



**UNIVERSIDAD NACIONAL AUTÓNOMA DE
MÉXICO**



FACULTAD DE ODONTOLOGÍA

**SÍNDROME DE COCKAYNE Y SU RELACIÓN CON LA
ODONTOPEDIATRÍA.**

T E S I N A

QUE PARA OBTENER EL TÍTULO DE

CIRUJANA DENTISTA

P R E S E N T A:

YAREDY MÉNDEZ BOLAÑOS

TUTORA: Esp. GRACIELA ABE KASHIMA

MÉXICO, D. F.

2010



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.



AGRADECIMIENTOS

DIOS

Gracias por todo lo que me has dado, me das y me darás en mi vida, gracias por tu infinito amor, por tu ayuda, por esas respuestas que tuve que esperar, pero también por aquéllas que contestaste inmediatamente y por esas que no me convenían. Gracias por todo Dios mío, gracias por todos esos ángeles que pusiste a mi alrededor para ayudarme, alegrarme, consolarme y darme esa atención que necesité, sólo te pido que los sigas bendiciendo y los guardes, que permitas que siempre estén al lado mío y yo a su lado.

MAMÁ

Por ser esa gran persona en mi vida, por ser la mejor mamá del mundo porque tu esfuerzo y tu dedicación es lo que me llevó a esforzarme y demostrar que si se puede y que a pesar de las circunstancias, siempre estaremos juntas. Gracias mami, porque eres mi inspiración para seguir adelante, te quiero mucho, esto lo logramos juntas.

ABUELITA

Gracias bita porque siempre estuvo allí en todo momento para ayudarme, porque sé que puedo confiar en Usted y gracias por ese apoyo que siempre tiene para mí, por su amor y por todo lo que me ha brindado en estos años, la quiero mucho y admiró la gran persona que es.

LUPITA

Gracias por acogerme y estar allí para lo que necesité, gracias por esos consejos, por ese amor y por esa compañía que me das día a día te quiero mucho.



AMIGOS

Gracias amigos por estar allí cuando más los necesité, gracias por sus risas, por esas anécdotas que se recordarán siempre, gracias por su amistad, los quiero; Eunice, Gonzalo, Ramón, Irma Solís por esos consejos que nunca olvidaré, por sus oraciones, por su amistad ¡¡gracias!! Ángeles gracias por esa amistad que me brindas y por todo lo que hemos pasado juntas no olvidare todo lo que me has dado ¡¡gracias!! Amany, Diana, Nayeli, Betty, Rocío, Yovani, gracias por estos años que hemos pasado, por ser parte de mi vida, gracias amiguitos, los quiero.

Dra. ABE

Gracias por su tiempo y su dedicación para dirigir este trabajo, gracias por su apoyo, por compartir su sabiduría, ¡¡¡muchas gracias!!!

POR TI

Que aunque no estuviste, eres parte de este logro, te quiero y te extraño, gracias por enseñarme que puedo lograr las cosas a pesar de las circunstancias que se puedan estar viviendo, sí pudimos.

Que Dios los bendiga a todos ustedes y nuevamente gracias.

El temor de Jehová es el principio de la sabiduría, y el conocimiento del Santísimo es la inteligencia.

Proverbios 9:10

ÍNDICE

INTRODUCCIÓN	1
1. ANTECEDENTES	2
2. DEFINICIÓN	5
2.1 Sinónimos	5
2.2 Etiología	6
2.3 Criterios	7
3. TIPOS	8
4. GENÉTICA DE LA ENFERMEDAD	10
5. CARACTERÍSTICAS	12
5.1 Características sistémicas	13
5.1.1 Cifosis	14
5.1.2 Hepatomegalia	15
5.1.3 Enfermedades renales	16
5.1.4 Hipertensión arterial	17
5.1.5 Envejecimiento prematuro	18
5.1.6 Fotosensibilidad	21
5.1.7 Caquexia	22
5.1.8 Retraso mental	23
5.1.9 Estatura baja	26



5.2 Características faciales	27
5.2.1 Retinopatía progresiva pigmentosa	27
5.2.2 Sordera sensorial	29
5.2.3 Cataratas	31
5.3 Características dentales	32
5.3.1 Micrognatia	33
5.3.2 Retraso en la erupción	35
5.3.3 Macrodoncia	35
5.3.4 Agenesia dentaria	38
5.3.5 Caries dental	39
5.3.6 Gingivitis	41
6. TRATAMIENTO	42
7. PACIENTES CON SÍNDROME DE COCKAYNE EN EL CONSULTORIO DENTAL	44
CONCLUSIONES	49
BIBLIOGRAFÍA	50
GLOSARIO	53

INTRODUCCIÓN

El síndrome de Cockayne es una enfermedad genética con herencia autosómico recesiva, que se describe por primera vez en el año de 1946 por el Dr. Edward Alfred Cockayne, siendo un síndrome raro y poco conocido.

El Síndrome de Cockayne presenta muchas características como son: sistémicas, faciales y bucales, que describiremos, así también presentaremos su etiología y los factores de riesgo de este síndrome.

El propósito es dar a conocer dicho síndrome y sus manifestaciones bucales presentes, a los odontólogos así como su manejo en la consulta odontológica.

1. ANTECEDENTES

El síndrome de Cockayne (CS), nombrado así por Edward Alfred Cockayne (1880 – 1956). Fue un médico inglés especializado en pediatría, interesado en endocrinología y enfermedades genéticas raras en los niños. Pasó la mayor parte de su profesión médica en el Great Ormond Street Hospital para los niños, en Londres ¹ (Fig. 1).



Fig. 1 Edward Alfred Cockayne²

En 1933, publicó su monografía “Alteraciones *hereditarios de la piel y sus apéndices*”, siendo su primer libro que se refiriera exclusivamente a la genodermatosis (trastornos hereditarios de la piel) y contenía numerosas genealogías sacadas de literatura. El propósito fue llamar la atención de los dermatólogos y los genetistas a este campo de la investigación potencialmente fructífero. ³

¹ es. [Wikipedia.org/wiki/Síndrome_de_Cockayne](https://es.wikipedia.org/wiki/Síndrome_de_Cockayne).

² www.nhm.ac.uk/resuorces-rx/images/edward-alfred-cocayne-17713-1.

³ www.honamedit.com/doctor-cfm.

En 1946, describió el Síndrome de Cockayne y se le reconoció con su nombre. Este es un trastorno raro, multisistémico, caracterizado por enanismo, retinopatía pigmentaria, trastornos del desarrollo del sistema nervioso y anomalías faciales. En ese año se reportaron 16 casos en el mundo.⁴

McKusick, en 1973, examinó el tema de "La genética y la dermatología", bajo el subtítulo: "Si yo tuviera que volver a escribir alteraciones hereditarias de Cockayne de la piel", en donde proporcionó información biográfica sobre Cockayne.

Neill y Dingwall, en 1950, atendieron a 2 hermanos y describen un síndrome de progeria al cual le pusieron su nombre. Esta enfermedad tenía características significativas propias del síndrome de Cockayne, lo que supuso que pudo haber sido como diagnóstico el síndrome de Cockayne. Estos dos doctores fueron los primeros en publicar algunas características del mismo.

Brumback, en 1978, observó en 4 pacientes con síndrome de Cockayne, el desarrollo de la triada de la hidrocefalia de presión normal: demencia, alteraciones de la marcha e incontinencia urinaria.

Higginbottom, en 1979, observó que la hipertensión y la enfermedad renal, eran complicaciones frecuentes del síndrome de Cockayne.

⁴ Kennet, Atlas de malformaciones congénitas, 4ª Ed; Mc Graw Hill, México, 1990, pág. 136.

Bensman y colaboradores, en 1982, observaron una disminución de la hormona de la tiroides o indetectable, en el suero de 7 casos de síndrome de Cockayne.

Houston y Moyer, en 1982, describieron el inicio temprano del síndrome de Cockayne, mediante el estudio de 3 hermanos con el síndrome.

Smits, encontró trastornos visuales y auditivos del tronco cerebral, lo que sugirió una desmielinización del Sistema Nervioso Central, por lo que este hallazgo apoyó la teoría de que el síndrome de Cockayne es una leucodistrofia, como propusieron por primera vez Moisés y Dubowitz en el año de 1970.⁵

Patton, en 1989, describió 2 casos del síndrome de Cockayne de aparición temprana en recién nacidos, haciendo estudios de cultivos de fibroblastos, los cuales mostraron las características típicas del síndrome de Cockayne.

Nance y Berry, en 1992, comentaron que, en contraste con otros trastornos de la reparación del ADN, el cáncer no ha sido reportado como una característica clásica de síndrome de Cockayne. Además, no parece haber ninguna predisposición a complicaciones infecciosas.⁶

⁵ ncbi, Art, cit

⁶ www.ncbi.nlm.nih.gov/entrez/dispmim.cgi?id=216400

2. DEFINICIÓN

“El síndrome de Cockayne es un desorden genético con un patrón de herencia autosómico recesivo”.⁷

Este síndrome presenta una prevalencia desconocida con casos únicos o reportes familiares publicados en la literatura, sin embargo, se estima una frecuencia de un caso por cada 100.000 nacidos vivos, con excepción de ciertas poblaciones aisladas o poblaciones endogámicas, donde se ha observado que aparece con una frecuencia mayor.

Cabe mencionar que desde 1992, se han informado de 140 casos mundialmente.⁸

2.1 Sinónimos

El síndrome de Cockayne, se menciona con diferentes nombres dentro de la literatura, como son:

- Síndrome de Neill Dingwall.
- Sordera con Enanismo y Atrofia Retiniana.
- Enanismo con Atrofia Renal y Sordera.
- Enanismo Progeroide.

⁷ wikipedia, Art, cit.

⁸ Arenas Sordo, Hernández Zamora, Montoya Pérez, Aldape Barrios; Síndrome de Cockayne: Informe de un caso. Revisión de la literatura, Medicina y patología oral, Enero 2006.

2.2 Etiología

Se trata de una condición de etiología desconocida, aunque cabe mencionar que se trata de una enfermedad autosómico recesiva, ya mencionada anteriormente. La síntesis de ARN (Acido Ribonucleico) después de la exposición a la luz ultravioleta, fue anormal en las células de un feto afectado, lo cual probablemente permita el diagnóstico prenatal del padecimiento ⁹ (Fig.2).

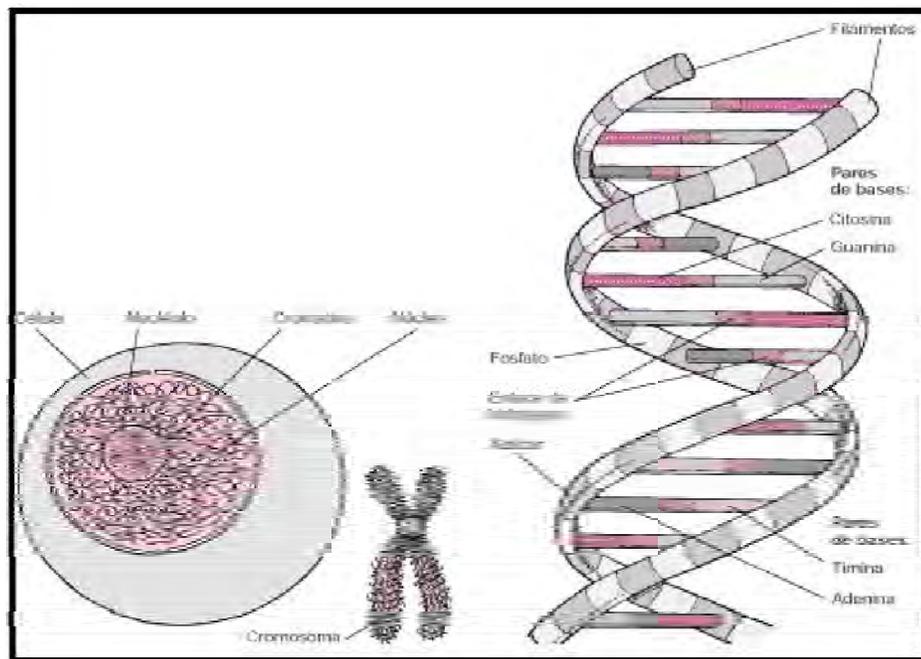


Fig. 2 Estructura del ARN ¹⁰

⁹ Kennet, Op cit. Pág. 137

¹⁰ Diagnostical.com.ar.

2.3 Criterios

Para definir los criterios de diagnóstico para el síndrome de Cockayne e identificar detalladamente las complicaciones, se revisaron 100 casos de pacientes diagnosticados con esta enfermedad en Colombia. Estas pueden ser:

Criterios mayores

- Falta de crecimiento posnatal
- Disfunción neurológica progresiva, manifestada con retraso en el desarrollo temprano, seguido por deterioro tanto de comportamiento como intelectual. La RMN revela leucodistrofia y en algunos individuos hay calcificaciones intracerebrales.

Criterios menores

- Fotosensibilidad cutánea y cabello delgado o seco.
- Neuropatía desmielinizante periférica diagnosticada por EMG.
- Hipoacusia neurosensorial.
- Caries dental.
- Apariencia física de “enanismo caquético” con adelgazamiento de la piel y el cabello, enoftalmos.
- Hallazgos radiográficos característicos de engrosamiento de calvarium, epífisis esclerótica y anomalías vertebrales y pélvicas.¹¹

¹¹ Blandón Beatriz, Serrano Juan Carlos, Síndrome de Cockayne: informe de cuatro casos y revisión literaria, Med UNAB, Julio 2007

3. TIPOS

El espectro de fenotipos del síndrome de Cockayne incluye:

- Síndrome de Cockayne tipo I, también llamado “*forma clásica*” o tipo A. En éste, los síntomas son más progresivos y aparecen generalmente después de 1 o 2 años de edad. Este tipo se asocia a una mutación en el gen CKN1 (ERCC8).
- Síndrome de Cockayne tipo II o tipo B. En éste, los síntomas comienzan a más temprana edad o desde el nacimiento, y por lo general los enfermos mueren antes de los 7 años de edad. Este tipo se asocia a una mutación del gen ERCC6. Se dice que este tipo en realidad puede ser una enfermedad completamente distinta, pero con heterogeneidad alélica (forma severa con sintomatología neonatal, llamado síndrome cerebro-óculo-facial o síndrome de Pena-Shokeir tipo I).
- Síndrome de Cockayne tipo III. En éste, los síntomas son mas leves, la esperanza de vida esta en torno de los 40 o 50 años de edad. Este tipo puede manifestarse conjuntamente con la enfermedad Xerodema pigmentosum (XP-CS). En esta situación, se incluyen algunas características de ambas enfermedades como: Cáncer de piel, talla baja, hipogonadismo o retraso mental.^{12, 13}

¹² Art, Cit

¹³ Bandon Art, Cit. Pag. 133-134.



Paciente de 2 años en el cual aun no se muestra sintomatología de la enfermedad.

Aspecto general del paciente a los 9 años que presenta características fenotípicas del síndrome de Cockayne. ¹⁴



¹⁴ Blandon, Art, Cit, Pag.238

4. GENÉTICA DE LA ENFERMEDAD

El síndrome de Cockayne puede ser provocado por una mutación en dos genes: el gen ERCC6 (Excision-Repair Cross-Complementing, Group 6), en el 75% de los casos y el ERCC 8 (Excision-Repair Cross-Complementing, Group 8), en el 25% de los casos, localizados en los cromosomas 5q11 y 10q11 y que codifican las proteínas CS-A y CS-B respectivamente, además de que puede asociarse con un tipo de XP (Xeroderma pigmentosum).^{15, 16}

El producto del gen responsable de la forma A, es una proteína reguladora que probablemente estimula la formación de complejos multiproteicos y la proteína mutada en la forma B es una helicasa. Tanto la proteína de la forma A como la de la forma B, se asocian a los componentes del factor de transcripción, de manera que integran el complejo de transcripción y por consiguiente, el sistema de reparación del ADN.

De este modo, al ser defectuosos solo el tipo de reparación asociado con la transcripción, los daños en el ADN se reparan, pero más lentamente y producen un retraso típico de la reparación de este síndrome. Sin embargo, como alguno de los defectos del ADN no se reparan; se van acumulando los productos génicos alterados y provocan la sintomatología característica del síndrome, que se deriva de la localización preferencial del daño en las células posmitóticas como, las del sistema nervioso¹⁷ (Fig. 3).

¹⁵ Arenas, Art, Cit. Pag. 236-237

¹⁶ Nowak Arthur, Odontología para el paciente impedido, Editorial Mund, Argentina, 1977, Pág. 51.

¹⁷ Solaris Alberto Juan, Genética humana Fundamentos y aplicaciones en medicina 3ª Ed, Panamericana, 2004, Pág. 509-510.

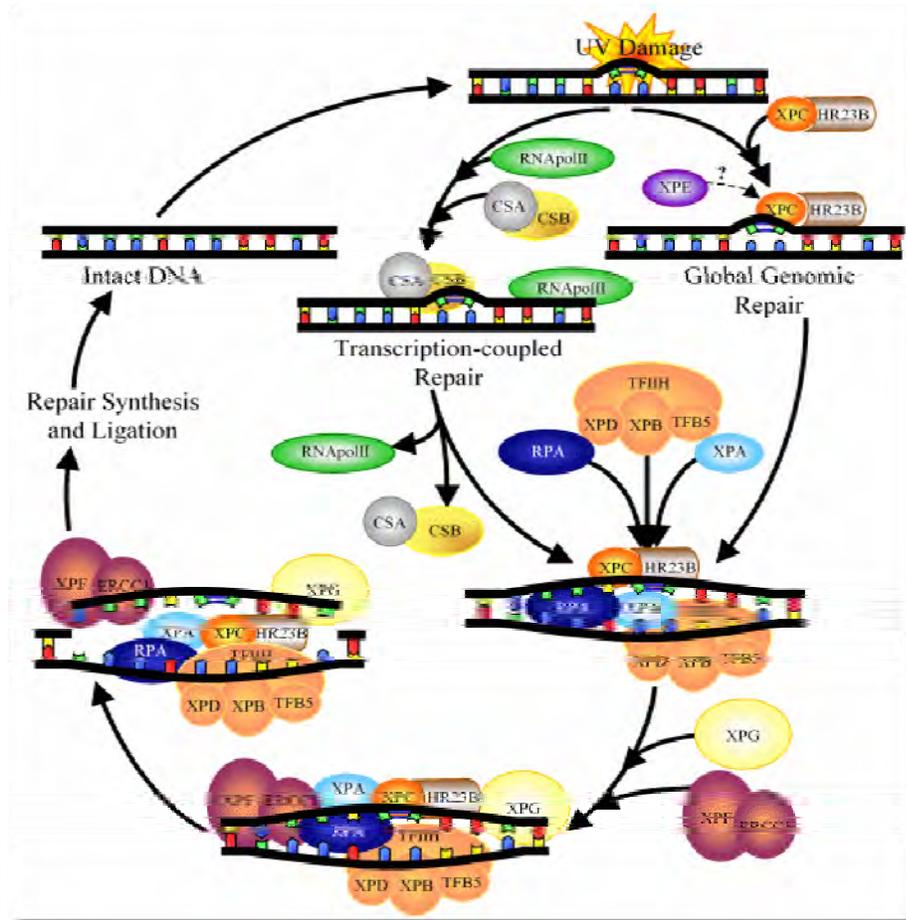


Fig. 3 Genética del Síndrome de Cockayne¹⁸

Cuando ambos padres poseen el gen del síndrome de Cockayne, lo heredan así a su hijo. Una vez que una pareja es un portador conocido, teniendo a un niño con síndrome de Cockayne, ellos tienen 1 de 4 o 25% de probabilidad de tener a otro niño con síndrome de Cockayne.¹⁹

¹⁸ ccr.coriell.org

¹⁹ Las anomalías heredadas de la piel y sus apéndices, 1993.

5. CARACTERÍSTICAS

Existen dos tipos de características del síndrome de Cockayne, las generales y las ocasionales.

- Las características generales del síndrome de Cockayne son: deficiencia en el crecimiento con pérdida de tejido adiposo, deficiencia mental con marcha inestable, temblores ocasionales, debilidad, neuropatía periférica, sordera perceptiva moderada, pigmentación de “sal y pimienta” en la retina, atrofia óptica, opacidad de la cornea, cataratas, cráneo relativamente pequeño con bóveda gruesa, nariz delgada, ojos moderadamente hundidos y piel delgada que es sensible a la luz, dientes careados, dermatitis fotosensible, pies y manos fríos y en ocasiones ciáticos, limitación leve a moderada de las articulaciones, el tronco está relativamente corto con aplanamiento biconvexo de las vértebras y tendencia a la cifosis dorsal, hepatomegalia, hipertensión arterial, atrofia de los túbulos renales²⁰ (Fig. 4).



Fig.4 Características del síndrome de Cockayne²¹

²⁰ Kennet, Art, Cit.

²¹ [www.taringa.net/posts/salud-bienestar/276867/Distintos tipos -de-sindromes.html](http://www.taringa.net/posts/salud-bienestar/276867/Distintos_tipos_-de-sindromes.html)

- Las características ocasionales del síndrome de Cockayne son: retraso del crecimiento intrauterino, silla turca pequeña, cataratas, nistagmos, opacidad de la cornea, disminución de la sudoración y de lagrimas, dedos asimétricos, segundo dedo de pie corto, escaso cabello de color gris²² (Fig.5).



Fig.5 síndrome de Cockayne²³

5.1 Características sistémicas

Las enfermedades sistémicas que se presentan en un niño pueden ser muchas, pero mencionaremos las más comunes, Cabe destacar que no siempre se presentan todas y algunos de estos resultados son progresivos.

²² Kennet, Op cit, Pag. 136.

²³ Surce; Fridberg, DnaRepair, USA, 1985, Pag. 537.

5.1.1 Cifosis

“Se refiere a una enfermedad donde la columna vertebral se curva en 45° o más y pierden parte o toda su habilidad para moverse hacia dentro, causando una inclinación en la espalda, vista como una mala postura”.

Los síntomas de la cifosis que pueden presentarse o no, dependiendo del tipo y extensión de la deformidad, incluyen dolor de espalda, fatiga, apariencia de una espalda curveada y dificultades para respirar. Si es necesario, esta deformidad es tratada con una férula y terapia física, o con cirugía correctiva. Casos severos pueden causar mucha incomodidad e inclusive la muerte. En pacientes con deformidad cifótica progresiva por un colapso vertebral, se puede emplear la cifoplastia para detener la deformidad y aliviar el dolor (Fig. 6).



Fig. 6 Paciente con Cifosis.²⁴

²⁴ www.onjuph.com

5.1.2 Hepatomegalia

*“Aumento de tamaño del hígado, que indica una hepatopatía primaria o secundaria”.*²⁵

El borde inferior del hígado normalmente llega hasta el borde inferior de las costillas (margen costal), sobre el lado derecho. En su estado normal, el borde del hígado es delgado y firme y no puede sentirse con las puntas de los dedos por debajo del borde de las costillas. Se puede considerar que está agrandado si el médico lo puede sentir en esta área (Fig. 7).

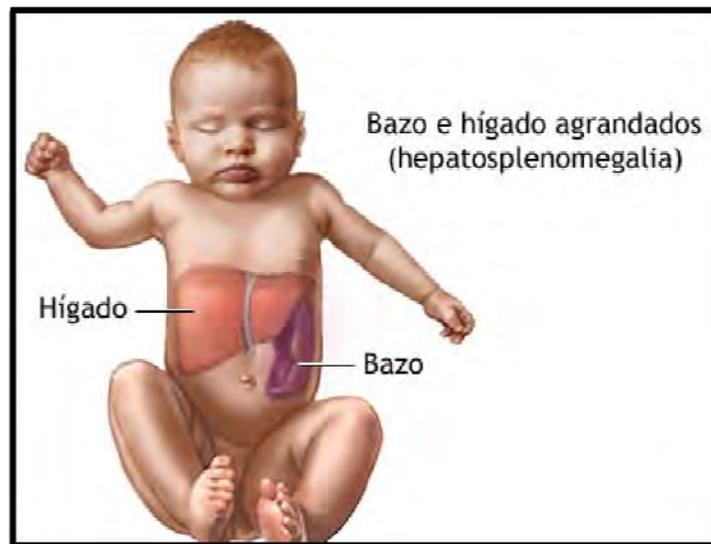


Fig. 7 Hepatomegalia²⁶

²⁵ Mark H. Beers MD, El manual de Merck, 10 Ed, Harcourt, Madrid, 1999. 358.

²⁶ Med, Art, cit.

Hay múltiples causas y clasificaciones de hepatomegalia en niños, como pueden ser:

- Inflamación.
- Congestión.
- Enfermedades de Depósito.
- Infiltración Celular.
- Hiperplasia del Sistema Reticulo-Endotelial.
- Tumores.

5.1.3 Enfermedades renales

*“Se refiere a cualquier enfermedad o trastorno que afecta el funcionamiento de los riñones. También se conoce como nefropatía”.*²⁷

Los mecanismos del daño renal son: isquemia, nefrotoxicidad, infección, depósito de sustancias inmunopatológicas y obstrucción urinaria. Se diferencian, atendiendo a su localización, en glomerulopatías, tubulopatías, nefritis intersticiales y nefroangioesclerosis.²⁸

²⁷ www.nlm.nih.gov/medineplus/spanish/ency/article/000457.htm

²⁸ www.abcdietas.com/glosarios/nefropatia.html

5.1.4 Hipertensión arterial

*“Es una condición médica caracterizada por un incremento continuo de las cifras de presión arterial”.*²⁹

Esta enfermedad suele ser asintomática, el diagnóstico esencial de esta enfermedad depende de la demostración repetida de la presión arterial sistólica o diastólica, por arriba de lo normal.³⁰

Los parámetros de la hipertensión en niños varían de acuerdo a la edad que tenga Tabla I.³¹

TABLA I Parámetros de hipertensión				
Edad	Hipertensión Significativa		Hipertensión severa	
	Sistólica (mmHg)	Diastólica (mmHg)	Sistólica (mmHg)	Diastólica (mmHg)
Recién nacido	96		106	
1 mes	104		110	
menor de 2 años	112	74	118	82
2 a 5 años	116	76	124	84
6 a 9 años	122	78	130	86
10 a 12 años	126	82	134	90
13 a 15 años	136	86	144	92
16 a 18 años	142	92	150	98

²⁹ Mark, Op, cit.

³⁰ lb. 1638.

³¹ Report of the second task Force on blood pressure control in children. Pediatric1987.

5.1.5 Envejecimiento prematuro

“Llamado progeria, es una enfermedad genética de la infancia, extremadamente rara, caracterizada por un envejecimiento brusco y prematuro.”³²

Está caracterizado por una aceleración en el proceso de envejecimiento, en edades tempranas de la vida. Este proceso de envejecimiento se produce entre 5 y 10 veces más rápido de lo habitual (Fig.8).



Fig. 8 Progeria en el Síndrome de Cockayne.³³

³² Es.wikipedia.org/wiki/Progeria

³³ Upload.wikipedia.org

La progeria es un padecimiento raro, que se destaca por los síntomas que se asemejan bastante al envejecimiento humano normal, aunque se presenta en niños pequeños. Además, la aparición de varios niños afectados en películas y en televisión, ha llamado la atención del público (Fig. 9).



Fig. 9 Progeria ³⁴

La progeria produce un rápido envejecimiento de los niños, comenzando con una deficiencia en el crecimiento durante el primer año de vida, que tiene como resultado cuerpos desproporcionadamente pequeños en relación con el tamaño de las cabezas. Los niños con progeria (niñas y niños), son delgados y presentan calvicie, cara alargada y arrugada, piel de apariencia envejecida, además pérdida de las pestañas y las cejas, estatura baja, cabeza grande para el tamaño de la cara (macrocefalia).

³⁴ www.ufpe.br

Los signos incluyen:

Cambios en la piel similares a los que se presentan en la esclerodermia (el tejido conectivo se vuelve duro y resistente). Diabetes insulino-resistente (diabetes que no responde fácilmente a las inyecciones de insulina). Puede presentarse aterosclerosis temprana de los vasos sanguíneos, lo que conduce a pruebas de esfuerzo cardíaco anormales³⁵ (Fig. 10).



Fig. 10 Microcefalia³⁶

³⁵ wikipedia, Art. Cit.

³⁶ translate.google.com.mx

5.1.6 Fotosensibilidad

“Respuesta exagerada de la piel a la luz solar o ultravioleta, que se manifiesta rápidamente con quemaduras o lesiones de la piel, como enrojecimiento, vesículas o placas”.

Hay tres tipos de reacciones de fotosensibilidad: fototóxica, fotoalérgica y reacción de hipersensibilización a los rayos UV.

- *Reacciones fototóxicas.* Son reacciones comunes de fotosensibilidad y pueden producirse en la mayoría de las personas a las que se administra una dosis lo suficientemente alta y se expone a suficiente luz. Estas reacciones de fotosensibilidad son usualmente manifiestas dentro de las 5 a 20 horas de exposición y se asemejan a un eritema solar exagerado (enrojecimiento, hinchazón, formación de ampollas, supuración y descamación). Aparece sarpullido en áreas expuestas a la luz (Fig. 11).



Fig. 11 Quemadura por sol.³⁷

³⁷ sgaic.org

- *Reacciones fotoalérgicas.* Son menos frecuentes que las reacciones fototóxicas. Una reacción fotoalérgica es similar a una reacción fototóxica, pero la reacción puede diseminarse fuera del área expuesta a la luz.
- *Reacción de hipersensibilización a los rayos UV.* Esta causa una reactivación del eritema³⁸

5.1.7 Caquexia

“Es un estado de extrema desnutrición, atrofia muscular, fatiga, debilidad y anorexia (pérdida significativa del apetito). No es una anorexia nerviosa, en donde no se trata activamente de perder peso”³⁹ (Fig.12).



Fig. 12 Caquexia.⁴⁰

³⁸ <http://es.wikipedia.org/wiki/caquexia>

³⁹ www.chemocare.com/MANAGING_es/reacciones_cutaneas

⁴⁰ Virtuallaboratory.coloradi.edu

5.1.8 Retraso mental

Hace referencia a limitaciones sustanciales en el desenvolvimiento corriente. Se caracteriza por un funcionamiento intelectual significativamente inferior a la media, que tiene lugar junto a limitaciones asociadas en dos o más de las siguientes áreas de habilidades adaptativas: comunicación, cuidado personal, vida en el hogar, habilidades sociales, utilización de la comunidad, autogobierno, salud y seguridad, habilidades académicas funcionales, ocio y trabajo (Fig.13).



Fig. 13 Retraso mental.⁴¹

⁴¹ www.firsgiving.com

El retraso mental lo podemos enlistar en 4 grados:

- Retraso mental leve.

Se denomina los de la “etapa educable”. Son alrededor del 85 % de las personas afectadas por el trastorno. Suelen desarrollar habilidades sociales y de comunicación durante los años preescolares (0 - 5 años de edad), tienen insuficiencias mínimas en las áreas sensoriales motoras, con frecuencia no son distinguibles de otros niños sin retraso mental hasta edades posteriores. Acostumbran adquirir habilidades sociales y laborales adecuadas, para una autonomía mínima.

- Retraso mental moderado.

El retraso mental moderado, equivale aproximadamente a la categoría pedagógica de “adiestrable”. Este grupo constituye alrededor del 10 % de toda la población con retraso mental. Adquieren habilidades de comunicación durante los primeros años de la niñez. Pueden aprovecharse de una formación laboral y, con supervisión moderada, atender a su propio cuidado personal. También pueden beneficiarse de adiestramiento en habilidades sociales y laborales, pero es improbable que progresen más allá de un segundo nivel en materias escolares. Pueden aprender a trasladarse independientemente por lugares que les son familiares.

- Retraso mental grave.

Incluye del 3 - 4 % de los individuos con retraso mental. Durante los primeros años de la niñez, adquieren un lenguaje comunicativo escaso o nulo. Durante la edad escolar, pueden aprender a hablar y pueden ser adiestrados en habilidades elementales de cuidado personal.

Se benefician sólo limitadamente de la enseñanza de materias preacadémicas, como la familiaridad con el alfabeto y el cálculo simple, pero pueden dominar ciertas habilidades como el aprendizaje de la lectura global de algunas palabras imprescindibles para la “supervivencia”. Los adultos pueden ser capaces de realizar tareas simples, estrechamente supervisadas en instituciones.

- Retraso mental profundo.

Incluye aproximadamente del 1 - 2 % de las personas con retraso mental. La mayoría de los individuos con este diagnóstico, presentan una enfermedad neurológica identificada que explica su retraso mental. Durante los primeros años, desarrollan considerables alteraciones del funcionamiento sensorio motor. Puede predecirse un desarrollo óptimo en un ambiente altamente estructurado con ayuda y supervisión constantes, así como con una relación individualizada con el educador. El desarrollo motor y las habilidades para la comunicación y el cuidado personal, pueden mejorar si se les somete a un adiestramiento adecuado. Algunos de ellos llegan a realizar tareas simples en instituciones protegidas y estrechamente supervisados.⁴²

⁴² wikipedia, Art, Cit.

5.1.9 Estatura baja

“Se refiere a cualquier persona que esté considerablemente por debajo de la estatura promedio, en relación a una persona de la misma edad y sexo”.

A través de una curva de crecimiento, se observa la estatura real de un niño y qué tan rápido está creciendo, comparado con otros niños de la misma edad y sexo. Se emplea una medida llamada desviación estándar. Si la estatura de un niño es de más de dos desviaciones estándar por debajo de la estatura promedio, se piensa que el niño tiene estatura baja.

Con frecuencia se toma una radiografía de la edad ósea. Las radiografías generalmente se toman de la muñeca o la mano izquierda. Normalmente, el tamaño y la forma de los huesos cambian con la edad. Estos cambios pueden verse en una radiografía y por lo regular, siguen un patrón a medida que el niño va creciendo. Ciertas causas de estatura baja pueden estar presentes, si los huesos no han cambiado o madurado como se espera para la edad del niño⁴³.

⁴³ Art, cit.

5.2 Características faciales

Las características faciales del síndrome de Cockayne, no siempre se presentan todas, aunque en este caso suelen aparecer con mayor frecuencia.

5.2.1 Retinopatía progresiva pigmentosa

“No es una enfermedad única, sino un conjunto de enfermedades oculares crónicas de origen genético y carácter degenerativo, que se agrupan bajo este nombre”.⁴⁴

Se caracteriza por una degeneración progresiva de la estructura del ojo sensible a la luz, la retina, que poco a poco va perdiendo las principales células que la forman, los conos y los bastones.

Produce como síntomas principales, una disminución lenta pero progresiva de la agudeza visual, que en las primeras etapas afecta predominantemente a la visión nocturna y al campo periférico, manteniéndose sin embargo la visión central.

Los síntomas principales en las primeras fases consisten en ceguera nocturna, la cual comienza a manifestarse como escasa capacidad de adaptación a la oscuridad o pérdida de visión en lugares poco iluminados. El campo visual se reduce progresivamente, dando lugar a lo que se conoce como visión en túnel, el enfermo debe girar continuamente la cabeza para visualizar lo que se encuentra a su alrededor.

⁴⁴ science Daily (ed), Retina Transplants Show Promise In Patients With Retinal Degeneration 2008.

Con el paso del tiempo aparecen nuevos síntomas, como disminución de la agudeza visual, destellos de luz (fotopsías) y en las fases avanzadas dificultad para la percepción de colores y ceguera.

No se conoce ningún tratamiento para la enfermedad, aunque estudios, recientes dicen que puede ser conveniente un trasplante de retina, aun sin resultados ⁴⁵ (Fig. 14).



Fig. 14 Retinopatía progresiva pigmentosa⁴⁶

⁴⁵ Ib.

⁴⁶ Translate, Op. Cit.

5.2.2 Sordera sensorial

“Es una disminución o pérdida auditiva que ocurre por daño al oído interno, al nervio que va del oído al cerebro (nervio auditivo) o al cerebro. Puede ser llamado hipoacusia”.

Existen muchas causas de la hipoacusia y se pueden dividir en 2 categorías principales:

- Hipoacusia conductiva: ocurre debido a algún problema mecánico en el oído externo o el oído medio. Es posible que los tres minúsculos huesos del oído (osículos), no conduzcan el sonido hasta la cóclea o que el tímpano no vibre en respuesta al sonido. La presencia de líquido en el oído medio puede causar este tipo de hipoacusia.
- Hipoacusia sensorineural: se produce cuando hay un problema en el oído interno. Ocurre con mayor frecuencia cuando las diminutas células pilosas (terminales nerviosas), que transmiten el sonido a través del oído están lesionadas, enfermas, no trabajan apropiadamente o han muerto de manera prematura. Este tipo de hipoacusia algunas veces se denomina "daño nervioso", aunque este término no es preciso.⁴⁷

La hipoacusia conductiva es a menudo reversible, mientras que la sensorineural no lo es. Se dice que las personas que tienen ambas formas de hipoacusia, tienen hipoacusia mixta.

⁴⁷ www.nlm.nih.gov/medlineplus/spanish/ency/article/003044.htm

La causa más común de la hipoacusia temporal en los niños, son las infecciones del oído. El líquido puede permanecer en el oído después de una infección auditiva. El líquido puede pasar inadvertido o puede causar problemas auditivos considerables en los niños. Cualquier líquido que permanezca por más de 8 a 12 semanas, es un motivo de preocupación.

Prevenir la hipoacusia es más efectivo que tratarla después de que el daño ya esté hecho. ⁴⁸

Hoy en día se recomienda la evaluación para hipoacusia en todos los recién nacidos. En los niños, los problemas auditivos pueden causar el desarrollo lento del habla (Fig.15).



Fig. 15 Dispositivo para corregir la sordera ⁴⁹

⁴⁸ nlm.lb

⁴⁹ www.larioja.com

5.2.3 Cataratas

“Es una pérdida gradual de la transparencia del lente natural del ojo llamado cristalino”.

A pesar de que las cataratas son consecuencia de diversos trastornos, el más frecuente es el proceso natural de envejecimiento, que puede verse agravado por factores ambientales, como la prolongada exposición a rayos X o solares. Otros motivos que predisponen al desarrollo de cataratas pueden ser lesiones oculares, enfermedades oculares crónicas, enfermedades con sintomatología sistémica (como la diabetes), bajos niveles de calcio o tratamientos prolongados de corticoides. Las cataratas pueden estar presentes desde el nacimiento o presentarse un corto tiempo después, en cuyo caso se denominan congénitas. Pueden ser hereditarias, deberse a infecciones congénitas (como la rubéola) o asociarse a trastornos metabólicos⁵⁰(Fig.16).



Fig. 16 Cataratas en el Síndrome de Cockayne ⁵¹

⁵⁰ www.zonamedica.com.ar/enfermedades/cataratas

⁵¹ tranlante,lb

5.3 Características dentales

Las características dentales en este síndrome como en las otras características, pueden estar presentes todos o solo algunos y también se presentan de manera progresiva.

El desarrollo de la dentición incluye una serie de fenómenos genéticos controlados. La morfología, estructura y composición de los dientes, están determinadas por una sucesión de fenómenos moleculares regulados por cientos de genes (Fig. 17).

La dentición humana comienza a formarse alrededor de la cuarta semana de vida intrauterina, y continúa hasta el final de la adolescencia, Debido a que la duración del proceso es larga en el tiempo, también las influencias ambientales pueden alterarlo.⁵²

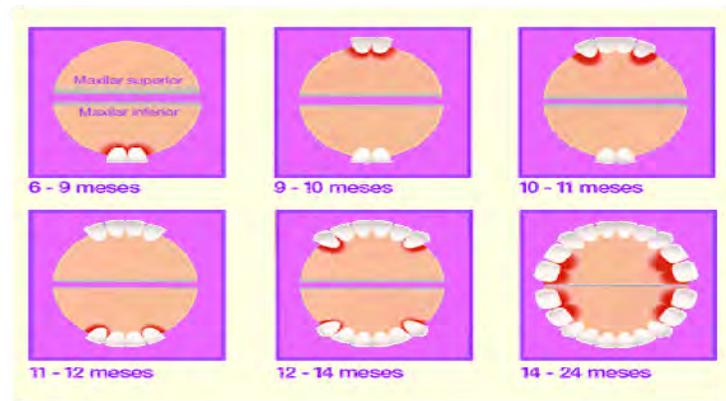


Fig. 17 Cronología de erupción primaria⁵³

⁵² Boj. J.R, Odontopediatría,, Mansson, Barcelona,2004, Pág. 89

⁵³ Mispasitos.files.wordpress.com

5.3.1 Micrognatia

“Es una mandíbula anormalmente pequeña”.

En ocasiones, la hipoplasia mandibular puede dar la apariencia de macroglosia o aumento de volumen en la lengua. Además, se observa desproporción de los segmentos de la cara por la reducción del maxilar inferior, esto nos puede provocar alineación anormal de los dientes (mala oclusión).⁵⁴

En algunos casos el paladar se verá alto y angosto, con apiñamiento dental.

El apiñamiento dental puede definirse como la incongruencia en el encaje de las dos arcadas dentales maxilares superior e inferior, hecho que puede ocasionar alteraciones tanto funcionales como estéticas⁵⁵(Fig.18).



Fig. 18 Apiñamiento dental⁵⁶

⁵⁴ <http://www.doagnosticomedico.es/micrognatia--16850.html>

⁵⁵ www.lasaludinfantil.com

⁵⁶ www.cipo.cl

Existen distintos tipos de apiñamiento, que se clasifican fundamentalmente por la causa y por la edad en la que se produce.

- Apiñamiento primario. Éste se debe a la influencia del factor genético. Así, cuando los padres han tenido los dientes apiñados, es frecuente que los hijos también los tengan.

- Factor genético, aunque se conoce desde hace tiempo, no ha sido bien aclarado. Se pensaba que el niño podía heredar los huesos pequeños de la madre y los dientes grandes del padre; pero en la actualidad se tiende a creer que el apiñamiento es la suma de la interacción de genes, en la herencia del volumen de los maxilares y de los dientes.

- Evolución del hombre. La tendencia es a aumentar el volumen de la cabeza y a llevar a los huesos maxilares hacia atrás. Por ello, se tiende a reducir, conforme evoluciona la especie, a tener los huesos de la boca más pequeños.⁵⁷

⁵⁷ www.saludalia.com

5.3.2 Retraso en la erupción

“El termino de retardo de la erupción, se utiliza en casos en que los que la erupción no se produce o no se ha iniciado por alguna razón, causando una interrupción de la coordinación entre la formación dental y su erupción”.

La etiología podría deberse a alguna alteración en la regulación del proceso de erupción, a nivel celular.

Por otra parte, la erupción de los dientes, tanto primarios como secundarios, se produce con bastante simetría con respecto al eje central. Es decir, ambos incisivos centrales inferiores erupcionan prácticamente a la vez, e igualmente sucede con todos los pares de dientes en ambas hemiarquadas.⁵⁸

5.3.3 Macrodoncia

“La macrodoncia es aquella anomalía en la cual los dientes son más grandes de lo normal”

Se desconoce la etiología de la macrodoncia, pero probablemente tenga un componente genético. Se ha observado que está asociada a ciertas enfermedades congénitas, como la hipertrofia facial, angiomas maxilares y gigantismo hipofisario.⁵⁹

⁵⁸ Actitud del pediatra ante los trastornos de la erupción dentaria y el crecimiento y desarrollo dentofaciales.

⁵⁹ New York, 1979, Alan R Liss. En Goaz PW, White S. Radiología oral principios e interpretación, 3era ed. Mosby, 1995:349.

La macrodoncia puede ser:

- General, afectando a todos los dientes.
- Local afectando a un grupo de dientes.
- Individual afectando a uno solo.

Pero es más frecuente que afecte a un grupo de dientes, a dientes individuales contra laterales o a un solo diente.⁶⁰

Cuando los dientes tienen un tamaño normal, pero los maxilares son más pequeños de lo habitual, como puede ser el caso del hipotiroidismo congénito, se dice que existe una macrodoncia generalizada relativa. La macrodoncia generalizada verdadera es muy rara y puede aparecer en caso de gigantismo hipofisario. Algunas veces se produce una macrodoncia localizada verdadera, en casos de hipertrofia facial y de angiomas maxilares⁶¹ (Fig.19).



Fig.19 Macrodoncia⁶²

⁶⁰ Goaz P, W; White S. Radiología oral principios e interpretación, 3ª ed. Mosby, 1995, Pág. 343.

⁶¹ Merkin, Art cit.

⁶² Servidental.com

Los dientes afectados son notablemente grandes y de aspecto normal, pudiendo existir algunas veces apiñamiento, maloclusión e impactación⁶³ (Fig. 20).

En algunos casos todo el diente puede ser anormalmente grande, y en otros solo su corona o su raíz.



Fig. 20 Macrodoncia del central inferior derecho.⁶⁴

⁶³ Stafne E, C; Diagnostico Radiológico en odontología, 5ª Ed. Panamericana, 1987, Pág. 45.

⁶⁴ www.clinicadentalmediterraneo.com

5.3.4 Agenesia dentaria

“Es la ausencia congénita de uno o varios dientes, puede aparecer de forma aislada”⁶⁵

La agenesia dentaria se divide en dos grupos, anodoncia e hipodoncia. La anodoncia es la ausencia congénita total de dientes, es una entidad rara, consecutiva a un profundo trastorno ectodérmico.⁶⁶

La hipodoncia es la ausencia de algún órgano dentario (Fig. 21).

Los dientes que con mayor frecuencia se afectan son los últimos de su serie (es decir el incisivo lateral, el 2do premolar y el 3er molar).



Fig. 21 Hipodoncia.⁶⁷

⁶⁵ www.imbiomed.com.mx

⁶⁶ lb.

⁶⁷ www.uvirtual.sld.cu

5.3.5 Caries dental

“Es una desmineralización y desintegración progresiva de los tejidos dentarios calcificados, que se produce por debajo de una capa de bacterias de la superficie dentaria”.

Se considera causada por ácidos formados por las bacterias de la placa dental, al metabolizar azúcares de la dieta.

Los sitios predilectos en donde se observa caries son:

- Fosas y Fisuras: Se presenta como una coloración que puede ser oscura o blanca. En la inspección, se nota en general que estas lesiones se manifiestan al socavar al esmalte y producir una coloración grisácea, que se extiende lateralmente desde la entrada de la fisura. En estadios posteriores el esmalte se rompe y la lesión puede ser detectada con facilidad.
- Proximal: esta lesión puede ser inspeccionada tras remover la placa dental y efectuar una suave retracción de la papila interdental. Además esta lesión puede extenderse hacia vestibular o palatino.
- Superficies lisas: La descalcificación inicial del esmalte se ve clínicamente como pérdida de translucidez, lo cual mostrara pérdida de brillo y ligera aspereza superficial al explorarla. La lesiones mas avanzadas muestran pérdida de sustancia que puede ser detectada clínicamente como cavidad verdadera.

Alrededor de 50 a 70% de los preescolares presentan caries, los órganos dentarios más afectados son: molares, dientes anterosuperiores, mientras que los caninos y dientes anteroinferiores rara vez muestran signos de caries ⁶⁸ (Fig.22).

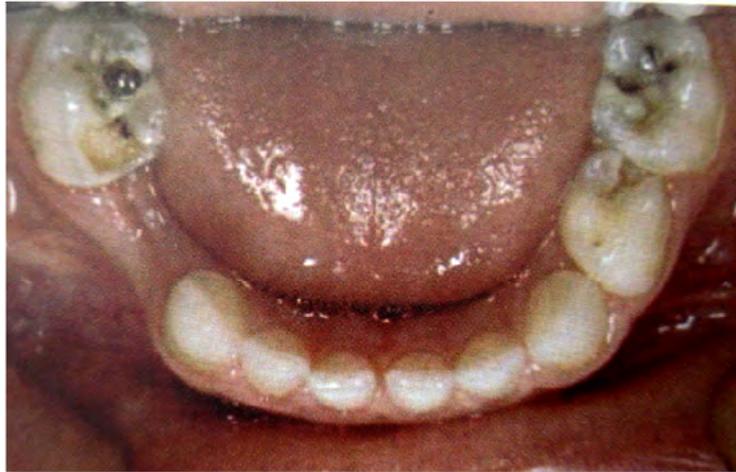


Fig. 22 Caries en molares ⁶⁹

⁶⁸ Kock Goran, Odontopediatría enfoque clínico, Editorial Panamericana, Buenos Aires, 1994, Pag. 73,76-77.

⁶⁹ Dentistry for the child and adolescent, McDonald Ralph, Mosby, 1969.

5.3.6 Gingivitis

*“Es una enfermedad bucal bacteriana que provoca inflamación y sangrado de las encías, causada por los restos alimenticios que quedan atrapados entre los dientes y por una nula o deficiente higiene bucal”.*⁷⁰

La gingivitis crónica es común en los niños, donde se observa que las encías se inflaman, se enrojecen y sangran fácilmente. La gingivitis se puede prevenir y además tratar siguiendo una rutina habitual del cepillado, uso del hilo dental y cuidado dental profesional. Sin embargo, si no se le da tratamiento, puede progresar con el tiempo hacia unas formas más serias de enfermedad periodontal.

Hay cuatro signos básicos para diagnosticar periodontitis en niños. Estas son:

- Sangrado: Encías que sangran al cepillarse, al usar el hilo dental o en cualquier otro momento.
- Inflamación: Encías inflamadas y enrojecidas.
- Recesión: Encías que han retrocedido de los dientes, exponiendo a veces las raíces.
- Mal aliento: mal aliento constante, que no desaparece al cepillarse ni al usar el hilo dental.

⁷⁰ Cameron Op, Cit.

6. TRATAMIENTO

No existe tratamiento específico para el síndrome de Cockayne. Los pacientes pueden ser tratados de acuerdo a los síntomas que presenten; estas pueden ser: terapias físicas, de oído y de comunicación.⁷¹

El tratamiento de pacientes con síndrome de Cockayne tipo 1 (CKN1), depende únicamente de los síntomas de presentación. La fisioterapia ayuda a prevenir las contracturas y a mantener la deambulación. El protector solar debe ser aplicado abundantemente, y la exposición excesiva al sol debe ser evitado.

El tratamiento dental debe ser en interconsulta del odontólogo con especialistas como audiólogo, genetista, oftalmólogo, terapeuta.

⁷¹ Art, Cit.

No existe una dieta especial para estos pacientes, aunque con una sonda gastrointestinal puede prevenir la malnutrición en los pacientes que se alimentan mal.

La fisioterapia es esencial, para permitir a los pacientes evitar las contracturas articulares y para prolongar la deambulaci3n. ⁷²

Estas fisioterapias puede ser: electroterapia, mecanoterapia, crioterapia, hidroterapia, vendajes funcionales (Fig. 23).

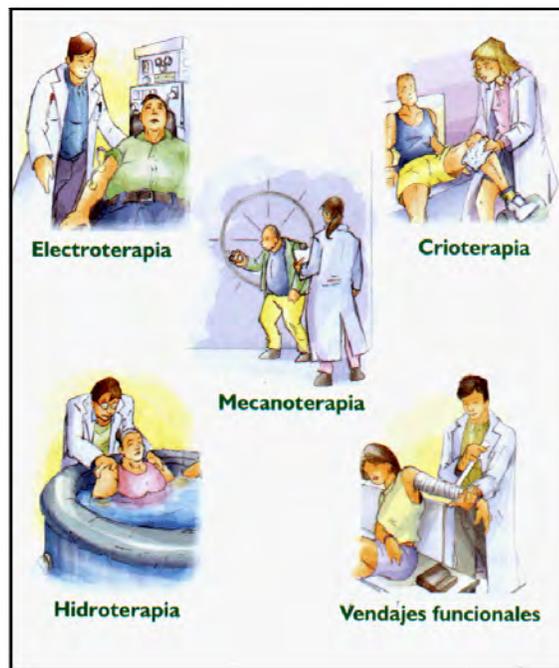


Fig. 23 Tipos de rehabilitaci3n ⁷³

⁷² Emedicine.medscape.com/article/942516-treatment.

⁷³ www.pontepunto.net

7. PACIENTES CON SÍNDROME DE COCKAYNE EN EL CONSULTORIO DENTAL

Para el tratamiento odontológico, lo más importante es conocer los problemas emocionales de estos niños y de sus padres, para saber encausar esas emociones y lograr un comportamiento lo más idóneo posible, con el fin de que la consulta dental sea lo mas agradable para todos y haya cooperación de los padres

Es muy importante valorar el estado de salud del paciente mediante una detallada historia clínica, en el cual pondremos énfasis en antecedentes médicos y el estado actual de paciente

No debemos olvidar anotar los nombres, teléfonos y direcciones de los médicos que tratan al niño, pues probablemente habrá que consultar con ellos. (Fig. 24)

No. de expediente _____



UNIVERSIDAD NACIONAL AUTÓNOMA DE MÉXICO
FACULTAD DE ODONTOLÓGICA
DEPARTAMENTO DE ODONTOPEDIATRÍA
CLÍNICA CLÍNICA



Nombre del alumno _____ Grupo _____
Fecha _____
Dia Mes Año

2. INFORMACIÓN GENERAL

Nombre del paciente _____
 Fecha de nacimiento _____ Lugar de nacimiento _____ Edad _____ Sexo M F
 Dia Mes Año Años Meses

Domicilio _____
 Calle _____ No. _____ Colonia _____ Delegación/Estado _____

Teléfono _____
 Casa _____ Hospital _____ Celular _____

Nombre de la escuela _____
 Nombre del padre _____ Nombre de la madre _____

Ocupación de los padres: Obrero Empleado Comerciante Obrero Profesional Estudiante Ingeniero Químico Campesino Otro _____
 Estado de los hermanos _____
 Nombre del pediatra del médico familiar _____ Sexo _____
 Motivo principal de la consulta: Dolor Hinchazón Parestesia Caries Caries Caries Traumatismo Otro _____
 ¿Es la primera visita al dentista? Sí No
 Si hubo una experiencia anterior ¿cómo fue? Excelente Buena Regular Desagradable
 Descripción _____
 Remitido por _____ Sexo _____

3. HISTORIA CLÍNICA, HÍSTOIA DE INTERVENCIÓNES PULDARARIAS Y DENTODIA

3.1. Dentadura (verificar)
 ¿Existe dentadura? Normal Adquirida Otra _____
 ¿Tiene algún medicamento? Sí No ¿Cuál? _____

3.2. Nacimiento
 Parto natural Parto cesáreo Prematuro

3.3. Stage neonatal
 Prematuro A término Post-término
 Peso al nacer _____ Peso < 2.5kg Entre 2.5 a 3.0kg > 3.5kg Sexo _____
 Parto: Normal Dificultad de nacimiento Anestesia Otro _____
 Anestesia regional: Sí No ¿Cuál? _____

Fig. 24 Historia clínica⁷⁴

⁷⁴ Historia clínica, Facultad de odontología UNAM, Clínica de Odontopediatría.

En el apartado de antecedentes dentales, además de habituales, se insistirá sobre las vivencias del niño y de sus padres en otras consultas, lo que permitirá conocer su grado de aceptación y poder clasificarlo en:

- Normal al tratamiento. Este tipo de niño, independientemente de su discapacidad, es cooperador y no presenta mayores dificultades en la reacción paciente /profesional.
- Comportamiento problemático. Este se manifestara como miedo, ansiedad, fobias, etc.

También se valorará el retraso mental que el niño presenta:

Si el retraso es leve, podrá ser tratado por el odontólogo sin mucha dificultad y podrá utilizarse o no, la sedación superficial.

Si el retraso es moderado o profundo, habrá una cooperación escasa o nula, será necesario emplear sedación profunda o anestesia general, para poder lograr el tratamiento (Fig. 25).



Fig. 25 Retraso mental ⁷⁵

⁷⁵ Images.google.com.mx

Dado que los pacientes con síndrome de Cockayne presentan compromiso sistémico de importancia, deberemos valorar el orden del tratamiento y la agresión del mismo, por lo tanto:

- Antes del tratamiento dental será necesario someterse a una profilaxis antimicrobiana, la cual estará supervisada por los médicos que estén tratando al niño. Evaluar la presencia de hipertensión o hipotensión arterial, esto mediante la toma de presión arterial.
- Durante el tratamiento, será necesario realizar un examen intraoral cuidadoso, para detectar la presencia de lesiones y eliminar de forma agresiva todas las fuentes de infección. Los anestésicos locales pueden utilizarse en sus dosis habituales.
- Después del tratamiento, se recomendará una buena higiene oral. Si el procedimiento ha sido muy traumático será necesario mandar antibióticos, analgésicos o antiinflamatorios, haciendo interconsulta con su médico tratante ⁷⁶ (Fig. 26).



Fig. 26 Examen bucal ⁷⁷

⁷⁶ Boj, Op, Cit.

⁷⁷ www.bvs.sld.cu

El estrés y la ansiedad causados por el tratamiento odontológico pueden elevar la tensión arterial, lo que puede producir un accidente cerebrovascular o infarto al miocardio; lo mismo el uso excesivo de anestésico local con vasoconstrictor. Por lo tanto, con los pacientes que presenten hipertensión será necesario la interconsulta con el médico tratante y tomar la presión, al menos dos veces durante la cita, para evaluar al paciente, también se deberá tomar en cuenta reducir al máximo la ansiedad, reducir el tiempo en la sala de espera, establecer un ambiente agradable y evitar al máximo el dolor, así como las citas largas.⁷⁸

Para poder atender entonces al paciente con síndrome de Cockayne, será necesario valorar el compromiso sistémico que tiene, mediante los siguientes criterios:

- Enfermedad sistémica moderada: no modificar el tratamiento dental pero aplicar técnicas para disminuir la ansiedad durante el mismo.
- Enfermedad sistémica severa, que limita la ansiedad pero no incapacita: interconsulta con el médico habitual para conocer sus indicaciones y, además, disminuir la ansiedad.
- Enfermedad sistémica muy severa, que limita la actividad y la incapacita: el tratamiento en el consultorio dental será el mínimo. Se realizará en ambiente hospitalario y, frecuentemente, bajo anestesia general.⁷⁹

⁷⁸ Cárdenas Jaramillo Darío, Fundamentos de odontología, Odontología pediátrica, Corporación para las investigaciones Biológicas, 4ª Ed, Colombia 2009, Pág. 424.

⁷⁹ Barbería Leache Elena, atlas de odontología infantil para pediatras y odontólogos, Ripiano Editorial Médica, España 2005, Pág. 173.

CONCLUSIONES

El síndrome de Cockayne es una enfermedad poco frecuente y rara, presentando manifestaciones bucales de importancia para los odontopediatras y odontólogos, los cuales deben detectar los síntomas, así como poder diagnosticar el síndrome y darle una atención adecuada a estos pacientes.

Un paciente con síndrome de Cockayne tipo I, puede llegar a la consulta odontológica a temprana edad sin que todavía se presente sintomatología aparente, en la cual el cirujano dentista deberá realizar una buena historia clínica, para poder diagnosticar cualquier enfermedad que el niño pudiera presentar y así poder remitirlo a los especialistas que puedan ayudar a sus problemas y darle una solución.

Existe poca información del síndrome de Cockayne a pesar de que a la fecha hay varios casos diagnosticados con dicho síndrome, por lo tanto es una buena línea de investigación para poder conocer más de esta enfermedad, su sintomatología y sus signos que nos ayuden a poder diagnosticarla y conocer la evolución del tratamiento.

BIBLIOGRAFÍA

- A. R. Liss, White S.** Radiología oral principios e Interpretación, 3era ed. Mosby New York, 1995.
- Arenas Sordo et al.** Síndrome de Cockayne: Informe de un caso. Revisión de la literatura, Medicina y Patología Oral, Enero 2006.
- Barbería L.E.** Atlas de odontología infantil para pediatras y odontólogos, Ripiano Editorial Médica, España 2005.
- Blandón B, et, al.** Síndrome de Cockayne: Informe de cuatro casos y revisión literaria, Med UNAB, Julio 2007.
- Boj. J.R.,** Odontopediatría, Mansson, Barcelona, 2004.
- Cárdenas J. D.** Fundamentos de odontología, Odontología pediátrica, Corporación para la Investigaciones Biológicas, Cuarta edición, Colombia 2009.
- Goaz PW, White S.** Radiología oral principios e interpretación, 3era ed. Mosby, 1995.
- Kennet.** Atlas de malformaciones congénitas, 4ª Ed; Mc Graw Hill, México, 1990.
- Kock G.** Odontopediatría enfoque clínico, Editorial Panamericana, Buenos Aires, 1994.
- Mark H. Beers MD.** El Manual de Merck, 10 Ed, Harcourt, Madrid, 1999.



- Nowak, A.** Odontología para el paciente impedido, Editorial Mund, Argentina 1977.
- Solari A. J.** Genética humana Fundamentos y aplicaciones en medicina 3ª. Ed, Panamericana, 2004.
- Stafne EC.** Diagnóstico Radiológico en odontología. 5ta ed. Panamericana, 1987.
- Surce. F** DNA Repair, USA, 1985.
- Science Daily.** Retina Transplants Show Promise In Patients With Retinal Degeneration, 2008.

http://es.wikipedia.org/wiki/Síndrome_de_Cockayne.

<http://images.google.com.mx>

<http://www.nhm.ac.uk/resources-rx/images/edward-alfred-cockayne-17713-1>.

<http://www.ncbi.nlm.nih.gov/entrez/dispomim.cgi?id=216400>

<http://www.iqb.es>.

<http://www.taringa.net/posts/salud-bienestar/2768676/Distintos-tipos-de-síndromes.html>

<http://www.onjuph.com>

<http://www.nlm.nih.gov/medlineplus/spanish/ency/article/003044.htm>

<http://www.zonamedica.com.ar/enfermedades/.../Cataratas>

<http://www.diagnosticomedico.es/descripcion/Micrognatia--16850.html>

<http://www.lasaludinfantil.com>

<http://www.saludalia.com>

<http://www.dentistaperu.com>



<http://www.clinicadentalmediterraneo.com>

<http://www.imbiomed.com.mx>

<http://www.uvirtual.sld.cu>

<http://www.ponteapunto.net>

<http://www.bvs.sld.cu>

Historia Clínica, Facultad de odontología UNAM, clínica de Odontopediatría.

GLOSARIO

Síndrome de Cockayne (SC): El síndrome de Cockayne es un desorden genético con un patrón de herencia autosómico recesivo

El ácido desoxirribonucleico (ADN): es un tipo de ácido nucleico, una macromolécula que forma parte de todas las células. Contiene la información genética usada en el desarrollo y el funcionamiento de los organismos conocidos y de algunos virus, siendo el responsable de su transmisión hereditaria.

Ácido ribonucleico (ARN): es el material genético de ciertos virus (virus ARN) y, en los organismos celulares, molécula que dirige las etapas intermedias de la síntesis proteica.

La resonancia magnética nuclear (RMN): es un procedimiento de diagnóstico que utiliza una combinación de imanes grandes, radiofrecuencias y una computadora para producir imágenes detalladas de los órganos y las estructuras dentro del cuerpo.

Xeroderma pigmentoso (XP): es una patología poco frecuente con incapacidad de las células para reparar el daño causado en el ADN por las radiaciones ultravioleta evidenciándose quemaduras solares, ampollas, costras, además de alteraciones neurológicas, retardo en el crecimiento pondo-estatural y en la maduración sexual.

Electromiografía (EMG): Es un examen que verifica la salud de los músculos y los nervios que controlan los músculos. Una electromiografía se realiza con mayor frecuencia cuando las personas tienen síntomas de debilidad y la evaluación muestra deterioro de la fuerza muscular. Este examen puede ayudar a diferenciar afecciones musculares primarias de una debilidad muscular causada por trastornos neurológicos.

Radiación UV: es una forma de energía radiante que proviene del sol.