dental es una de las enfermedades infecciosas de mayor prevalencia en el hombre y es la destrucción localizada de los tejidos duros del diente por la acción bacteriana. Aquellas áreas de los dientes que no estén protegidas con una buena limpieza son susceptibles a caries.⁶² Casi en su totalidad los niños con síndrome de *Cri du Chat* presentan caries que puede ir de moderada a severa, esto depende de la susceptibilidad del niño a tener caries y del tipo de cuidado que los padres le den a sus hijos.

El problema de la caries no viene solo, ya que si no se atiende como es debido, traerá como consecuencia la pérdida prematura de dientes. Esto provoca la pérdida de la función, ya que al no tener las piezas dentales completas el alimento no es triturado correctamente y por consiguiente al cuerpo le cuesta más trabajo la absorción de los nutrientes. Otro efecto que tiene es la pérdida del espacio. El tipo de pieza pérdida tiene directa influencia con el problema dental, la pérdida de los incisivos no suelen tener consecuencias mayores, mientras que la pérdida de los molares hace que se pierda el espacio provocando un apiñamiento.⁶³

El niño *Cri du Chat*, tiene una severa maloclusión de los dientes permanentes, si a esto se le suma la pérdida de espacio, la maloclusión puede ser aun peor.⁶⁴

⁶²Seif T. Prevención, diagnóstico y tratamiento contemporáneo de la caries dental. Venezuela: Editorial Panamericana, 1997. Pp.44-45

⁶³Escobar F. Odontología pediátrica. 2ª. ed. Venezuela: Editorial Actualidades Médico Odontológicas Latinoamericana, 2004. Pp. 479-483.

⁶⁴www.criduchat.it

Maloclusión significa oclusión enferma o en mal estado. El trastorno puede ser enfermedad periodontal, trauma de la oclusión, trastornos de la ATM y musculares e incluso es uno de los factores que predisponen a caries dental.⁶⁵ La maloclusión presente en el niño *Cri du Chat* es un severo apiñamiento dental presente en los incisivos y premolares del arco inferior debido a la discrepancia que hay entre el tamaño de la mandíbula y los dientes, mientras que en el superior se pueden encontrar espaciados o protruidos, esto se debe a la forma del maxilar, ya que este tiene forma ovalada y el paladar duro es muy alto.⁶⁶

Como consecuencia de la maloclusión y de la falta de motricidad que tiene el paciente para llevar a cabo una buena limpieza dental, la acumulación de placa microbiana en la superficie dentaria adyacente a los tejidos gingivales es inevitable, ya que la mala posición dentaria favorece al acumulamiento de residuos alimenticios y placa bacteriana. Las características clínicas de la gingivitis se presentan con enrojecimiento de las encías, tumefacción y tendencia incrementada del tejido blando a sangrar. Los signos clínicos son reversibles después de la eliminación de placa bacteriana.⁶⁷

El niño *Cri du Chat* al no poder realizar una limpieza adecuada tiene gran acumulo de placa, es por esto que tiene muy frecuentemente enfermedad periodontal que es la reacción inflamatoria, que puede observarse clínicamente en el periodonto afectado, de la respuesta del huésped a la microflora de la placa y a sus productos que actúan durante un periodo prolongado.⁶⁸

⁶⁵ Ash M. Ramfjord S. Oclusión. 4ª. ed. México: Editorial McGraw Hill Interamericana, 1996. Pp.332-339.

⁶⁶ Boraz R. Art cit. Pág 14

⁶⁷ Lindhe J. Periodontología clínica e implantología odontológica. 3ª. ed. México: Editorial Panamericana, 2004. Pp. 198-205

⁶⁸ Cerruti P. Art cit. Pág. 5.

Las manifestaciones clínicas pueden parecer sutiles en las primeras etapas de la gingivitis, pero en un estado crónico las características clínicas son muy evidentes.⁶⁹

El trauma oclusal, aunque es poco frecuente, es una consecuencia más presente en algunas ocasiones en el niño con síndrome de *Cri du Chat* debido a la maloclusión. En la maloclusión existen contactos prematuros en los cuales las fuerzas traumatizantes actúan sobre un diente individual o sobre grupos de dientes con este problema. El trauma oclusal fue definido por la OMS, en 1978, como el “daño al periodonto causado por sobrecarga de los dientes generada directo o indirectamente por los dientes de la mandíbula”. Es poco frecuente debido a que la capacidad individual de adaptación a los traumas oclusales es tan grande que pocas personas los presentan.⁷⁰

⁶⁹ Lindhe J. Op cit. Pp. 284-286

⁷⁰ lb

7.2. TRATAMIENTO ODONTOLÓGICO

Con una alta incidencia de infecciones respiratorias en el niño *Cri du Chat*, con enfermedad cardíaca y con retraso mental, la atención dental a estos pacientes puede ser desafiadora.⁷¹

Se ha publicado que el tratamiento de primera elección para estos pacientes es la prevención. En algunas instituciones se han creado programas de prevención para pacientes con capacidades diferentes, en estos programas se enseña a los padres los problemas dentales que se pueden presentar.⁷²

La prevención es la esperanza fundamental de la humanidad para mejorar la salud. La prevención es un concepto total, una filosofía cuyos objetivos principales son:

- Considerar al paciente como una entidad total y no como tejidos aislados atacados por la enfermedad.
- Elegir con el paciente un programa preventivo adaptado a la situación educativa, física y familiar.
- Informar e instruir a los pacientes y motivarlos para que mantengan su salud bucal y protegerlos de los estragos de la enfermedad bucodental el mayor tiempo posible.
- Detener el avance de las enfermedades bucodentarias ya presentes en el estadio más temprano posible.
- Rehabilitar la salud bucodentaria del paciente restaurando la forma y función lo más temprano y mejor posible.⁷³

⁷¹Boraz R. Art cit. Pág. 15

⁷²lb

⁷³Nikiforuk G. Caries dental. Argentina: Editorial Mundi, 1986. Pp.293-302.

A través de los programas preventivos para los pacientes con síndrome de *Cri du Chat* que se han instituido, se ha enseñado a la madre o responsable del niño a cepillar los dientes del paciente con un cepillo de dientes de cerdas suaves desde el momento en el que aparece el primer diente en la cavidad oral de éste. Se ha implementado el uso de fluoruro dos veces al día, después de desayunar y después de cenar. El fluoruro es proporcionado por la institución, se explica y enseña que la colocación de éste se hace con un algodón evitando que sea tragado por el niño. Esta terapia casera da muy buenos resultados. Los niños deben de ir cada 3 meses a sus revisiones dentales.⁷⁴

Dentro del programa se les habla de la importancia de la dieta nutricional del niño, se hace énfasis en evitar la ingesta elevada de carbohidratos, en especial los azúcares, entre comidas.⁷⁵

Conforme el niño *Cri du Chat* va creciendo y aprendiendo, siente la necesidad de hacer cosas por él mismo, por ejemplo lavar solo sus dientes, por esta razón es importante que el odontólogo guíe por medio de una técnica especial al niño para que pueda hacer su limpieza dental por si solo a diario. Los cepillos eléctricos son recomendados en estos casos, recordemos que la motricidad del niño está limitada, pero con el cepillo eléctrico le será más fácil, solo hay que enseñarlo a colocarlo en todas las caras de los dientes. Éste es un aditamento muy útil, pero los padres siempre deben estar al pendiente de la limpieza, y se recomienda que ellos limpien la boca del niño por lo menos una vez al día y de preferencia durante la noche.⁷⁶

⁷⁴Boraz R. Art cit. Pág.13

⁷⁵lb

⁷⁶lb

Aunque la prevención sea el tratamiento de primera elección la mayor parte de los niños con síndrome de *Cri du Chat* no la llevan a cabo, por lo que hay un alto índice de enfermedad buco-dental en ellos. Los procedimientos dentales son como en todos los pacientes, claro que hay que tomar ciertas precauciones ya que están comprometidos sistémicamente.⁷⁷

Es importante la realización de la historia clínica en el niño *Cri du Chat* para ver que tan comprometido se encuentra. Recordemos que algunos niños presentan enfermedad cardíaca congénita, por lo cual antes de hacer un procedimiento dental hay que juzgar si se le hace un tratamiento profiláctico.⁷⁸

Los tratamientos dentales en los que la profilaxis es recomendada son:⁷⁹

- Exodoncia y cirugía oral (retiro de suturas)
- Manejo de dientes con infección periapical
- Anestesia intraligamentaria
- Procedimientos periodontales (cirugías, raspado y alisado radicular, etc.)
- Instrumentación y cirugía endodóncica
- Prótesis subgingivales (preparación de coronas, impresión, cementación)
- Colocación de bandas y activación ortodóncica
- Sesiones clínicas muy prolongadas
- Citas muy próximas (menores de 15 días)

⁷⁷lb Pág. 15

⁷⁸lb

⁷⁹Rubens F R. et al. Malformaciones cardíacas en los niños con SD. Rev Esp Cardiol 2003;56(9):894-899

Los procedimientos dentales en los que no es necesaria la profilaxis antibiótica son:⁸⁰

- Odontología restauradora supragingival (operatoria)
- Anestesia local
- Postes y muñones
- Colocación de aislamiento absoluto
- Retiro de suturas, previo uso de clorhexidina
- Colocación y ajuste de prótesis removible o aparatos ortodóncicos
- Toma de impresiones
- Aplicación tópica de fluoruro
- Toma de radiografías intraorales
- Desgastes selectivos de dientes primarios.

La profilaxis antibiótica que se recomienda en pacientes no alérgicos a la penicilina es:⁸¹

- a) Amoxicilina. Adultos: 2 grs. una hora antes de la consulta dental.
Niños: 50mg/Kg. de peso.
- b) Ampicilina. Adultos: 2 grs. 30 minutos antes de la consulta dental.
Niños: 20mg/Kg. de peso.

En pacientes alérgicos a la penicilina:⁸²

- a) Clindamicina. Adultos: 600 mg una hora antes de la consulta dental.
Niños: 20 mg/Kg de peso.

⁸⁰lb
⁸¹lb
⁸²lb

- b) Cefalexina o cefadroxil. Adultos: 2 grs. una hora antes de la consulta dental. Niños: 50mg/Kg. de peso.
- c) Azitrocina o claritromicina. Adultos: 500mg. una hora antes de la consulta dental. Niños: 15mg/Kg. de peso.
- d) Cefasolina IM. Adultos 1gr. 30 minutos antes de la consulta dental. Niños: 25mg/Kg. de peso.

Los procedimientos dentales que se les realizan a estos pacientes dependen del problema que tengan. La micrognacia es acentuada cuando el niño es pequeño, cuando éste es adolescente se vuelve menos visible, y en la edad adulta es casi imperceptible.⁸³ En el capítulo de características dentales se hizo referencia a la salivación excesiva de el niño *Cri du Chat*, este problema no requiere de tratamiento, esta condición se corrige cuando el niño es capaz de tener control sobre la deglución.⁸⁴

En la caries los procedimientos operatorios más comunes, tanto en dentición decidua como en mixta y permanente, son las restauraciones con resina y amalgamas. En niños con dentición decidua y un problema de caries severa, el tratamiento puede ser pulpotomías o pulpectomías, coronas de acero-cromo o extracción. En dentición permanente cuando la caries es severa puede ir desde una pulpectomía hasta una extracción.⁸⁵

Para corregir los problemas periodontales es importante llevar un estricto control de placa dental para controlar la gingivitis, cuando ya existe un problema periodontal más severo las cirugías como los curetajes cerrados o abiertos en algunos casos son necesarios.⁸⁶

⁸³Boraz R. Art cit. Pág.13

⁸⁴www.criduchat.it

⁸⁵Boraz R. Art cit. Pág.13

⁸⁶Linde. Op cit. Pp. 284-286

Cuando existe la pérdida prematura de dientes en dentición temporal, los mantenedores de espacio fijos son la mejor opción para preservar el espacio y no agravar el problema de maloclusión dental que de cualquier forma estará presente. Los mantenedores de espacio más comunes son: banda y anza, corona y anza, arco lingual, arco transpalatino y zapatilla distal.⁸⁷

En cuanto a la maloclusión, se publicó en un artículo, que puede tratarse en un estadio temprano mediante ortopedia, este tratamiento consistiría en tener la relación y forma correcta entre los maxilares y las piezas dentarias, o un tratamiento ortodóncico.⁸⁸ Cuando la maloclusión ya está presente se puede corregir mediante el tratamiento ortodóncico, los tratamientos de ortodoncia se basan en la posibilidad de mover piezas dentarias mediante la aplicación de fuerzas apropiadas en el hueso alveolar sin causar daño permanente en los dientes, hueso y tejido de soporte y protección.⁸⁹ Aunque estos dos últimos tratamientos tienen muchos beneficios hay que seleccionar cuidadosamente a los niños *Cri du Chat* para someterlos a alguno de éstos, ya que el éxito de los tratamientos ortopédico y ortodóncico dependen en gran parte de la constancia y colaboración de los padres y del niño.⁹⁰

⁸⁷Escobar F. Op cit. Pp. 440-443

⁸⁸Boraz R. Art cit. Pág.13

⁸⁹Ash M, Ramfjord S. Op cit. Pp. 351-353

⁹⁰Boraz R. Art cit. Pág.14

7.3. CONSIDERACIONES ANESTÉSICAS

Hay autores que siguen recomendando la anestesia general para que se lleven a cabo los procedimientos dentales en el paciente con síndrome de *Cri du Chat*, ya que el manejo de estos pacientes es difícil debido al retraso mental que presentan. Actualmente se ha visto que ésta no es la forma anestésica más adecuada, porque en los pacientes con síndrome de *Cri du Chat* puede ser encontrada una amplia gama de anomalías laringeas y epiglóticas por lo cual la intubación podría ser muy difícil o incluso no poderse llevar a cabo. Se recomienda ampliamente la evaluación de la vía aérea por tomografía computarizada antes de someter a un paciente con este síndrome a anestesia general con el fin de llevar a cabo un tratamiento dental.⁹¹

La anestesia local es la más recomendada en pacientes con síndrome de *Cri du Chat*,⁹² hay que tener en cuenta que la aplicación de esta debe llevarse a cabo con ayuda de alguna persona que sostenga al niño o con algún aditamento de restricción física autorizado previamente por el padre o tutor. Los anestésicos locales, actualmente son muy seguros, por lo que el anestésico que se emplee acompañado de una buena técnica de anestesia es eficaz.

Es necesario tener una interconsulta con el pediatra del niño, porque son pacientes que están comprometidos sistémicamente y por tanto no hay que hacer del tratamiento odontológico un tratamiento aislado, hay que tener una buena historia clínica para saber a los problemas que nos enfrentamos y tener conocimientos de cómo hay que tratarlos.⁹³

⁹¹Brislin R P, Stayer S A, Schwartz R E. Anaesthetic considerations for the patient with cri du chat syndrome. *Pediatr Anaesth.* 1995; 5(2):139-141

⁹²www.criduchat.it

⁹³Boraz R. Art cit. Pág.14

7.4. MANEJO CLÍNICO DEL NIÑO *CRI DU CHAT*

Las reacciones emocionales en el niño *Cri du Chat*, dependen del medio que los rodea y de las creadas por ellos mismos. Las emociones más comunes en estos niños son iguales a las reacciones en niños normales, aunque en el niño *Cri du Chat* son más acentuadas.⁹⁴

Miedo: los temores se establecen en la experiencia del niño, la mayoría de ellos se aprenden de diversas maneras, aunque se piensa que ocurre por asociación directa de experiencias que de modo natural producen miedo como un ruido fuerte o movimientos bruscos. Otro mecanismo es por la imitación del miedo de personas que los rodean. Las experiencias desagradables también producen miedo, por ejemplo, médicos, dentistas, hospitales, etc. Lo que asusta a un niño depende de su desarrollo psicológico.⁹⁵

Preocupación y ansiedad: la preocupación es una forma imaginaria de miedo que no es provocada por un estímulo directo y puede derivar de situaciones imaginarias que pueden representar amenazas al futuro. La ansiedad es una sensación muy molesta ante un mal indefinido que se compensa con maniobras de ocultamiento como dormir sin estar cansado, mantenerse ocupado para no pensar o recurrir a escape mediante fantasías.⁹⁶

Rabia o ira: los ensayos en autonomía representan un agente potencial de la rabia o ira debido a los fracasos y frustraciones que se presentan en los primeros intentos fallidos de hacer algo.⁹⁷

⁹⁴ www.criduchat.it

⁹⁵ Escobar F. Op cit. Pp. 24-25

⁹⁶ Ib Pág. 26

⁹⁷ Ib Pp. 26-27

Cariño: ésta es una relación emocional dirigida hacia una persona, animal o cosa, indicando una consideración especial, amistad y deseo de ayudar. Aquí el factor más importante que debemos tomar en cuenta es que los niños necesitan afecto, y el dentista debe demostrar interés por las actividades, vestimenta y forma de actuar del niño, ya que el elogio es un estímulo necesario a quien está en proceso de hacer cosas por sí mismo.⁹⁸

El éxito en el tratamiento odontológico de los niños está relacionado directamente con el conocimiento, por parte del dentista, de sus características psicológicas y necesidades particulares. Mientras mayor sea este conocimiento obtenido en entrenamiento formal, experiencia o ambas, mayores son las posibilidades de tener buenos resultados en las tres importantes áreas de la conducción del paciente. Estas áreas incluyen: la predicción de la conducta en situación clínica, el manejo adecuado de problemas conductuales, habilidad para explicar y modificar circunstancias que motivaron a algún trastorno emocional.⁹⁹

El niño *Cri du Chat* es un paciente con falta de capacidad de cooperación, así que su manejo no es fácil. Para tener un adecuado manejo clínico del niño *Cri du Chat*, hay que comprenderlo, valorar el grado de retardo mental que presenta, evaluar la comunicación para saber como dirigirnos a él y entenderle cuando quiera expresarnos algo, conocer sus relaciones sociales, el grado de autonomía y comportamiento, ya que son los que nos darán un parámetro para hacer un manejo adecuado.¹⁰⁰

⁹⁸ Ib Pp.27-28

⁹⁹ Ib Pp.31-34

¹⁰⁰ www.criduchat.it

En algunos casos en los que se realizan procedimientos dentales sencillos, el niño coopera muy bien, sin embargo hay tratamientos dentales más complicados, por ejemplo extracciones, pulpotomías o pulpectomías, entre otros, en los que el niño va estar muy ansioso y temeroso. Los tratamientos dentales deben llevarse acabo en citas lo más cortas posibles y comenzar con tratamientos sencillos, a menos de que tengan alguna emergencia, para que comience a tener confianza y pierda el miedo.¹⁰¹

Cuando el niño *Cri du Chat* no es cooperador, se puede utilizar algún aditamento de restricción física, esto nos ayudará a mantener el control sobre él y a hacer el tratamiento dental en un tiempo más corto.

Hay que tener en cuenta que no debemos gritarle al niño, porque esto lo alterará más, debemos usar un tono moderado por la hipersensibilidad a los ruidos que presenta, esta es otra razón por la cual el niño *Cri du Chat* presenta miedo y ansiedad en la consulta dental, el ruido de la pieza de mano y el eyector son muy molestos para él, se recomendaría usar alguna pieza cuyo ruido sea el menor posible, se puede utilizar un aparato reproductor de música con audífonos para que se concentre más en la música que le gusta que en el ruido de la pieza de mano.¹⁰²

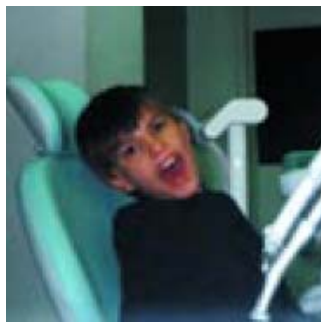


Figura 21. Niño de 12 años de edad con SCdC, en consulta dental.
Imagen tomada de www.criduchat.it

¹⁰¹Boraz R. Art cit. Pág.14

¹⁰²www.criduchat.it

8. DESARROLLO PSICOMOTOR

El desarrollo psicomotor del niño *Cri du Chat* aparece gravemente retardado en la mayoría de los casos, aunque existe una variabilidad individual. En los últimos años fue posible recoger información de un amplio número de niños y adultos italianos con este síndrome que conduce a un estudio específico del desarrollo psicomotor. El uso de la prueba de Denver ha permitido la obtención de la distribución en cientos de niños en base a acciones de las varias etapas que permiten una rápida comparación con la población de niños *Cri du Chat* y con la población en general.¹⁰³

Los datos obtenidos del desarrollo demuestran la variabilidad individual, pero también que aún cuando hay una diferencia notable de la población, el 50% de los niños están de pie con apoyo a los 21 meses, caminan solos a los tres años. Además el 50% agarra los objetos a los 9 meses y come solo a partir de los 4 años. Por cuanto se refiere al desarrollo del lenguaje, se puede revelar que el 50% de los niños dice “papá y mamá” a los 3 años y combina dos palabras diferentes hacia los 5 años.¹⁰⁴

Los datos obtenidos demuestran que estos niños, a pesar de que están en una línea de grave atraso del desarrollo, se levantan en la familia y haciendo objeto de actividades precoces rehabilitativas y educativas, pueden adquirir muchos avances en el curso de la edad evolutiva y continúan aprendiendo. Llevar un registro de los progresos del niño, por parte de un especialista, es útil para tener noticias precisas del grado de desarrollo psicomotor.¹⁰⁵

¹⁰³Cerruti Art cit. Pág. 4

¹⁰⁴www.criduchat.it

¹⁰⁵ib

8.1. TRATAMIENTOS DE REHABILITACIÓN

No existe una cura en el sentido estricto (farmacológica o quirúrgica) para el síndrome de *Cri du Chat*. El segmento de ADN perdido no es recuperable, y en cada caso el daño cerebral se verifica muy precozmente durante las primeras semanas del desarrollo gestacional. Estos paciente presentan una gama de severo retraso del desarrollo psicomotor, no obstante pueden adquirir varias habilidades durante la infancia y seguir aprendiendo. Es posible actuar ante las consecuencias de las alteraciones genéticas mediante programas de rehabilitación que se pueden emprender tempranamente, desde las primeras semanas de vida y que vinculan tanto a los padres como a los operadores de la salud en estrecha colaboración.¹⁰⁶

La coordinación motora puede ser estimulada con ejercicios que tiendan a aumentar el tono muscular y a adquirir gradualmente la posición erguida, en seguida el niño debe ser estimulado para que se desplace autónomamente. Cuando el niño empieza a sonreír y a participar en se medio que lo rodea, es oportuno suministrar estimulaciones adecuadas ya sea visuales o acústicas para tratar de aumentar su atención.¹⁰⁷

Es necesario habitar precozmente al niño al entrenador de esfínter, el niño debe acudir al entrenador por breves periodos en la mañana al despertar y después de cada comida, los padres deben elogiar ampliamente el proceso.¹⁰⁸

No es oportuno que el niño esté demasiado tiempo sentado, ya que el hecho de permanecer en esa posición no ayuda al desarrollo motor.¹⁰⁹

¹⁰⁶lb
¹⁰⁷lb
¹⁰⁸lb
¹⁰⁹lb

De cualquier modo es recomendable que los padres se apoyen con especialistas expertos en rehabilitación infantil. Se pueden obtener resultados muy provechosos llevando una parte del tratamiento global programado con los operadores (terapistas físicos) y continuar la otra parte del tratamiento en la casa, con la familia.¹¹⁰

Se debe tener presente también que los niños *Cri du Chat* presentan una variabilidad clínica, por lo que el tratamiento siempre debe de ser personalizado. La mayor parte de estos niños llegan a lograr un gran desarrollo psicomotor, desarrollando nuevas habilidades y llevando una mejor calidad de vida.¹¹¹



Figura 22. Se muestra un paciente con síndrome de *Cri du Chat* que ha desarrollado su capacidad psicomotora. Imágenes tomadas de Mainardi P C, et al. /European Journal of Medical Genetics, 2006, 49:363-383.

¹¹⁰Cerruti Art cit. Pág. 4

¹¹¹www.criduchat.it

8.2. AUTONOMÍA DEL NIÑO *CRI DU CHAT*

La autonomía es la capacidad que adquiere el ser humano a través del tiempo para ser un individuo independiente y capaz de ver por si mismo, de resolver los problemas que se le presentan y tomar decisiones estando conciente de sus consecuencias, pero no todos los seres humanos tenemos la misma oportunidad de desarrollar nuestras capacidades al máximo, algunos pierden su autonomía debido muchas veces a lesiones físicas y en otros casos esta oportunidad no se presenta, muchos seres humanos nacen autolimitados debido a una alteración genética como es el caso de los niños *Cri du Chat*.

A pesar de que estos pacientes presentan una gama severa en el retardo del desarrollo psicomotor, pueden adquirir varias habilidades durante la infancia y seguir aprendiendo. Es importante que el niño adquiera siempre la mayor autonomía posible, es comprensible que los familiares tiendan instintivamente a sobreproteger al niño, sin embargo esto impedirá o retardará la adquisición de una autonomía discreta que sería para él muy gratificante y estimulante. La mayoría de los niños con este síndrome han desarrollado una forma de vida semiautónoma, si se le apoya con atención especializada llegan a tener una vida casi normal.¹¹²



Figura 23. Paciente con síndrome de Cri du Chat, se muestra en esta imagen como pueden ser capaces de desarrollar tareas de aprendizaje.

Imagen tomada de www.criduchat.it

¹¹²www.criduchat.it

9. LENGUAJE Y COMUNICACIÓN

Los progresos en el desarrollo del lenguaje en los niños con síndrome de *Cri du Chat* son particularmente lentos. Se reveló que la comprensión del lenguaje es netamente superior a la capacidad de expresarse. El tratamiento logopédico es necesario, éste no tiende a modificar las características de la voz, pero si ayuda a estos niños a que sea más comprensible su expresión. Si no se puede adquirir un lenguaje verbal se podrán utilizar formas alternativas del lenguaje que puedan ayudar a la capacidad de comunicación del niño, aunque en algunos casos, los niños alcanzan una buena comunicación verbal con las personas que lo rodean.¹¹³

En un estudio del lenguaje receptivo y expresivo en niños con *Cri du Chat*, se encontró que la hipersensibilidad a los sonidos es una de las características del síndrome. El niño puede comprender perfectamente mediante imágenes, e incluso pronuncia el nombre de algunos objetos que se le muestran. En cuanto a la comprensión gramatical, se ha demostrado que es capaz de ordenar, mediante tarjetas, oraciones simples y compuestas, ya que es capaz de identificar las partes que componen una oración, como por ejemplo: pronombres y verbos.¹¹⁴

La edad en el lenguaje expresivo va ir retardada a la edad cronológica que tenga el niño *Cri du Chat*, pero la edad del lenguaje receptivo va casi a la par de la cronológica. Se ha encontrado que la mayor influencia que el niño puede tener en la habilidad del lenguaje expresivo es la que se da en casa, mucho depende de las personas que los rodean, porque

¹¹³Cornish K M, Munir F. Receptive and expressive language skill in children with cru-du-chat syndrome. *Journal Comun Disord*, 1998. 31:73-81

¹¹⁴Ib Pág. 75

está en sus manos hacer que el niño pida por su nombre las cosas que quiere y no con llanto.¹¹⁵

Se concluyó que las personas que rodean a los niños *Cri du Chat* pueden ser comprendidas de manera confiable por éstos. Y que si se trabaja con una buena terapia de lenguaje ellos también pueden ser entendidos de forma correcta, si no se ha tenido éxito con el lenguaje verbal se pueden crear otras formas de comunicación como por medio de tarjetas con imágenes o con señas.¹¹⁶

Es importante conocer el lenguaje expresivo y receptivo de estos niños debido a que para practicar cualquier tipo de actividad, tratamiento o simplemente para que tenga una buena relación social con los niños con los que convive en la escuela o le exprese a sus padres que tiene alguna necesidad es indispensable la comunicación con él.¹¹⁷

Eleonora es muy simpática. Nosotros nos reímos a menudo por las **cosas tan graciosas que dice**... es muy alegre y le gusta estar en compañía... también es muy testaruda. Nosotros la amamos mucho y no renunciaríamos a ella.

Testimonio de los papas de Eleonora, niña con SCdC, tomado de www.criduchat.it.

¹¹⁵Ib Pág. 76

¹¹⁶Ib

¹¹⁷Ib Pág. 78

10. COMPORTAMIENTO DEL NIÑO *CRI DU CHAT*

La hiperactividad, intranquilidad, distracción, impulsividad están presentes en los niños con síndrome de *Cri du Chat*. Un estudio reveló que la hiperactividad es el principal problema y se acentúa más en los niños con nivel cognoscitivo relativamente más alto.¹¹⁸

El carácter de estos niños es alegre, afectuoso y son muy sociables. La hiperactividad de éstos niños puede manifestarse principalmente cuando el niño está estresado y nervioso o cuando quiere llamar la atención de alguna persona. Los comportamientos de hiperactividad pueden ser prevenidos o controlados mediante alguna actividad física.¹¹⁹

Si comienza a realizar movimientos estereotipados (movimientos repetitivos que no tienen un objeto preciso como aletear, agitar las manos, dar brincos o vueltas) es debido a que el niño está nervioso, aburrido o arto de alguna actividad muy precisa que le cueste trabajo desarrollar, cuando esto le sucede es recomendable invitarle a interrumpir la actividad que está realizando y se le sugiere alguna otra actividad para que se distraiga.¹²⁰

Si el niño se está comportando de una manera inaceptable y no obedece, se le deben dar algunas advertencias con voz decisiva, pero calmada, mientras que si se comporta bien en necesario premiarlo.¹²¹

¹¹⁸Cerruti Art cit. Pág. 4

¹¹⁹www.criduchat.it

¹²⁰Ib

¹²¹Ib

Con frecuencia presentan el problema de desatención y fácil distracción, pero es capaz de realizar tareas fáciles que se le asignen y gradualmente podrá realizar tareas más complejas. Muy pocas veces presentan crisis de enojo, las cuales son generalmente utilizadas para llamar la atención de los adultos. Es importante tomar en cuenta que se les debe hablar con una voz suave o en un tono normal, ya que si se les habla con una voz fuerte, la hipersensibilidad que presentan al sonido los altera significativamente.¹²²

Cornish y Pigram, en un estudio que realizaron en 27 pacientes con síndrome de *Cri du Chat*, mostraron que tenían un comportamiento de cariño excesivo hacia objetos y presentaban autoagresividad como morderse fuertemente, golpearse la cabeza con la mano o con un objeto.¹²³

La educación apoyada en los consejos de pediatras y neuropsiquiatras infantiles, así como pedagogos pueden ayudar a mejorar el comportamiento del niño *Cri du Chat*. Un reciente estudio inglés ha revelado que los problemas de comportamiento que presentan estos niños tienden a disminuir al paso de los años. Solo en los casos particularmente graves podrá ser puesta en consideración la terapia con fármacos que deben ser prescritos y suministrados bajo estricto control del neuropsiquiatra infantil.¹²⁴

“Francesco sabe nadar en el mar, sabe esquiar, corre, habla, canta y tiene un gran sentido del humor, pero también **es muy testarudo y desobediente**. Sus amigos y conocidos piensan que Francesco es un mito.”

Testimonio de la hermana de Francesco, niño con SCdC, tomado de www.criduchat.it.

¹²²www.criduchat.it

¹²³Cerruti Art cit. Pág. 4

¹²⁴www.criduchat.it

10.1 DIFICULTAD DEL SUEÑO

Los trastornos del sueño son muy comunes en el niño *Cri du Chat*, la principal causa de éstos es su hiperactividad, aunque por otra parte, como son niños muy emotivos pueden resentir las tensiones. Todos los niños, en especial cuando son muy pequeños, lloran durante la noche y los padres corren a consolarlos, pero en el caso del niño *Cri du Chat* es recomendable dejarlos llorar por un periodo y el niño poco a poco va a recuperar el sueño.¹²⁵

Se puede ayudar al niño a tener un buen periodo de sueño estableciendo una rutina que comprenda varias actividades (pueden ser deportivas), respetando los horarios de comida. La intensa actividad motriz, en especial durante la mañana, ayuda a que el niño pueda conciliar el sueño. Durante la noche los ruidos aunque sean leves pueden perturbar el sueño de estos niños, creando un estrés al despertarse repentinamente, es recomendable que esté cerca de los padres para ayudar al niño a ignorar lo que él siente desconocido y amenazador.¹²⁶

En estudios que se han realizado, se ha demostrado que el sueño se presenta con mayor facilidad después de las 9 PM. El niño debe dormir en un lugar tranquilo, silencioso, oscuro y confortable. Es necesario crear hábitos de sueño en los que se respeten los horarios para ir a la cama y levantarse por la mañana. Cuando el niño se queda solo por las noches, antes de conciliar el sueño, es posible que grite, llore o haga algo por llamar la atención, pero en pocos días mejorará el comportamiento.¹²⁷

¹²⁵ www.criduchat.it

¹²⁶ Cerruti Art cit. Pág. 4

¹²⁷ www.criduchat.it

11. RELACIONES SOCIALES

El niño *Cri du Chat* es una persona que vive en un contexto social. Se le debe enseñar a comportarse bien y evitar confrontaciones tanto dentro como fuera de casa. Las reglas que se apliquen en el ambiente familiar le dan una pauta de cómo debe comportarse, como saludar, no enojarse por no tener la completa atención, no interrumpir la plática de las personas y responder si se le pregunta algo. La mayoría de los niños tienen un comportamiento muy sociable y educado.¹²⁸

El ingreso precoz a la escuela no es recomendable porque se producen repetidas infecciones de las vías respiratorias y gastrointestinales. La enseñanza materna apoyada con algún especialista es útil con el niño para que aprenda a respetar las reglas de comportamiento. El niño puede ingresar a la escuela sin mayor problema cuando es un poco más grande, aquí su desarrollo psicomotor, su capacidad de comunicación, sus relaciones sociales y su autonomía se hacen cada vez más evidentes. Al terminar la edad escolar el niño puede seguir aprendiendo, y dependiendo de su capacidad podrá ingresar a una actividad de mayor nivel educativo.¹²⁹

El niño *Cri du Chat* puede ser entretenido por breves periodos de tiempo, por familiares o personas cercanas, por lo general le gusta mucho convivir con sus amigos, con los que sí puede establecer algunos juegos y estar entretenido por un lapso de tiempo mayor. Como son muy cariñosos, es común que convivan con niños de su edad.¹³⁰

¹²⁸ Cerruti Art cit. Pp. 4-5

¹²⁹ Ib

¹³⁰ www.criduchat.it

La realización de alguna actividad deportiva como gimnasia, juego de pelota, natación, entre otras, son un paso muy importante para sus relaciones sociales, ya que conviven con otras personas en un ambiente agradable y tranquilo para ellos, además son un instrumento útil para adquirir nuevos aprendizajes y experiencias, así como para desarrollar su capacidad motora y combatir los trastornos del sueño, cualquiera de estas actividades resulta gratificante tanto para el niño como para su familia.¹³¹



Figura 24. En la figura A y B se pueden observar niños con el síndrome de *Cri du Chat*, desarrollando actividades deportivas y en la C se observa un mujer con este síndrome la cual ha llegado ha desarrollar bastante su capacidad motora.

Imágenes tomadas de Mainardi P C, et al. /European Journal of Medical Genetics, 2006, 49:363-383.

¹³¹Cerruti Art cit. Pp. 4-5

12. CALIDAD DE VIDA

Los casos de niños con síndrome de *Cri du Chat*, que se han reportado hasta el momento, con apoyo de sus padres, familiares y profesionales de la salud tienen una buena calidad de vida. Se estima que más del 85% de niños con síndrome de *Cri du Chat* alcanza una buena autonomía y desarrolla una vida casi normal. El desarrollo psicomotor del niño es muy bueno si se lleva una terapia de rehabilitación correcta y la mayoría puede hacer casi cualquier cosa, además de que sus relaciones sociales son mejores ya que son bien aceptados en la sociedad, como cualquier niño que tenga alguna otra alteración genética.¹³²

Aunque todavía falta mucha información acerca de este síndrome, en la actualidad hay más información que antes, hay estudios, investigaciones e instituciones que se dedican a solucionar los problemas de estos niños dando información y atención adecuada. El número de casos que se reportan es variado, en México se reportaron, en 1986 en el Hospital Infantil de México, 13 casos con éste síndrome, de los cuales 9 fueron confirmados genéticamente y los otros 4 tenían las características clínicas típicas, sin embargo los padres no aceptaron hacer el estudio citogenético. En el 2003 se reportaron 2 casos más en el Hospital General de México, los cuales también fueron confirmados genéticamente.

En otros países la incidencia es mayor, como en Francia, Estados Unidos y Venezuela, en éste último se encuentra la fundación “Paso a paso” dedicada a atender todo tipo de niños con malformaciones genéticas entre

¹³²Mainardi P C, Pastore G, Castronovo C, Godi M, Guala A, Tamiazzo S, Provera M P, Briacarelli F D. The natural history of cri du chat syndrome. *European Journal of Medical Genetics*, 2006, 49:363-383.
<http://france.elsevier.com/direct/ejmg>

las cuales están los niños con síndrome de *Cri du Chat*, pero el país con mayor número de casos reportados hasta el momento y en donde se han efectuado el mayoría de las investigaciones, es Italia en donde está la fundación “*Bambini Cri du Chat*” dedicada a la investigación, rehabilitación e información de este síndrome.

12.1. PRONÓSTICO

El pronóstico del niño con síndrome de *Cri du Chat*, en la actualidad es favorable. En un estudio Italiano realizado en 220 pacientes, 99 pacientes de sexo masculino y 121 pacientes de sexo femenino, en donde se informa de la evolución natural del síndrome, se reporta que la tasa de mortalidad es baja, en los primeros días de vida (1-4 días) se reportaron 4 fallecimientos, las causas fueron por insuficiencia respiratoria y cardiopatía congénita. Entre los 2 y 14 meses de vida, se reportaron 4 fallecimientos más, las causas fueron por infecciones respiratorias no atendidas a tiempo. Se reportaron 3 más, y se dieron a los 6, 14 y 29 años. Éste último se dio en una mujer debido a que contrajo hepatitis. En un 26% de los niños estudiados presentaron problemas al nacer (asfixia, cianosis, etc.), infecciones respiratoria en un 52.2%, infecciones gastrointestinales en un 7.2%, los problemas dentales están presentes en más del 65% de los pacientes y cardiopatías congénitas en un 8%.¹³³

Los problemas médicos que presentan al nacimiento como asfixia y crisis cianótica, se resuelven casi en su totalidad en el departamento de

¹³³Ib 366, 369

neonatología. Las infecciones respiratorias e intestinales, las cardiopatías congénitas y se han atendido de forma favorable en los últimos años.¹³⁴

Después del periodo neonatal, el pronóstico de vida es bastante favorable, se estima que la mayoría de los pacientes alcanza la vida adulta. Se registra que la edad que alcanzan estos pacientes, es alrededor de los 53 a 58 años, se tiene el registro de una mujer italiana que alcanzó los 62 años de edad.¹³⁵



Figura 25. Pacientes de sexo masculino con síndrome de *Cri du Chat*, se observa la evolución favorable que han tenido estos pacientes

Imágenes tomadas de Mainardi P C, et al. /European Journal of Medical Genetics, 2006, 49:363-383.

¹³⁴Id 366, 369

¹³⁵Id

CONCLUSIONES

Con la información recopilada durante el trabajo, concluyo que el mayor problema que presenta el niño *Cri du Chat* es la falta de información y la poca importancia que hasta el momento se le ha dado a esta enfermedad, esto debido a que la incidencia en que se presenta es muy baja. Aunque el síndrome *Cri du Chat* es una enfermedad que cada vez se va presentando con mayor frecuencia y por tanto es más conocida, no es un síndrome del que la mayoría de los médicos y odontólogos tengan conocimiento, por lo tanto es difícil que lo puedan diagnosticar y dar un tratamiento adecuado a las necesidades de estos pacientes.

Las necesidades odontológicas que se presentan en estos pacientes son muy grandes. Aunque no hay mucha información acerca de los problemas dentales que se encuentran en los niños con síndrome de *Cri du Chat* y de que los padres y familiares no le toman importancia a las condiciones dentales del niño, ya que dan preferencia a las necesidades médicas, en las instituciones que se han creado con el fin de ayudar a estos niños se han establecido programas preventivos y correctivos que ayuden a preservar la salud dental del niño *Cri du Chat*. En los países como México, en donde todavía no es una enfermedad muy conocida, no se debe descartar la posibilidad de tratar a un niño con este síndrome, por lo que se debe tomar en cuenta todo lo anterior para dar un diagnóstico y brindar una buena atención odontológica.

BIBLIOGRAFÍA

- Álvares R, Chima M C, Madrid V, Gálvez E, Rivera M R, Cervantes A. Síndrome de *cri du chat*: presentación de dos casos clínicos. Rev Med del Hosp Gen Méx. Volumen 66, número 4, octubre-diciembre 2003. Pp. 212-217.
- Arch E, Verduzco A, Mandujano M, Reyes C A, Alfaro A, Sánchez M C, Martínez C F, Tabeada V. Análisis del llanto en niños hipoacúsicos y normoyentes de 0 a 2 años de edad. Salud Mental, Vol. 29, No. 6, noviembre-diciembre 2006. Pp. 31-38.
- Ash M. Ramfjord S. Oclusión. 4ª. ed. México: Editorial McGraw Hill Interamericana, 1996. Pp. 467.
- Boraz R A. Cri du chat syndrome: dental considerations and report of case. ADA, enero-febrero 1990; 10(1): 5-13.
- Brislin R P, Stayer S A, Schwartz R E. Anaesthetic considerations for the patient with cri du chat syndrome. Pediatr Anaesth. 1995; 5(2):139-141.
- Cerruti P. Cri du chat syndrome. Orphanet J Rare Dis. 2006; 1: 33.
- Cornish K M, Munir F. Receptive and expressive language skill in children with cru-du-chat syndrome. Journal Comun Disord, 1998. 31:73-81.
- Escobar F. Odontología pediátrica. 2ª. ed. Venezuela: Editorial Actualidades Médico Odontológicas Latinoamericana, 2004. Pp. 534.