



UNIVERSIDAD NACIONAL AUTÓNOMA DE MÉXICO



FACULTAD DE ODONTOLOGÍA

MANIFESTACIONES Y CONSECUENCIAS
OROFACIALES DEL SÍNDROME DE STEINERT.

T E S I N A

QUE PARA OBTENER EL TÍTULO DE

C I R U J A N A D E N T I S T A

P R E S E N T A:

CECILIA PÉREZ HUERTA

TUTORA: Mtra. ROSINA PINEDA Y GÓMEZ AYALA



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.



A mi padres, Lorena y Leonardo, por ser mis principales pilares, sin ustedes no sería nada de lo que soy ahora y pretendo ser. Porque sin su amor, consejos, cuidados, apoyo incondicional y claro que sí, también sus regaños, no me hubiera formado de esta manera, infinitas gracias. Este también ha sido trabajo y esfuerzo de ustedes., me faltara vida para un día poder regresarles todo lo que me han brindado. Los amo.

A mis hermanos Pacharito y Chinito, por estar conmigo desde pequeña. Los amo mucho y siempre estaré para ustedes, mi vida siempre fue más divertida y feliz compartiendo experiencias a lado de ustedes dos. Espero se sigan sumando muchísimas más.

A mi Puguís por ser mi principal acompañante, por estar conmigo aun cuando te caías de sueño, por pararte en la madrugada conmigo solo para ver que estaba haciendo, por tu amor sin medida y paciencia, por brindarme tu patita cuando no tuve quien me diera una mano, por llegar a esta familia y llenarnos de alegría.

A mis abuelos Amalia, Juan y Víctor que a pesar de que ya no están aquí, siempre vivirán en mi corazón y yo sé que si pudieran ver la culminación de esta etapa de mi vida les daría una gran satisfacción y orgullo, besos y abrazos hasta el cielo.

A mis amigos, los cuales tuve el gusto de conocer al entrar a la facultad, por brindarme su incondicional apoyo, así como momentos inolvidables de risas y nuevas aventuras. Fue muy grato para mi conocerlos y ahora saber que llegaron para quedarse en mi vida, e incluso formar parte de mi familia.

A mi tutora Rosina por tener la paciencia, empatía, dedicación y brindarme el apoyo para la elaboración de él presente trabajo.

A mi facultad que me dio momentos agradables y de igual forma unos cuantos no tan satisfactorios, de ambos aprendí y cada uno de ellos me dio un nuevo conocimiento.

A la Universidad Nacional Autónoma de México, que me brindo una formación académica, así como profesional y personal. Siempre estaré orgullosa de pertenecer a esta casa de estudios y poner en alto su nombre.



ÍNDICE

INTRODUCCIÓN.....	5
1. ANTECEDENTES.....	6
2. SÍNDROME DE STEINERT.....	10
2.1 Concepto.....	10
2.2 Etiología.....	11
2.3 Diagnóstico.....	13
2.4 Epidemiología.....	14
2.5 Clasificación del Síndrome de Steinert.....	15
2.6 Manifestaciones clínicas.....	17
2.7 Tratamientos médicos.....	18
3. MANIFESTACIONES CLÍNICAS CRANEOFACIALES.....	19
3.1 Fenómeno miotónico orofacial.....	21
3.1.1 Consecuencias del fenómeno miotónico orofacial.....	23
4. PATOLOGÍA ORAL.....	24
4.1 Caries.....	25
4.2 Enfermedad periodontal.....	28
5. MANEJO DE PACIENTE CON DISCAPACIDAD MOTORA E INTELLECTUAL.....	31
5.1 Técnicas de la comunicación.....	32
5.1.1 Decir-Mostrar y Hacer.....	32
5.1.2 Control de voz.....	33
5.2 Técnicas de modificación de la conducta.....	33
5.2.1 Refuerzo positivo.....	34



5.2.2 Desensibilización	35
5.2.3 Imitación	36
6. TRATAMIENTO ODONTOLÓGICO EN PACIENTES CON DM1	36
6.1 Prevención	37
6.2 Resinas	41
6.3 Amalgama	43
6.4 Coronas de Acero Cromo	44
6.5 Terapéutica pulpa	45
6.6 Exodoncia	46
CONCLUSIONES	
REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS	



INTRODUCCIÓN

El Síndrome de Steinert tipo I es un raro padecimiento hereditario autosómico dominante transmitido por vía materna.

En la presente revisión bibliográfica se tiene como propósito brindar datos sobre el Síndrome de Steinert tipo I o también conocido como Distrofia Miotónica tipo I, dando importancia a sus alteraciones orofaciales ya que es un síndrome que se caracteriza por la atrofia y debilidad de los músculos faciales involucra a los músculos de la masticación, la boca abierta está presente en ellos; la debilidad y fatiga masticatoria está asociada con la disminución de la coordinación de los músculos de la lengua y los labios, contribuyen a la dificultad para masticar, generando una alteración en la eficacia del reflejo de la deglución.

Otros hallazgos del síndrome incluyen debilidad de los músculos faríngeos y respiratorios, lo que lleva a la acumulación de secreciones bronquiales que son factores importantes en los trastornos de la deglución, el habla y la respiración.

Los niños con este síndrome presentan una gran incidencia para desarrollar enfermedades orales como son la caries, la enfermedad periodontal, maloclusiones aunadas a problemas de deglución, respiratorios y de fonética, es por eso que el odontólogo deberá conocer las diferentes estrategias para poder darles atención dental, ya que para estos niños es difícil lograr una atención dental por su economía, traslado y acceso a los servicios odontológicos.



1. ANTECEDENTES

La genética es la ciencia que estudia los genes, la herencia, la variación y del conjunto de fenómenos y problemas relativos a la descendencia, así como de la estabilidad, modificación y transmisión del material hereditario.

En la historia, las primeras referencias que encontramos son escritos cuneiformes babilónicos, de hace más de seis mil años, que estudiaron u los interpretaron como árboles genealógicos en los caballos, con el fin de mejorar la raza.

Posteriormente Aristóteles e Hipócrates, postularon diversas teorías sobre la transmisión de caracteres entre padres a hijos.

Pero fue Mendel en el año de 1865 que dio a conocer sus leyes, dando un gran impulso a la genética, realizando estudios, observando como los caracteres se mezclaban y variaban en las siguientes generaciones.

Posteriormente Garrod en 1902 fue el fundador de la genética médica y es a partir de este momento cuando se ve que la genética aplicada en el campo de la Biología tiene gran importancia y repercusión en el ser humano, tanto en sus aspectos morfológicos como conductuales.

En años posteriores se descubrió, que existían enfermedades que se transmitían de generación en generación o que aparecían en algunos miembros de la familia, es decir, que eran enfermedades hereditarias. ¹

Asimismo, se fue descubriendo que algunos niños que presentaban ciertas enfermedades como, retrasos mentales o determinadas malformaciones eran debidas a una anomalía cromosómica. ^{1, 2}



De este modo, poco a poco, con nuevos descubrimientos se fue ampliando el campo de la Genética, alcanzando gran importancia y haciéndose imprescindible para la Medicina, más recientemente se ha podido comprender ciertos procesos conductuales sobre los que subyacen una alteración fisiológica, derivada de una incorrecta información o expresión genética. ^{1,2}

Desde 1956, año en el que Tjio y Levan demostraron que el número de cromosomas en la especie humana era de 46, hasta nuestros días, las técnicas de estudio en genética han ido evolucionando y se han ampliado desde el estudio cromosómico clásico a los estudios de genética molecular que nos permiten conocer la función del ADN, su aplicación en el diagnóstico. Se han diagnosticado enfermedades como la fibrosis quística, talasemias y distrofias musculares además del diagnóstico de portadores de enfermedades hereditarias e incluso a veces diagnóstico prenatal de las mismas. ¹

Las enfermedades genéticas son aquellas causadas por una alteración o mutación de los genes. Podríamos distinguir tres grandes grupos:

- Alteraciones cromosómicas.

La alteración del número y/o estructura de los 46 cromosomas humanos, da lugar a las aberraciones cromosómicas, las cuales pueden afectar a los cromosomas autosomas y/o a los cromosomas sexuales. ²



- Alteraciones monogénicas o Mendelianas.

Son producidas por una única mutación o lesión genética. Las lesiones moleculares en el ADN producen un cambio en la secuencia normal de bases de un determinado gen, lo que da lugar a una alteración en la producción y estructura de una determinada proteína estructural o enzimática, manifestándose la patología en los órganos y funciones en los que está presente y es necesaria dicha proteína. Las enfermedades monogénicas reciben el nombre de desórdenes mendelianos, porque se transmiten según un patrón hereditario de las Leyes de Mendel. Se pueden distinguir tres grandes grupos de enfermedades monogénicas según el modo de transmisión. ^{2, 3}

- Enfermedades autosómicas dominantes.

Se refiere a un patrón de herencia característico de algunos trastornos genéticos. “Autosómico” significa que el gen en cuestión se encuentra en uno de los cromosomas numerados, o no sexuales. “Dominante” significa que una sola copia del gen con la mutación (de uno de los progenitores) es suficiente para que el trastorno se manifieste. Los hijos de una persona afectada por un trastorno autosómico dominante tienen una probabilidad del 50% de ser afectados por ese trastorno a través de la herencia de un alelo dominante. ^{2, 4}

- Enfermedades autosómicas recesivas.

Se refiere a un patrón de herencia característico de algunos trastornos genéticos. “Autosómico” significa que el gen en cuestión se encuentra en uno de los cromosomas numerados, o no sexuales. ⁵



“Recesivo” significa que se necesitan dos copias del gen con la mutación (una de cada progenitor) para que el trastorno se manifieste. En una familia en la que los dos progenitores son portadores y no tienen la enfermedad, aproximadamente un cuarto de los hijos heredará dos alelos que provocan la enfermedad y manifestarán dicha enfermedad.⁵

- Enfermedades ligadas al sexo.

Cuando ocurre una enfermedad ocasionada por una mutación en un gen localizado en el cromosoma X hablamos de una enfermedad ligada al X. Las mutaciones pueden tener un comportamiento dominante o recesivo. Muchas de esas mutaciones se deben a errores en la síntesis y reparación del ADN.

La herencia es recesiva cuando ambos alelos mutantes se expresan (esto para el caso de las mujeres, mientras que, en varones, por tener un solo cromosoma X, se requiere un solo alelo mutante).

La herencia es dominante cuando se expresa en estado de heterocigocidad, es decir en presencia de un solo alelo mutante.⁶

- Alteraciones multifactoriales o poligénicas.

Son causadas por factores ambientales y varias lesiones genéticas que actúan conjuntamente.⁷



2. SÍNDROME DE STEINERT

La complejidad y variabilidad de las manifestaciones de la distrofia miotónica tipo 1 o de enfermedad de Steinert plantea la dificultad para el seguimiento clínico y su tratamiento debido a la presencia de somnolencia diurna excesiva, el cansancio, alteraciones digestivas, cardíacas, respiratorias o de la dificultad en la deglución que reduce su esperanza de vida.⁸

2.1 Concepto

La enfermedad de Steinert también conocida como Distrofia Miotónica tipo I, Enfermedad de Batten Curschmann o Atrofia Miotónica, es una miopatía que fue descrita detalladamente por primera vez por Steinert en 1909.⁸

Actualmente se conocen dos tipos clínico y genéticamente diferenciados de DM: la Distrofia Miotónica tipo I (DM1), conocida propiamente como enfermedad de Steinert, y la Distrofia Miotónica tipo 2 (DM2), denominada comúnmente como PROMM, o miopatía proximal miotónica.^{8,9}

El síndrome de Steinert neonatal, o distrofia miotónica congénita, es un raro padecimiento hereditario autosómico dominante transmitido por vía materna. El recién nacido afectado manifiesta debilidad, hipotonía, facies miopática, problemas respiratorios y dificultad para la alimentación, además suele tener pie equino. La primera descripción clínica detallada la realizó Steinert hace 100 años, en 1909, tres años después Curschmann delineó las manifestaciones neurológicas.^{10,11}



Anteriormente se llamaba enfermedad de Steinert, de la cual se conoce la causa, pero se ignora la fisiopatología, siendo así que la denominación correcta es síndrome de Steinert, la afección neonatal la reportó Bell en 1972.^{10, 11}

La distrofia miotónica tipo 1 (DM1) es una condición neurogenética de los desórdenes de tripletes repetidos.

Presenta un patrón de herencia autosómica dominante con expresión variable, caracterizada por un cuadro multisistémico con degeneración muscular progresiva asociada a debilidad y pérdida en el tejido muscular, siendo la primera entidad clínica que se definió por miotomía, la cual se define como la lentitud anormal del relajamiento muscular después de la contracción voluntaria o provocada.¹²

2.2 Etiología

La DM1 presenta un patrón de herencia autosómica dominante lo que significa que en cada embarazo existe la probabilidad de que se presente la patología en un 50% sin importar si el producto es del sexo masculino o femenino.

En 1992 se identificó la mutación causante de la DM1, la cual es causada por una expansión del número de repeticiones del trinucleótido CTG (Citosina, Timina, Guanina) presente en la región 3' no codificante (3'-UTR) de la secuencia del gen Myotonic Dystrophy Protein Kinase (DMPK) localizado en el cromosoma 19q13.3.¹³ (Figura 1)

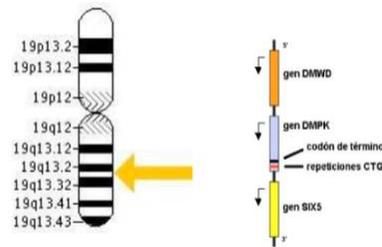


Figura 1. Gen DMPK (myotonic dystrophy protein kinase) localizado en el cromosoma 19q13.3. ¹³

La repetición del trinucleótido CTG ocurre de 5 hasta 37 veces en individuos sanos. En pacientes con DM1, el número de repetidos es mayor a 50 y hasta aproximadamente 4000 y son inestables al heredarse. El gen mutante de la DMPK mARNs contiene la expansión del trinucleótido retenido en el núcleo, atrapando la proteína Muscleblind (MBNL1) y varios factores de transcripción, lo cual causa un pre-mARN aberrante que causa la expresión génica y la patología asociada que presentan los pacientes portadores de esta enfermedad.

La penetrancia parece casi completa, aunque difícil de estimar de manera exacta. Depende de la manera en que se estudia la enfermedad y de la edad del individuo. La expresividad es muy variable. La enfermedad se expresa con una intensidad extremadamente variable según los individuos. La forma infantil es grave y la forma adulta tardía moderada, sin hablar de la forma congénita, a veces letal, que pone de manifiesto, además, otros factores mal aclarados. ¹³

La DM1 manifiesta el fenómeno de “anticipación”, el cual consiste en que a medida que la enfermedad pasa de generación en generación la sintomatología aparece en edades más tempranas y con mayor gravedad, lo que da más importancia aún, si cabe, al diagnóstico prenatal. ¹⁴



2.3 Diagnóstico

El diagnóstico molecular de la DM1 se realiza con base al análisis de DNA mediante el análisis de Southern Blot el cual se basa en la detección de los repetidos expandidos del trinucleótido CTG del gen DMPK, sometiendo el DNA del paciente a digestiones con enzimas de restricción, seguidas de electroforesis junto a un control (normal). La migración diferencial del DNA nos indica el tamaño del fragmento; siendo que los fragmentos de mayor tamaño presentan menor migración.

Por otro lado, se considera como análisis diagnóstico la reacción en cadena de la polimerasa (PCR), que permite la estimación de frecuencias alélicas de los repetidos de CTG del locus DMPK puede ser realizada como un estimador de prevalencia de la DM1, siendo más específica que la sola determinación del tamaño de los fragmentos repetidos por el análisis de Southern Blot. ¹⁵

El estudio de la expansión del fragmento CTG se hace a partir de una muestra de 10 ml de sangre en EDTA.

Mediante polymerase chain reaction (PCR, «reacción en cadena de la polimerasa») se detectan expansiones de hasta 180 repeticiones CTG. La Triple-repeat Primed-PCR (TP-PCR) es una técnica que detecta si el número de repeticiones CTG está en el rango normal o patológico, pero no permite cuantificarlas. Para determinar el número de repeticiones por encima de 180 CTG es necesario emplear técnicas de Southern Blot.

El estudio molecular detecta prácticamente el 100% de las variantes patógenas, de modo que la sensibilidad y especificidad del estudio genético son cercanas al 100%. ⁸



No es suficiente indicar si la expansión del fragmento es mayor o menor de 50 CTG. Es fundamental cuantificar el número de repeticiones CTG dado el valor pronóstico de esta determinación. ⁸

2.4 Epidemiología

La enfermedad tiene una enorme variación en la edad de inicio, ya que puede ocurrir en cualquier momento. La edad de presentación de la distrofia miotónica es, sin embargo, muy difícil precisar, debido a los períodos asintomáticos tan largos que presenta.

De acuerdo con Dyken y a Harper los pacientes con DM están categorizados en subgrupos con base a la edad de inicio, y la presencia de síntomas. Su incidencia estimada a nivel mundial es de 1/8000 en caucásicos, ha sido descrita en muchos países a nivel mundial, Europa, América, Japón, China, incluso en poblaciones afroamericanas e hindúes. En algunas regiones de Norte América como Canadá se ha informado de una incidencia de hasta 1/475. Tal discrepancia puede estar en función del número de pacientes no diagnosticados o por las diferencias étnicas y genómicas de cada raza. Ya que la población mexicana se compone de amplias mezclas raciales que incluyen europeos, americanos y africanos entre otros, se ha llegado a concluir que existe una prevalencia de moderada a alta de DM1 en México. ^{9, 12, 13}

La distrofia miotónica tipo 1 o enfermedad de Steinert es la distrofia muscular más frecuente en adultos, con una incidencia de 13,5 por 100.000 nacidos vivos. 5 afecta por igual a varones y mujeres. ^{14, 15}



Las estimaciones de su prevalencia oscilan entre aproximadamente 1:100.000 en algunas áreas de Japón hasta aproximadamente 1:10.000 en Islandia, con una prevalencia en Europa de 3-15 por 100.000.^{14, 16, 17} (Tabla 1)

PREVALENCIA DEL FENOTIPO.		
Fenotipo	Edad de presentación	Porcentaje
Congénita/neonatal	(presente al nacer)	4.5%
Infantil	1 mes a 10 años	14%
Adulto precoz	11 a 20 años	30%
Adulto	21 a 40 años	34%
Tardío o parcial	Más 40 años	16%

Tabla 1. Porcentajes de las formas clínicas.¹⁸

2.5 Clasificación del Síndrome de Steinert

Debido a que puede manifestarse en cualquier etapa de la vida, con 5 formas de presentación en relación con el número de repeticiones. (Tabla 2)

En adolescentes y adultos la primera manifestación suele ser la miotonía (contracción muscular con dificultad para la relajación) que limita o impide soltar objetos asidos con la mano. A veces pasa desapercibida, empeora con el frío y mejora al calentar el músculo. La debilidad y atrofia muscular se instaura progresivamente en los músculos faciales, masticatorios, del cuello, flexores de los dedos, antebrazos y flexores de los pies. La debilidad de las extremidades es de predominio distal e intensidad variable, con hiperextensión en reposo de los dedos de la mano por atrofia de la musculatura flexora.⁹

Esta debilidad distal de extremidades superiores es referida por los pacientes como dificultad para abrir latas o botes y en las extremidades inferiores se manifiesta en forma de tropiezos y caídas frecuentes. ⁹ (Figuras 2, 3, 4, 5 y 6)

CLASIFICACIÓN DEL SÍNDROME DE STEINERT.			
Fenotipo	Edad	Tipo	Características
Congenita/neonatal	Al nacer	Severa	Hipotonía en extremidades, tronco aparato respiratorio y facial, dificultad para alimentarse
Infantil	1mes-10 años	Grave	Hipotonía muscular y debilidad facial, dificultad en la deglución, retraso motor y debilidad mental.
Adulto precoz	11-20 años	Clásica	Debilidad muscular, cataratas, atrofia gonadal, alteraciones del sistema nervioso.
Adulto	21-40 años	Leve	Cataratas, hipotonía en brazos y piernas.
Adulto tardío	+ 40 años	Leve	Cataratas, mínima atrofia muscular.

Tabla 2. Tipos y características. ¹³



Figura 2. Fenotipo de la forma congénita/neonatal. ¹⁹



Figura 3. Hipotonía de las extremidades. ²⁰



Figura 4. Fenotipo infantil. ²¹



Figura 5. Fenotipo adulto. ²²



Figura 6. Fenotipo de la forma tardía. ²²

2.6 Manifestaciones clínicas

Nos enfocaremos a las manifestaciones clínicas que corresponden al niño y el adolescente. ^{9, 13, 18} (Tabla 3)



MANIFESTACIONES CLÍNICAS DEL SÍNDROME DE STEINERT.	
Sistema	Manifestaciones
Neurológicas	La debilidad distal; afecta los músculos del cuello, la cara, de la masticación, la deglución y la fonación. Con curso progresivo. Riesgo de caídas y de fracturas. El retraso intelectual suele ser muy evidente en las formas congénitas, puede observarse también en las otras formas, en grado variable y con coeficiente intelectual normal, trastornos del lenguaje, disfunción neurocognitiva, déficit de atención, hiperactividad y trastornos del espectro autista.
Los trastornos del sueño	Hipersomnia diurna tras las comidas, con dificultades para mantenerse despierto (fatiga).
Psiquiátricas	Depresión y trastornos de la personalidad no suelen ser graves, rasgos de trastorno esquizoide, ansiedad, histeria, compulsión, neurosis depresiva, carácter autodestructivo o narcisista, falta de iniciativa y apatía.
Cardiopatías	El corazón se ve afectado, presenta defectos auriculoventriculares e intraventriculares, aparición de bradicardia sinusal, extrasístoles auriculares y ventriculares, fibrilación, flúter auricular y taquicardia ventricular, son leves y, por tanto, subclínicas.
Respiratorias	Los problemas respiratorios son frecuentes y la principal causa de muerte prematura en estos pacientes. A veces la insuficiencia respiratoria aparece de forma aguda desencadenada por un proceso anestésico o una infección respiratoria. Influye en los trastornos del sueño y los cognitivos.
Endocrinas	Presentan hipogonadismo, hipergonadotropismo, alteraciones tiroideas como hiperparatiroidismo y trastornos del metabolismo hidrocarbonado y fosfocálcico. La disfagia característica de la DM1, descrita seguidamente, puede favorecer la desnutrición y la pérdida de peso.
Oftalmológicas	Cataratas prematuras, debilidad de los músculos orbiculares, caída de párpados, con ceguera funcional.
Dermatológicas	Pilomatricomas múltiples (epitelioma calcificante de Malherbe) es un tumor benigno. La alopecia, por envejecimiento acelerado del folículo piloso. La dermatitis seborreica por disminución de vitamina D. El Nevus displásico no asociado a melanoma.

Tabla 3. Manifestaciones clínicas en niños con Síndrome de Steinert. ^{9, 13, 18}

2.7 Tratamientos médicos

El tratamiento del síndrome de Steinert está dirigido a varias especialidades médicas, como: cardiología, endocrinología, neurología, neumología, dermatología, gastroenterología, endocrinología, nutrición, oftalmología, otorrinolaringología, cirugía maxilofacial, fisioterapia y rehabilitación. ^{18, 23} (Tabla 4)



TRATAMIENTOS MÉDICOS POR ESPECIALIDAD.	
Especialidad	Se sugieren las siguientes recomendaciones
Cardiología	Para los trastornos del ritmo se recomienda la valuación anual y estudios electrofisiológicos.
Endocrinología y nutrición	Hiperparatiroidismo, hipogonadismo, alteraciones tiroideas, diabetes y déficit de vitamina D: Tratamiento específico.
Digestivo	Disfagia para sólidos: Escala EAT-10 anual y recomendaciones nutricionales. Reflujo: Tratamiento sintomático Diarrea por sobrecrecimiento bacteriano intestinal es: dieta, antibióticos: ciclos mensuales de rifaximina, o ciprofloxacino. Estreñimiento: Fibra, procinéticos y laxantes. Litiasis biliar: Cirugía.
Neumología	Tos ineficaz, insuficiencia, respiratoria e infección respiratoria (Principal causa de muerte) Valoración clínica anual, espirometría anual, vacunación antigripal anual y vacunación antineumocócica.
Neurología	Debilidad: Exploración muscular cada 2 años. Miotonía: Mexiletina Cansancio/hipersomnía: Modafinilo Deterioro cognitivo: Evaluación neuropsicológica
Estomatología y cirugía maxilofacial	Maloclusión, limitación apertura bucal y claudicación masticatoria: Ortodoncia y cirugía ortognática
Oftalmología	Cataratas precoces: Faquectomía Ptosis palpebral: Blefaroplastia Maloclusión palpebral: Prevención queratitis
Otorrinolaringología	Disfagia: Test volumen viscosidad y fibroendoscopia deglución.
Rehabilitación	Pie péndulo o equino y limitación flexión dedos mano: Ortesis pie y tobillo y soporte para muñeca.

Tabla 4. Tratamientos y recomendaciones por especialidad. ¹⁸

A estas personas se les asignará un médico de referencia y el será el que les irá guiando, los distintos controles que deben realizar durante la evolución de la enfermedad e informará a qué especialistas consultar. ¹⁸

3. MANIFESTACIONES CLÍNICAS CRANEOFACIALES

Debido a la debilidad característica de los músculos, las personas presentan alteraciones de crecimientos, dificultad de la relajación muscular, menor fuerza de mordida, mayor incidencia de prognatismo mandibular, boca entreabierta (respiración bucal) falta de expresión facial, atrofia de los maseteros y temporales (debilidad mandibular). ^{11, 24, 25, 26} (Figura 7)



Figura 7. Manifestaciones clínicas faciales. ²⁰

La DM1 es una enfermedad progresiva cuya gravedad está relacionada con la presentación y con el periodo de la vida en que esta se expresa. Todas las características descritas varían, de acuerdo con esto. ²⁴ (Figura 8)



Figura 8. Pie equino, hipotonía de las extremidades, falta de expresión facial. ²⁰

3.1 Fenómeno miotónico orofacial

Uno de los signos característicos, de utilidad para el diagnóstico, es el denominado fenómeno miotónico, que se manifiesta como dificultad en la relajación muscular, consecuentemente, con una disminución en la velocidad de ejecución de los movimientos voluntarios.

Para la práctica odontológica resulta relevante conocer el fenómeno miotónico en las estructuras musculares del sistema estomatognático, debido a que la aparición del enlentecimiento de la actividad muscular puede estar enmascarada con posiciones antiálgicas o con dificultades mecánicas en los movimientos de apertura y cierre oral, como ocurre en desplazamiento anterior del disco de la ATM, siendo necesario su diagnóstico diferencial.

Se pueden describir tres fenómenos miotónicos:

- Fenómeno miotónico en apertura

Es cuando los pacientes realizan contracción isométrica en máxima intercuspidadación de los músculos elevadores mandibulares, durante 10 segundos. Después de ese período les pide que realicen apertura oral.²⁷ (Figura 9)



Figura 9. Máxima intercuspidadación y apertura bucal.²⁸

- Fenómeno miotónico en cierre

Los pacientes realizan apertura oral máxima, manteniéndose así por 10 segundos, por contracción isométrica de los músculos depresores mandibulares. Posteriormente realizaran cierre oral.

- Fenómeno miotónico en otros músculos de la cavidad oral

Se analiza la presencia de retardo en la relajación de los músculos faciales y de la lengua. Los músculos faciales se evalúan mediante la expresión facial y los músculos de la lengua se analizan con movimientos de protrusión y retracción lingual. ²⁷ (Figuras 10 y 11)



Figura 10. Estimulación de movimientos linguales. ²⁹



Figura 11. Valoración de la dinámica lingual. ³⁰

En un estudio se analizó la presencia del fenómeno miotónico (FM) en movimientos de apertura y cierre oral, movimientos de la lengua y de otros músculos periorales, en 50 pacientes con diagnóstico molecular de DM1. ²⁷



Encontraron FM en los movimientos analizados en 32 de los 50 pacientes con DM1 analizados (64%), dentro de los cuales, la mayor prevalencia afectó a los movimientos de la lengua, 21 casos (65,6%), seguidos de los movimientos de apertura oral que afectó a 14 pacientes y de los movimientos de cierre oral que presentó fenómeno miotónico en 7 pacientes, sólo 2 pacientes expresaron el signo en apertura y cierre oral y en 1 caso se encontró afectada la actividad del músculo buccinador.

Este estudio nos muestra que los músculos de la región orofacial son frecuentemente afectados en los pacientes con DM1, por lo que el clínico debe reconocer el FM en estos pacientes.²⁷

3.1.1 Consecuencias del fenómeno miotónico orofacial

Se encontró una alta incidencia de fenómeno miotónico orofacial en las funciones de apertura y cierre y movimientos linguales, lo que se manifiesta en un enlentecimiento del movimiento que dificulta la colaboración del paciente en la atención odontológica.^{31, 32}

La DM1 es considerada un factor de riesgo para el desarrollo de caries y de enfermedad periodontal, ya que los pacientes presentan dificultades para realizar correctamente su higiene bucal, especialmente en aquellos pacientes donde se expresa tempranamente.

La mayoría de los pacientes que presentaron el fenómeno miotónico tenían algún compromiso lingual, lo que implica alteraciones en la fonoarticulación que puede confundirse con desórdenes mentales y disminuyen la autoestima del paciente.³¹



El fenómeno miotónico sugiere cambios morfológicos importantes en los músculos masticadores que implican disminución de la fuerza muscular, posiblemente asociada al reemplazo de fibras musculares y de los usos neuromusculares por tejido adiposo y el aumento del tejido conectivo entre las fibras musculares. Las alteraciones originadas por la disminución del sistema propioceptivo muscular pueden verse aumentadas en estos pacientes por la pérdida de piezas dentarias, generando inestabilidad mandibular y dislocación de la ATM. ³¹

Se originan alteraciones en el crecimiento craneofacial, que se expresan en una mayor incidencia de prognatismo mandibular. ⁸

4. PATOLOGÍA ORAL

Las enfermedades dentarias son frecuentes a causa de una higiene oral deficiente, en especial en la zona posterior de la arcada dentaria, y por hiposalivación. Por lo que son pacientes con riesgo a padecer caries y gingivitis debido al acumulo de placa bacteriana que puede evolucionar en una enfermedad periodontal.

Presentan dismorfias faciales, paladar ojival, retrognatismo o prognatismo mandibular, limitación de la apertura bucal, dolor y claudicación mandibulares durante la masticación. Estas se encuentran en la DM1 congénita, por alteraciones en el desarrollo embrionario.

Estas alteraciones se deben a la disfunción de la articulación temporomandibular por cambios morfológicos del disco articular con remodelación ósea y debilidad de musculatura masticatoria. Se estudian con pruebas de imagen de la articulación temporomandibular (radiografía funcional, RMN). ⁸ (Figura 12)



Figura 12. Fenotipo de DM1. Hipotonía de músculos faciales (expresión característica). Ptosis palpebral. ³³

4.1 Caries

Hay que considerar la caries dental como una enfermedad multifactorial condicionada tanto en su localización y extensión, como en su progresión por elementos que intervienen, que son las características del huésped (diente), la presencia de bacterias (microflora) y el sustrato (carbohidratos refinados), que tienen que coincidir en el tiempo en una medida determinada. ³⁴ (Figura 13)

Triada ecológica de Keyes, en 1969, Keyes, a partir del modelo microbiano basado en la triada ecológica formulada inicialmente por Gordon, propuso un modelo teórico explicativo de la caries dental en el que identificó los factores de riesgo locales para la caries, con lo que cambió el pensamiento del origen unicausal a multicausal. La triada estableció que la etiología de la caries dental obedecía a un esquema compuesto por tres agentes (huésped, microorganismos y dieta) que debían interactuar entre sí y que la inexistencia de la caries se daría en caso de ser removido alguno de los factores. ³⁵



Figura 13. Caries dental. ³⁴

Asimismo, esta teoría identifica que la sacarosa favorece el proceso carioso, establece el carácter infectocontagioso de la enfermedad asociada a otras bacterias.

Keyes consolidó al azúcar como el archienemigo de los dientes, lo que dio origen a la promoción de programas educativos para combatir su uso medido. Las investigaciones empezaron a dirigirse a la identificación de microorganismos importantes en el proceso causal y las estrategias para su control como la utilización de vacunas y de productos antimicrobianos. Gracias a su aporte, los programas preventivos orientados por la salud pública estimularon el uso del flúor en fuentes de abastecimiento públicas. ³⁵

A pesar de la gran aceptación del modelo de Keyes, en 1979, Newbrun lo modificó convirtiéndolo en un esquema tetrafactorial al añadirle un cuarto factor: el tiempo. ³⁶ (Figura 14)



Figura 14. Esquema de Keyes modificado por Newbrun. ³⁷



Es importante realizar técnicas de prevención en pacientes con este síndrome. Los principales problemas a los que están expuestos son a la hiposalivación, deficiente o nula autoclisis, dificultad para realizar una adecuada higiene dental (técnica de cepillado) por debilidad de los músculos, respiración oral (boca seca) e implicación de la fuerza de los músculos de la boca, son la suma a los factores predisponentes ya mencionados a la caries dental.

En la actualidad se han desarrollado nuevos instrumentos para el diagnóstico de las lesiones iniciales de caries dental en etapas iniciales. Sin embargo, no todos pueden ser aplicables para las mismas situaciones clínicas, pues cada uno de ellos tiene sus propias indicaciones y limitaciones. Los métodos de diagnóstico tienen por finalidad:

- Determinar la presencia de la enfermedad
- Permitir la elección de un tratamiento
- Vigilar el curso de la enfermedad y evaluar la efectividad del tratamiento. ³⁸

El Sistema Internacional de Detección y Evaluación de Caries (ICDAS) presenta un nuevo paradigma para la medición de la caries dental, es una herramienta creada basándose en los conocimientos adquiridos de una revisión sistemática de la literatura sobre el sistema de detección de caries clínica.

Para realizar la clasificación mediante el código ICDAS se colocan 2 dígitos: el primero referido a la superficie y el segundo referido a la lesión cariosa. ³⁹ (Tabla 5) (Figura 15)

CLASIFICACIÓN ICDAS.	
Código	Lesión
0	Sano
1	Cambio visible en esmalte-visto seco
2	Cambio detectable en esmalte
3	Ruptura localizada del esmalte sin visualizar dentina
4	Sombra oscura subyacente de dentina
5	Cavidad detectable con dentina visible
6	Cavidad detectable extensa con dentina visible

Tabla 5. Segundo Código (Lesión cariosa). ³⁹

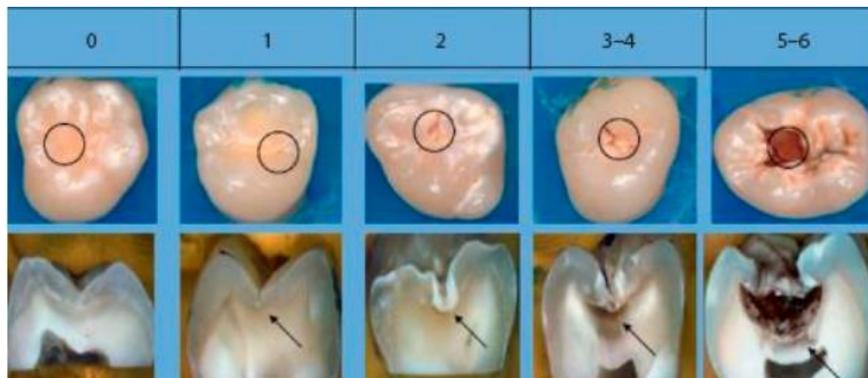


Figura 15. Códigos de lesión cariosa. ³⁹

4.2 Enfermedad periodontal

La enfermedad periodontal, en su etapa inicial se presenta como gingivitis o en estado avanzado como enfermedad periodontal, es un padecimiento muy frecuente, de etiología multifactorial, vinculada a factores de riesgo modificables y no modificables. ⁴⁰



Dentro de los factores de riesgo se destacan la mala higiene bucal, los cambios hormonales, enfermedades sistémicas, como la diabetes mellitus, el estrés y el empleo de medicamentos y factores genéticos que incrementan la susceptibilidad a la enfermedad. ⁴⁰ (Tabla 6)

En estos niños los factores desencadenantes son la mala higiene, falta de salivación y falta de autoclisis, debido a las dificultades en la masticación y al consumo de alimentos suaves.

Los resultados en varios estudios realizados en los Estados Unidos y otros países, reportaron el estado de salud oral de niños y jóvenes con retraso mental, discapacidades del desarrollo y una amplia gama de otras discapacidades, han enfatizado repetidamente hallazgos de pobre higiene oral, significativa incidencia de enfermedad periodontal y la resultante “mutilación de la dentición”. La prevalencia de enfermedad periodontal en pacientes con retraso mental combina los factores locales y sistémicos que influyen la susceptibilidad de la enfermedad.

En estudios previos se ha encontrado que la enfermedad periodontal es el problema de salud oral predominante en las poblaciones con discapacidad mental y de desarrollo.

La incidencia de enfermedad periodontal ha sido estimada como 3 veces más alta que la población en general.

Sin tomar en cuenta el nivel de retraso mental en algunos pacientes con discapacidad, la higiene oral generalmente depende de otras personas, usualmente los padres o un guardián o los encargados en las instituciones. ⁴¹



ENFERMEDAD PERIODONTAL.		
Manifestaciones periodontales.	Características	Imagen
Gingivitis asociada a placa	Deficiente higiene. Aumento de bacterias Cambios en su composición. Apiñamiento.	
Gingivitis prepuberal y puberal (hormonal)	Se caracteriza por reacciones vasculares marcadas y edema tisular. Solo afecta la encía libre. En ocasiones se produce agrandamiento gingival en la pubertad.	
Gingivitis por respiración bucal	Hipertrofia del margen gingival por la respiración oral Edema en el margen gingival y papila interdental, con presencia de placa.	
Periodontitis infantil	Edad de inicio: 2-4 años. Producida por Actinobacillus actinomycetemomitans, Caphocythopaga, Cikenella corrodens, Provotella intermedia, entre otras. En ocasiones hay poca placa. Hay pérdida de inserción de 4 mm o más, en 8 dientes.	
Periodontitis puberal localizada	Pérdida de inserción y de hueso alveolar en molares primarios Edad de inicio: 10-15 años Afecta a los incisivos y molares Presenta acumulación moderada de placa y calculo. Pérdida de inserción y hueso generalizada. En estadios graves se presenta exfoliación prematura de dientes primarios.	
Periodontitis puberal generalizada	Recesión pronunciada Anomalías leucocitarias Inflamación recurrente que disminuye la respuesta del huésped ante infecciones. Caracterizada por un deterioro rápido que no se reconoce clínicamente. Radiográficamente: se observa pérdida de ligamento periodontal y destrucción ósea localizada Pérdida de mayor a 4mm en molares permanentes e incisivos. Edad de inicio: 10-15 años Tiende a repetirse en familiares. Presenta bolsas periodontales en incisivos.	

Tabla 6. Manifestaciones periodontales en niños con Síndrome de Steinert.

42, 43, 44, 45, 46, 47, 48



5. MANEJO DE PACIENTE CON DISCAPACIDAD MOTORA E INTELLECTUAL

Según la Academia Americana de Odontología Pediátrica la guía de conducta es un proceso continuo en el que interactúan el odontólogo, el equipo dental, el paciente y los padres dirigida a través de la comunicación y la educación, usando técnicas; que tienen como objetivo aliviar el miedo y la ansiedad, mejorar las habilidades de afrontamiento del niño, lograr la completa disposición y aceptación integral de la atención dental. Para obtener la colaboración de un niño el odontólogo debe establecer una adecuada empatía y emplear una guía de la conducta que permita realizar un tratamiento efectivo y eficiente, e instalar en el niño una actitud positiva hacia la consulta odontológica.⁴⁹

La OMS define a la discapacidad con un término genérico que engloba deficiencias, limitaciones de actividad y restricciones para la participación denotando aspectos negativos de la interacción entre personas con un problema de salud y factores personales y ambientales.⁵⁰

Los pacientes que presentan DM1 suelen presentar un grado leve-moderado de discapacidad cognitiva, en algunos pacientes no está establecida como tal la discapacidad, pero pareciera que tienen una discapacidad intelectual debido al enlentecimiento muscular (hablan lento, sin fluidez) lo que nos haría pensar que cursan con alguna discapacidad.

La restricción de los movimientos de la cara y cuerpo en las extremidades, hacen que los pacientes con DM1 presenten discapacidad motora y física, impidiendo la realización de determinados movimientos, esta característica esta mediada por el fenotipo de la enfermedad, puede ir de leve a grave.⁵¹



Es importante identificar el grado pues así brindaremos una mejor orientación en el manejo de la conducta y atención odontológica. ⁵¹

5.1 Técnicas de la comunicación

Es primordial establecer una buena comunicación con el niño y los padres, de esta manera se ganará su confianza y se conseguirá una mayor aceptación del tratamiento. Si se proporciona un ambiente relajado y cómodo será más fácil para el personal del consultorio trabajar con el niño en cuestión. La comunicación nos va a permitir llevar a cabo el tratamiento necesario de la mejor manera posible para el paciente. ⁴⁹

5.1.1 Decir-Mostrar y Hacer

Consiste en permitir que el paciente conozca con antelación los procedimientos que han de aplicarse. Esto se hace de una manera secuencial: primero se explica, en un lenguaje adecuado para su desarrollo, el procedimiento que se va a aplicar (decir), luego se hace una demostración (mostrar) y por último se realiza el procedimiento (hacer). ⁴⁹ (Figura 16)



Figura 16. Técnica decir-mostrar y hacer. ⁵²

5.1.2 Control de voz

Es una técnica de comunicación muy efectiva cuando se utiliza adecuadamente. Consiste en una alteración controlada del tono de voz por parte del odontólogo para direccionar e influenciar en el comportamiento del paciente y mostrar con firmeza la presencia de la autoridad del profesional, sin embargo, no debe confundirse con gritar al paciente ni enfadarse con él.

Es importante hacer énfasis que en la aplicación de esta técnica debe haber una combinación de comunicación verbal y no verbal puesto que la información es transmitida además de las palabras, con gestos, expresión facial, postura y contacto visual. ⁵³ (Figura 17)



Figura 17. Se modifica la voz ante una conducta inadecuada. ⁵⁴

5.2 Técnicas de modificación de la conducta

En la atención odontológica de un niño, muchas veces nos encontramos con pacientes que podríamos llamar difíciles, no por el tratamiento que requieren, sino por la disposición de estos ante la consulta odontológica. Las técnicas de modificación de conducta, basadas en los principios de refuerzo, desensibilización e imitación, ayudan a orientar o canalizar los comportamientos no deseados que puede presentar el paciente infantil durante el tratamiento odontológico. ⁵⁵

5.2.1 Refuerzo positivo

La técnica de refuerzo nos permite fortalecer una conducta favorable o corregir una actitud desfavorable en la consulta dental, se divide en dos:

Refuerzo positivo: Se recompensa al niño luego de manifestar un buen comportamiento. La recompensa puede ser algo material como juguetes, pasta de dientes, cepillos, aplausos, etc. ⁵³ (Figura 18)



Figura 18. Se premia con una estampita. ⁴⁹

Refuerzo negativo: Pretende modificar un comportamiento no deseado mediante la eliminación de una causa de mal comportamiento. Por ejemplo, retirar a los padres de la sala de trabajo condicionando su regreso a una mejoría del comportamiento. ^{49, 53} (Figura 19)



Figura 19. Condicionar por mala conducta en la consulta dental. ⁵⁶



5.2.2 Desensibilización

Esta técnica nos permite modificar la conducta del niño en esta técnica se utilizan dos elementos que incluye métodos de relajación; el primero es describir escenas que tienen relación con el miedo o fobia y que se presentan de forma gradual. El otro elemento es la inducción de una situación de compatibilidad con el miedo; de manera que poco a poco se van introduciendo situaciones cada vez más próximas al objeto o situación temidos.

Es preciso establecer una escala de dificultad y de ansiedad de los diversos procedimientos que se realizarán e introducirlos paulatinamente, primero los que puedan producir menos ansiedad para terminar con los más difíciles.

Se trata de romper vínculos entre el objeto o la situación temida y los condicionantes que los provocan, esto para cumplir con los dos elementos necesarios para la efectividad de la técnica.⁵⁷ (Figura 20)



Figura 20. Se comienza realizando procedimientos que provoquen menor ansiedad en el paciente (profilaxis).⁵⁸



5.2.3 Imitación

El proceso de la técnica de imitación consiste en que el paciente observe a uno o más niños (pueden ser sus hermanos) que demuestren una conducta apropiada en la consulta dental. Es muy útil para que puedan comprender lo que esperamos de ellos cuando se les dan unas determinadas instrucciones. Es de gran utilidad, principalmente para mejorar la conducta de niños aprensivos sin experiencia dental. El paciente como observador, imitará el modelo presentado cuando experimente una situación similar. ⁵³ (Figura 21)



Figura 21. El paciente observa el comportamiento y tratamiento de otro niño. ⁵⁹

6. TRATAMIENTO ODONTOLÓGICO EN PACIENTES CON DM1

Los pacientes en condición de discapacidad requieren de cuidados especiales para realizar su higiene de acuerdo con su edad, cooperación, nivel de inhabilidad y compromiso sistémico, porque pueden desarrollar fácilmente enfermedades debidas al tiempo prolongado de retención de la comida en la boca, lo que ocasiona inflamación gingival, caries y enfermedad periodontal; por tanto, dolor, disfunción, incomodidad y necesidad de tratamientos largos, costosos y de dudable pronóstico. Estos problemas



afectan su calidad de vida, teniendo limitaciones en el habla, halitosis, alteraciones en el gusto y molestias al comer.⁵⁰

6.1 Prevención

Los pacientes con síndrome de Steinert, presentan factores de riesgo adicionales que facilitan la incidencia de caries y enfermedad periodontal. Para frenar estas dos enfermedades, se fomentará una adecuada técnica de cepillado aunada a la utilización de pastas fluoradas 3 veces al día, mínimo.

- Los cepillos dentales empleados para estos niños de ser posible, se harán adaptaciones a los mangos, esto para favorecer y facilitar el agarre de ellos, también se puede implementar el uso de un cepillo eléctrico, dependiendo el grado de afección en la motricidad. Ya que estos niños presentan debilidad de sus extremidades principalmente en el fenotipo infantil. (Tabla 7)

Sera importante realizar una higiene oral con una gasa humedecida antes de la erupción de la primera dentición, posteriormente se comenzarán a introducir aditamentos para su higiene oral del niño.⁵⁰

TIPOS DE CEPILLOS.		
Edades	Características	Imagen
0-6 meses	Cepillo de silicona. Es ideal para masajear las encías y apoyar los hábitos de higiene desde una edad temprana. ⁶⁰	
6 meses-3 años	Para una suave limpieza y masaje de los dientes y encías Ayuda a los padres a cepillar los dientes y encías del bebé. ⁶¹	
3-8 años	Su tamaño y ergonomía está diseñado para los dientes del niño, con él es más sencillo cepillar áreas posteriores.	

	El cepillado deben realizarlo los padres junto al niño. ⁶²	
8-12 años	Es muy importante fortalecer el cepillado a esta edad, debido a que los de dientes permanentes están en erupción. Los cepillos con figuras y formas hacen que el paciente acepte de una mejor manera el cepillado 3 veces al día.	
Cepillo eléctrico	Es una alternativa para los niños que no pueden realizar un cepillado convencional. ⁵⁰ Lo podrán utilizar mayores de 3 años con la supervisión de un adulto.	
Cepillo interdental	Brindaran mejor limpieza en áreas proximales que no tengan un adecuado contacto. Previniendo enfermedades periodontales y caries interproximales. ⁶⁵	

Tabla 7. Tipos de cepillos. ^{60, 61, 62, 63, 64, 65}

• El hilo dental es un auxiliar muy importante para la higiene oral. Existen varios tipos de hilos dentales en el mercado con cera, sin cera, cinta dental, de politetrafluoroetileno y el superfloss. sin embargo, a los niños y en especial en aquellos que manifiestan una discapacidad no siempre se les va a facilitar el uso del mismo. Por lo que de no ser posible que realicen su higiene de forma rutinaria se les pedirá a los padres que lo realicen por ellos o bien buscar otras alternativas, como el uso de aplicadores de hilo dental (Flosser).⁶⁶ (Figuras 22 y 23)



Figura 22. Flosser para niños. ⁶⁷

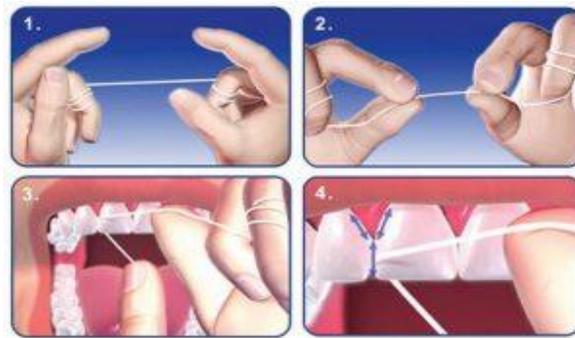


Figura 23. Uso del hilo dental. ⁶⁸

- Los enjuagues o colutorios son sustancias químicas como la clorhexidina que son coadyuvantes en el cepillado dental para el control de placa bacteriana y la gingivitis en pacientes con limitaciones físicas, ya que reducen y retardan la colonización bacteriana, pero hay que tener cuidado pues presentan ciertas desventajas como la aparición de manchas y tinciones oscuras en los dientes, lengua y restauraciones y pueden alterar la percepción del gusto hasta cuatro horas después del enjuague. ⁵⁰

Otros elementos como los aceites esenciales no han mostrado ninguna evidencia de manchas dentales y ningún cambio en la percepción del sabor, mientras que en la composición de la placa supragingival reduce la flora microbiana total. ⁵⁰ (Tabla 8)

ENJUAGUES DENTALES.	
Enjuagues de flúor	Imagen
Concentraciones: 0.05% (230 ppm) para uso diario y 0.2% (920 ppm) de fluoruro de sodio neutro para uso semanal o quincenal. Prevención de la caries No usar en niños menores de 6 años Empleo en pacientes con alto riesgo de caries.	
Enjuagues de clorhexidina	
Es un antiséptico de amplio espectro que incluye actividad frente a bacterias gramnegativas y grampositivas. Inhibe la formación de placa. Concentraciones: colutorios 0.12% y 0.2%	

Tabla 8. Concentraciones de enjuagues y su empleo. ^{69, 70, 71, 72}

Los enjuagues de igual forma nos beneficiaran a fortalecer la estructura del esmalte, para prevenir la desmineralización causada por agentes endógenos y exógenos que cada niño. ⁵⁰

- Los fluoruros aplicados por el profesional son muy importantes en estos niños, ya que de esta forma se reforzará la estructura del esmalte con su aplicación ya sea presentación de gel, barniz o laca. Es más favorable el uso de barnices o lacas en niños pues sus propiedades presentan mayor efectividad, menos efectos adversos y una mejor aceptación. ^{73, 74} (Tabla 9)

TIPOS DE FLUORUROS.		
Presentación	Indicaciones	Imagen
Geles o espumas	Concentración: 1.23% (12,300 ppm). Pacientes libres de caries. Pacientes de alto riesgo de caries o con caries activa. Pacientes que controlen el reflejo de deglución.	
Barnices	Concentración: Fluoruro de silano al 0.1% (1 000 ppm) y Barniz de fluoruro de sodio al 2,2%. (22 000 ppm) y 5% (22,600). En niños con dentición temporal y permanente. Pacientes con alto riesgo de caries. En zonas radicales expuestas. Dientes con márgenes dudosos de algunas restauraciones.	 
Laca	Concentración: Fluoruro al 0,1% (1000 ppm). Tratamiento mejorado de áreas difíciles de alcanzar Laca clara, sin color y de secado rápido.	

Tabla 9. Presentaciones tópicas de fluoruro. ^{75, 76, 77, 78, 79, 80, 81}

- Un accesorio indispensable para la higiene oral son las pastas dentales fluoradas nos ayudan como medida preventiva contra la caries, es importante que los niños que presentan un alto riesgo a caries deberán usarlas diariamente. ⁸² (Tabla 10)



TIPOS DE PASTAS DENTALES Y SU CONTENIDO DE FLUOR.		
Pastas	Características	Imagen
Fluoradas	Niños de 3 años pastas de 1000 a 1500 ppm, que ya sepan escupir. Porción equivalente al tamaño de un chicharo. Existen pastas con alto contenido de flúor, (2500 y 5000 ppm). Están indicadas para niños mayores de 10 años. No debe deglutir la pasta.	
Fosfopéptidos de caseína-fosfato de calcio amorfo (CPP-ACP, Recaldent®)	Utilizada en niños que necesitan una protección adicional debido a que un riesgo de caries de medio a alto. Presenten un medio bucal ácido. Sufran de erosión y reflujo gástrico.	

Tabla 10. Pastas utilizadas como medida de prevención. ^{82, 83, 84, 85, 86}

La dieta en los pacientes con DM1 es en general “blanda”, debido a la hipotonía de los músculos involucrados en la masticación, deglución y lengua, por lo que hay que tratar de que lleven un tratamiento de fisioterapia (estimulación de los músculos) para que adquieran mayor fuerza muscular y su dieta sea más fibrosa. ⁶⁹

6.2 Resinas

Las resinas compuestas son materiales restauradores utilizados en dientes posteriores y anteriores. Existe una gran variedad de resinas compuestas en el comercio, las cuales presentan propiedades físicas y mecánicas distintas, dependiendo de su composición. (Figura 24)

Se clasifican en:

- Resinas de Macrorelleno o Convencionales
- Resinas Híbridas
- Resinas de Nanorelleno
- Resinas Compuestas de Baja Viscosidad o Fluidas
- Resinas Compuestas de Alta Viscosidad
- Resinas Infiltrativas ⁸⁷

Indicaciones:

- Lesiones en superficies oclusales con extensión en dentina.
- Lesiones en superficies ocluso-proximales de dientes deciduos que no se extiendan más allá de los ángulos proximales.
- Lesiones que involucran superficies vestibulares y proximales de dientes deciduos y permanentes, principalmente en la región anterior.
- Reconstrucción coronaria de dientes anteriores deciduos y permanentes.⁸⁸

Contraindicaciones:

- Cuando el diente no pueda ser aislado para el control de la humedad.
- En pacientes que necesitan restauraciones que envuelvan múltiples superficies en dientes deciduos posteriores.
- En pacientes con actividad de caries con resistencia a realizar una buena higiene, falta de control en los hábitos dietéticos y no comprometidos a retornos periódicos a la consulta.⁸⁸

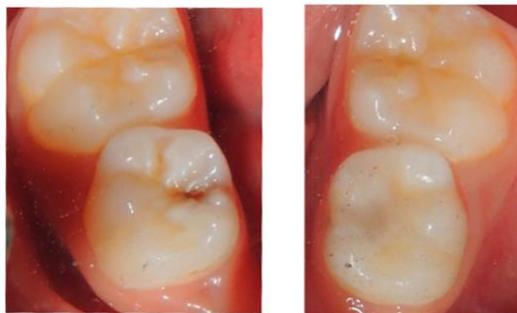


Figura 24. Restauración con resina.⁸⁹

Los selladores han sido descritos como materiales aplicados en la fosas y fisuras de la superficie oclusal de los dientes susceptibles a la caries,

formando una capa micromecánicamente retenida, la cual bloquea el acceso de bacterias cariogénicas. El riesgo de caries del diente debe ser determinado, y cualquier diente deciduo o permanente considerado en riesgo podrá recibir el beneficio del uso de sellantes. ⁸⁸

La colocación de selladores de fosetas y fisuras también es una alternativa a disminuir el riesgo a desarrollar caries. Aquellos individuos que presentan alto riesgo de desarrollo de la caries serán los más beneficiados con la colocación de los selladores. ⁸⁸ (Figura 25)



Figura 25. Selladores de fosetas y fisuras en dentición permanente. ⁹⁰

6.3 Amalgama

La amalgama de plata ha sido utilizada como material restaurador dentario desde 1880. Las propiedades de esta, así como la facilidad de manipulación, durabilidad, costo relativamente bajo y baja sensibilidad a la técnica cuando es comparada con otros materiales, han contribuido para su popularidad. La demanda de la estética y el uso de materiales con propiedades semejantes al color del diente, han disminuido su uso.

Indicaciones

- Cavidades Clase I y II
- Estética no relevante
- En dientes posteriores que reciben carga de oclusión. ⁹¹

Contraindicaciones

- Cavidades muy extensas o con paredes débiles.
- Más de 1/3 distancia intercuspídea: porque la amalgama hace efecto de cuña y se puede fracturar una de las cúspides
- Por estética, como en sectores anteriores que son más visibles.
- Restauraciones de diferentes metales (galvanismo)
- Alergia a Hg o alguna aleación. ⁹¹



Figura 26. Restauración con amalgama. ³⁹

6.4 Coronas de Acero Cromo

Las coronas de acero constituyen el tratamiento indicado en odontopediatría para el recubrimiento de la superficie dental cuando ha sido afectada severamente por caries dental, cuando hay defectos en el desarrollo del esmalte, fracturas dentales por traumatismos y después de pulpotomías y pulpectomías. Deberán quedar adaptadas y ajustadas al diente. ⁹² (Figura 27)



Figura 27. Rehabilitación con coronas de acero cromo en sector posterior. ⁹³

6.5 Terapéutica pulpa

La terapéutica pulpar se empleará en aquellos dientes que tengan compromiso del tejido pulpar, en los cuales el diagnóstico sea pulpitis irreversible o necrosis pulpar. ⁹⁴ (Tabla 11)

TRATAMIENTOS PULPARES.		
Tratamiento	Indicaciones	Imágenes
Recubrimiento pulpar indirecto	Está indicado para lesiones cariosas profundas activas en dentina en ambas denticiones.	
Recubrimiento pulpar directo	Indicado cuando ocurre una pequeña exposición pulpar accidental, durante la preparación de cavidades o después de una lesión traumática, una base radiopaca biocompatible, como hidróxido de calcio o mineral trióxido agregado (MTA). En dientes permanentes y deciduos.	
Pulpotomía	La pulpotomía se realiza en dientes de la primera dentición y es la amputación de la porción coronaria de la pulpa de un diente vital, en situaciones de exposición pulpar extensa por trauma o durante la remoción de tejido cariado.	
Pulpectomía	Es la extirpación de toda la pulpa dental, ya sean necróticos o contaminados por bacterias, se realiza en la primera dentición.	
Apicogénesis	Promueve la formación de él ápice en dientes permanentes jóvenes vitales. En estos casos la pulpa radicular vital es mantenida y debe ser tratada con un medicamento como hidróxido de calcio.	

Apexificación	La apexificación es una forma de inducir el cierre apical radicular de un diente no vital con rizogénesis incompleta, a partir de la remoción del tejido coronario y radicular no vital y la obturación radicular hasta el final de la raíz con un agente biocompatible, como hidróxido de calcio o MTA. Una vez obtenido el cierre apical, o una barrera apical establecida, el tratamiento endodóntico debe ser completado.	
---------------	---	---

Tabla 11. Tratamientos en dentición primaria y permanente joven. ^{94, 95, 96, 97, 98, 99}

6.6 Exodoncia

La exodoncia es parte de la práctica diaria de la odontopediatría, se indicará en casos donde el tejido óseo de soporte no puede ser reestablecido, cuando la estructura dental es insuficiente para procedimientos restauradores, cuando la reabsorción radicular este presente, fracaso de la terapéutica pulpar, infección apical persistente, trauma dentoalveolar (fracturas coronales o radiculares), infección de espacios profundos asociados, anquilosis, incorrecta reabsorción de diente temporal, cuando existe una traba para la erupción de dientes permanentes y como estrategia de guía de erupción. ¹⁰⁰ (Figura 28)



Figura 28. Extracción dental. ¹⁰¹

Se va a contraindicar cuando exista la presencia de una infección aguda que amerite antibioticoterapia previa, en infecciones de la mucosa tales como gingivitis úlceronecrosantes o gingivoestomatitis herpética, pericoronitis y cuando el estado sistémico del niño no sea el apropiado. ¹⁰¹



CONCLUSIONES

El síndrome de Steinert manifiesta varias dificultades en su manejo multidisciplinario, el área de la odontología no podía estar excluida en su tratamiento. Los niños que tienen este síndrome presentan miotonía en los músculos de la región orofacial, por lo que el clínico debe reconocer este signo, especialmente en casos en los cuales la expresión de la enfermedad ocurre en la infancia, dado que es cuando se encuentran más afectados por el síndrome.

Estos niños presentan discapacidad motora y en algunos casos cognitiva, será imprescindible incorporar técnicas de prevención en su manejo odontológico, tales como: aplicaciones de fluoruro, técnicas de cepillado, selladores de fosetas y fisuras, modificación de la dieta y hábitos, para poder tener un control en los factores de riesgo a padecer caries y enfermedad periodontal, que se presentan con una alta incidencia. Esto debido a su condición sistémica, pues la hipersalivación, falta de expresión facial, la poca o nula autoclisis, ser respirador bucal, entre otras manifestaciones, van a aumentar el riesgo a que encontremos patologías orales.

Los obstáculos que enfrentan estas personas para lograr una buena higiene oral son la falta de supervisión y asistencia o la apatía del cuidador hacia la salud dental y la falta de disponibilidad de dentistas capacitados para su atención.

De acuerdo con lo anterior, es de vital importancia informar a los padres, tutores o cuidadores que, a pesar de los problemas propios de su enfermedad, deben considerar otros factores para que su estado de salud oral no se vea afectado.



REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

1. Genética y deficiencias genéticas [Internet]. España: UDC [citado el 27 de octubre de 2022]. Disponible en: <https://acortar.link/l4sCjL>
2. Armienta A. Enfermedades ligadas al cromosoma sexual X. Boletín Médico - Facultad de Medicina UAS [Internet]. 2004 [Citado el 28 de octubre de 2022];1(5)20-24. Disponible en: <https://bit.ly/3F8BF4J>
3. Tema 5. Herencia mendeliana, las Leyes de Mendel. Genes independientes. Híbridos. Análisis mendelianos en el hombre. Epistasias. Herencia dominante, recesiva, codominante, ligada al sexo, influenciada por el sexo, de genes holándricos. Herencia no nuclear. Teoría cromosómica de la herencia. [Internet]. España: UDC [citado el 27 de octubre de 2022]. Disponible en: <https://bit.ly/2nHPGTq>
4. Autosómico dominante [Internet]. EE. UU: National Human Genome Research Institute [citado el 28 de octubre de 2022]. Disponible en: <https://bit.ly/2yQTbJb>
5. Autosómico recesivo [Internet]. EE. UU: National Human Genome Research Institute [citado el 28 de octubre de 2022]. Disponible en: <https://bit.ly/3FczbCe>
6. Solari AJ. Genética Humana, Genética humana: fundamentos y aplicaciones [Internet]. Buenos Aires: Editorial Medica Panamericana; 2004. [citado el 28 de octubre de 2022] Disponible en: <https://bit.ly/3UEZAhU>
7. Pálau F, Mónros M. The new genetics and clinical practice [Internet]. Barcelona: Masson; 1997 [citado el 28 de octubre de 2022]. Disponible en: <https://bit.ly/3uyX7e9>
8. Gutiérrez G, Díaz J, Almendrotec M, Azrield S, Eulalio J, Cabezudo P y otros. Guía clínica para el diagnóstico y seguimiento de la distrofia miotónica tipo 1, DM1 o enfermedad de Steinert. Neurología [Internet].



- 2020 [citado el 28 de octubre de 2022];35(3):185-206. Disponible en: <https://bit.ly/3uyR8Go>
9. López A. Una distrofia muscular prevalente poco diagnosticada: serie de casos clínicos de Distrofia Miotónica tipo 1 (DM1) [Tesis de especialidad]. Bogotá: Universidad Nacional de Colombia; 2017. 45 p. [citado el 29 de octubre de 2022]. Disponible en: <https://bit.ly/3Hjw1j1>
 10. Aviña F, Hernández A. Síndrome de Steinert neonatal: distrofia miotónica tipo 1 congénita. Arch Pediatr Urug [Internet]. 2009 [citado el 28 de octubre de 2022];80(1):33-36. Disponible en: <https://bit.ly/3HkaJld>
 11. Wesstrom G, Bensch J, Schollin J. Congenital myotonic dystrophy. Incidence, clinical aspects and early prognosis. Acta Paediatr Scand [Internet]. 1986 [Citado el 28 de octubre de 2022];75(5):849-854. Disponible en: <https://acortar.link/scCU2w>
 12. Magaña J, Leyva-García N, Bulmaro C. Patogénesis de la distrofia miotónica tipo 1. Gaceta Médica de México [Internet]. 2009 [Citado el 28 de octubre de 2022];145(4):331-337. Disponible en: <https://bit.ly/3Y7RUHI>
 13. Rivera M. Hallazgos audiológicos en pacientes del Instituto Nacional de Rehabilitación con diagnóstico de distrofia miotónica tipo 1 de Steinert [Tesis de licenciatura] CDMX: UNAM; 2004. 100 p. [Citado el 28 de octubre de 2022] Disponible en: <https://bit.ly/3HnBq8y>
 14. Ramírez S, Valladares J. Síndrome de distrofia miotónica tipo I. Rev Ciencias Médicas [Internet]. 2013 [citado el 30 de octubre de 2022];17(4):172-179. Disponible en: <https://bit.ly/3UEWHxu>
 15. Meza G, Mora L, Muñoz B. Distrofia miotónica: aspectos genéticos. Medwave [Internet]. 2005 [citado el 30 de octubre de 2022];5(3). Disponible en: <https://bit.ly/3P8H6Fc>
 16. González D, Martínez F, Egües J, Gairi T, Gómez S, Morales F y otros. Estudio epidemiológico de la distrofia miotónica congénita de Steinert: características dismorfológicas. An Esp Pediat [Internet]. 1999 [citado el



- 30 de octubre de 2022];51(4):389-396. Disponible en: <https://acortar.link/GZsBKQ>
17. Comas V, Landrian D, Serra R. Distrofia miotónica de Steinert. Presentación de un caso. Medisur [Internet]. 2017 [citado el 30 de octubre de 2022];15(1):120-125. Disponible en: <https://bit.ly/3HjzTAh>
 18. Rosado B, Gutiérrez G, Prieto M. Actualización en distrofia miotónica tipo 1 del adulto. Medicina de Familia. SEMERGEN [Internet]. 2020 [citado el 30 de octubre de 2022];46(5):355-362. Disponible en: <https://bit.ly/3F9CnyM>
 19. Yong S, Boo N, Ong L. A case of congenital myotonic dystrophy presented with diaphragmatic paresis during the neonatal period. J Paediatr Child Health [Internet]. 2003 [citado el 30 de octubre de 2022];39(7):567-568. Disponible en: <https://bit.ly/3VZGLXP>
 20. Fumero G, Armas M, Cruz M. Síndrome de Steinert-Curschmann. Protocolo de Fisioterapia en las afecciones neonatales y descripción de cinco casos clínicos. Fisioterapia [Internet] 2003 [citado el 30 de octubre de 2022];25(2):110-120. Disponible en: <https://acortar.link/BVZjMM>
 21. Hechos sobre la distrofia muscular miotónica [Internet]. Florida: SILO.TIPS [citado el 1 de noviembre de 2022]. Disponible en: <https://bit.ly/3BiRvc1>
 22. Aguilar S, Sierra S, Castro T, Gallardo M. Una familia interesante. Medicina de Familia. SEMERGEN [Internet]. 2009 [citado el 29 de noviembre de 2022];35(6):287-290. Disponible en: <https://bit.ly/3Fepm6Q>
 23. Rosado B, Sierra S. Distrofia miotónica de Steinert. Rev Clin Med Fam [Internet]. 2015 [citado el 1 de noviembre de 2022];8(1):79-83. Disponible en: <https://bit.ly/3W302Yb>
 24. Nagahashi M, Suazo G, Guimarães A. Efectos orales y en la articulación temporomandibular del fenómeno de anticipación en pacientes con distrofia muscular de Steinert. Rev Cubana Estomatol



- [Internet]. 2011 [citado el 3 de noviembre de 2022];48(4):410-415. Disponible en: <https://bit.ly/3VGOfil>
25. Pradilla G, Pardo C, Tellez L, Machado C, Guevara G, León F, Estévez A. Distrofia muscular miotónica. Acta Médica Colombiana [Internet]. 1983 [citado el 3 de noviembre de 2022];8(5):241-254. Disponible en: <https://bit.ly/3Fepxz2>
 26. Martínez G, Montero C, Blázquez M. Manejo anestésico en la enfermedad de Steinert. A propósito de 2 casos. Revista electrónica de AnestesiaR [Internet]. 2012 [citado el 3 de noviembre 2022];4(10):1-7. Disponible en: <https://bit.ly/3BkuIBP>
 27. Guimarães A, Suazo G, Nagahashi, Marie S. Fenómeno miotónico orofacial en pacientes con distrofia miotónica de Steiner. Av Odontoestomatol [Internet]. 2010 [citado el 3 de noviembre de 2022];26(3):139-142. Disponible en: <https://bit.ly/3uyFn2H>
 28. Cómo curar el trismo: ¿Ayudan los remedios naturales? [Internet]. Washington D. C: wikiHow. [citado el 5 de noviembre de 2022]. Disponible en: <https://bit.ly/3P6C1xr>
 29. La estimulación de los movimientos y músculos linguales [Internet]. España: Hop'Toys. [citado el 5 de noviembre de 2022]. Disponible en: <https://bit.ly/3FebedZ>
 30. Trabajamos la motricidad bucofacial [Internet]. España: Pintando sonrisas de colores [citado el 6 de noviembre de 2022]. Disponible en: <https://bit.ly/3Y4wFGO>
 31. Engvall M, Sjögreen L, Kjellberg H, Robertson A, Sundell S, Kiliaridis S. Oral health in children and adolescents with myotonic dystrophy. Eur J Oral Sci [Internet]. 2007 [citado el 6 de noviembre de 2022];115(3):192-197. Disponible en: <https://bit.ly/3W1C0ge>
 32. Alonso N. Trastornos neurológicos y logopédicos en la distrofia miotónica de Steinert. Revisión sistemática [Tesis de licenciatura].



- España: Universidad de Valladolid; 2019. 35 p. [citado el 6 de noviembre de 2022]. Disponible en: <https://bit.ly/3h9gmlm>
33. Distrofia miotónica: aspectos genéticos [Internet]. Chile: MEDwave [citado el 6 de noviembre de 2022]. Disponible en: <https://bit.ly/3VFkqPD>
 34. Catalá P, Cortés L. La caries dental: una enfermedad que se puede prevenir. An Pediatr Contin [Internet]. 2014 [citado el 8 de noviembre de 2022];12(3):147-151. Disponible en: <https://bit.ly/3VZIGvv>
 35. Silva E, Soza K. Prevalencia de caries dental en primeros molares permanentes de estudiantes de un colegio de León entre las edades de 6 a 12 años en el período de julio-agosto del año 2019 [Tesis de licenciatura]. Nicaragua: Universidad Nacional Autónoma de Nicaragua-León; 2020. 108 p. [citado el 8 de noviembre de 2022]. Disponible en: <https://bit.ly/3Y3AVXg>
 36. Calle S, Baldeón G, Curto M, Céspedes M, Góngora L, Molina A, Perona M. Theories concerning dental caries and its evolution over time: literature review. Rev Cient Odontol [Internet]. 2018 [citado el 8 de noviembre de 2022];6(1):98-105. Disponible en: <https://bit.ly/3FzFOzU>
 37. No todas las caries necesitan restauraciones dentales [Internet]. Santiago Chile: Omident [citado el 8 de noviembre de 2022]. Disponible en: <https://bit.ly/3Vy0DS1>
 38. Jablonski M. Diagnóstico clínico de la caries: una visión de conjunto. Quintessence [Internet]. 2012 [citado el 8 de noviembre de 2022];25(8):441-448. Disponible en: <https://bit.ly/3h7rQvM>
 39. Calderón C. El sistema internacional de detección y evaluación de caries dental y su aplicación en odontopediatría [Tesis de licenciatura]. Perú: Universidad Peruana Cayetano Heredia; 2010. 58 p. [citado el 8 de noviembre de 2022]. Disponible en: <https://bit.ly/3W4cNSB>
 40. Alvear E, Vélez E, Botero L. Factores de riesgo para las enfermedades periodontales. Revista Facultad de Odontología Universidad de



- Antioquia [Internet]. 2015 [citado el 10 de noviembre de 2022];22(1):109-116. Disponible en: <https://acortar.link/m7vEgE>
41. Guerrero D, Dávila S, Hernández I, Huitzil M, Cabrera S, Fragoso B, y otros. Enfermedad periodontal en pacientes con discapacidad en custodia versus pacientes con discapacidad independientes. Rev odontopediatría latinoam [Internet]. 2021 [citado el 12 de noviembre de 2022];2(1):12-18. Disponible en: <https://bit.ly/3FxQtva>
 42. Báez Q, Botazzo C, Nagata E, Pessan P. Concentración de flúor en cremas dentales y enjuagues bucales para niños vendidos en Bogotá, Colombia. Rev Nac Odontol [Internet]. 2016 [citado el 12 de noviembre de 2022];12(23):41-48. Disponible en: <https://bit.ly/3HjWIJO>
 43. Pontelli N, Denise B, Breno G, Díaz S. Gingivitis severa asociada a factor local en odontopediatría-reporte de caso clínico. Acta Odontológica Venezolana [Internet]. 2009 [citado el 12 de noviembre de 2022];48(2):1-6. Disponible en: <https://bit.ly/2qgbSla>
 44. Zapata C, García A, Gabriela R, Martínez A, Muñoz Q. Agrandamiento gingival crónico en paciente pediátrico: reporte de un caso. Revista Tamé [Internet]. 2013 [citado el 16 de noviembre de 2022];2(5):154-158. Disponible en: <https://bit.ly/3FCgSYU>
 45. Díaz S, Lévano T, Pastor Y, Vallejos P, Huamanyauri G. Hiperplasia gingival por obstrucción de vías respiratorias altas. Odontología Sanmarquina [Internet]. 2009 [citado el 16 de noviembre de 2022];11(2):83-85. Disponible en: <https://bit.ly/3VFRzKZ>
 46. Cotis A, Guerra M. Epidemiología de la enfermedad periodontal en niños y adolescentes. Revisión bibliográfica. Odontología pediátrica [Internet]. 2016 [citado el 16 de noviembre de 2022];15(1):53-63. Disponible en: <https://bit.ly/3uAdaZa>
 47. Castro R. Enfermedad periodontal en niños y adolescentes. A propósito de un caso clínico. Revista Clínica de Periodoncia, Implantología y



- Rehabilitación Oral [Internet]. 2016 [citado el 17 de noviembre de 2022];9(3):1-5. Disponible en: <https://bit.ly/3Fa3p92>
48. Suárez Z, Cabrera S, de la Torres H, Estrada S. Necesidad de tratamiento estomatológico en niños de la Escuela Especial “Jardín de La Alegría”, 2016. Revista Cubana de Estomatología [Internet]. 2019 [citado el 17 de noviembre de 2022];56(4):1-12. Disponible en: <https://bit.ly/3Bi4omv>
49. Astonitas A. Manejo de la conducta en odontopediatría [Tesis de especialidad]. Lima: Universidad Inca Garcilaso de la Vega; 2018. 62 p. [citado el 17 de noviembre de 2022]. Disponible en: <https://bit.ly/3iB7aq2>
50. Giraldo Z, Martínez D, Cardona G, Gutiérrez P, Giraldo M, Jiménez R. Manejo de la salud bucal en discapacitados. Artículo de revisión. Rev CES Odont [Internet]. 2017 [citado el 18 de noviembre de 2022];30(2):23-36. Disponible en: <https://bit.ly/3P6JvjX>
51. Michelle M, Pearson E. Illuminating CNS and cognitive issues in myotonic dystrophy: workshop report. Neuromuscular Disorders [Internet]. 2013 [citado el 22 de noviembre de 2022];23(4):370-374. Disponible en: <https://bit.ly/3uwc4hl>
52. Loayza S, Azanza S. Eficacia de dos técnicas de acondicionamiento para la atención odontológica de niños de 6 a 10 años de edad de una escuela pública de Quito-Ecuador. Revista de Odontop [Internet]. 2021 [citado el 22 de noviembre de 2022];7(2):106-115. Disponible en: <https://bit.ly/3h7t7D4>
53. Salvador N. Técnicas no farmacológicas para el control de la conducta en pacientes pediátricos con discapacidad auditiva de la unidad de odontología del hospital Rodolfo Robles Valverde durante los meses de febrero a junio de 2015 [Tesis de licenciatura]. Guatemala: Universidad de San Carlos de Guatemala; 2015. 129 p. [citado el 22 de noviembre de 2022]. Disponible en: <https://bit.ly/3UF3XJQ>



54. Importancia del triángulo de la atención odontopediátrica padres-niño-cirujano dentista [Internet]. San Francisco: Salud bucal [citado el 23 de noviembre de 2022]. Disponible en: <https://bit.ly/3VUym7U>
55. Teixeira A, Guinot F, Bellet D. Técnicas de modificación de la conducta en Odontopediatría. Revisión bibliográfica. Odontología pediátrica [Internet]. 2008 [citado el 23 de noviembre de 2022];16(2):108-120. Disponible en: <https://bit.ly/3Y7UMEu>
56. Odontofobia - el miedo al dentista [Internet]. España: Clínica dental Érica Franco [citado el 23 de noviembre de 2022]. Disponible en: <https://bit.ly/3XZoMTf>
57. Pasiolo F. Técnicas de control y manejo de la conducta aplicadas en odontopediatría y orientadas al higienista dental. Revista higienistas [Pre print]. 2011 [citado el 23 de noviembre de 2022]. Disponible en: <https://bit.ly/3Y4Q0I4>
58. Odontopediatras en Mérida [Internet]. México: Doctores Mérida [citado el 23 de noviembre de 2022]. Disponible en: <https://bit.ly/3uwfFM3>
59. Cabezas C. Análisis del uso y la efectividad de las técnicas psicológicas para la orientación de la conducta, empleadas por los estudiantes de noveno semestre en niños de 6 a 8 años que acuden a la clínica de odontopediatría de la facultad de odontología de la Universidad Central, periodo 2015-2016 [Tesis de licenciatura]. Quito: Universidad Central del Ecuador; 2016. 157 p. [citado el 26 de noviembre de 2022]. Disponible en: <https://bit.ly/3uwDvr9>
60. Cepillo de dientes infantil [Internet]. China: Alibaba [citado el 26 de noviembre de 2022]. Disponible en: <https://acortar.link/SUqfb5>
61. Cepillo dental infantil Oral-B [Internet]. México: Walmart [citado el 26 de noviembre de 2022]. Disponible en: <https://acortar.link/DfORDQ>
62. Oral-B stages 3 [Internet]. Madrid: Plazafarma [citado el 27 de noviembre de 2022]. Disponible en: <https://acortar.link/ZHZcbm>



63. Cepillo de dientes con ventosa para adulto [Internet]. Shanghái: Alibaba [citado el 27 de noviembre de 2022]. Disponible en: <https://acortar.link/92NUb6>
64. Oral B set cepillo de dientes eléctrico infantil. Disney princess [Internet]. México: Amazon [citado el 27 de noviembre de 2022]. Disponible en: <https://acortar.link/0yc6AP>
65. Cómo usar un cepillo interdental: consejos y prácticas recomendadas [Internet]. México: Sunstargum [citado el 27 de noviembre de 2022]. Disponible en: <https://acortar.link/teiM7T>
66. Tipos de hilo dental - pros y contras [Internet]. México: Oral-B [citado el 27 de noviembre de 2022]. Disponible en: <https://acortar.link/KpWw6j>
67. Piico palillos de hilo dental para niños [Internet]. México: Amazon [citado el 27 de noviembre de 2022]. Disponible en: <https://acortar.link/YeWWui>
68. Importancia de usar hilo dental [Internet]. España: Odontología Integral Belén Pérez [citado el 27 de noviembre de 2022]. Disponible en: <https://acortar.link/GSmQ7p>
69. Manual de higiene oral para personas con discapacidad [Internet]. España: Academia [citado el 2 de diciembre de 2022]. Disponible en: <https://acortar.link/EcdzJE>
70. Enjuague bucal con flúor LISTERINE® SMART RINSE® para niños, sabor limonada rosada [Internet]. USA: LISTERINE® [citado el 2 de diciembre de 2022]. Disponible en: <https://acortar.link/8DEtLI>
71. Torres L, Álvarez D, Morales A. La clorhexidina, bases estructurales y aplicaciones en; la estomatología. Gac médica espirituana [Internet]. 2017 [citado el 2 de diciembre de 2022];11(1):1-8. Disponible en: <https://acortar.link/iJLQIn>
72. Enjuague bucal PAROEX [Internet]. México: Reisix [citado el 2 de diciembre de 2022]. Disponible en: <https://acortar.link/Cd93Ij>



73. Priego de Miguel P, Aguilar G, Torres S. Novedades en el uso del barniz de flúor. Reporte de caso. Revista de odontop [Internet]. 2013 [citado el 2 de diciembre de 2022];3(2):111-117. Disponible en: <https://acortar.link/u1czb6>
74. Barbería L, Cárdenas C, Cruz S, Maroto E. Fluoruros tópicos: revisión sobre su toxicidad. Rev estomatol hered [Internet]. 2005 [citado el 3 de diciembre de 2022];15(1)86-92. Disponible en: <https://acortar.link/95FaaU>
75. Zambrano A. Flúor de uso tópico en la salud dental de pacientes pediátricos [Tesis de licenciatura]. Ecuador: Universidad De Guayaquil; 2022. 80 p. [citado el 3 de diciembre de 2022]. Disponible en: <https://acortar.link/ZEMUAs>
76. Flúor de aplicación profesional [Internet]. España: Facultad de odontología, Universidad de Granada [citado el 3 de diciembre de 2022]. Disponible en: <https://acortar.link/iyaJxi>
77. Manual para el uso de fluoruros dentales en la República Mexicana [Internet]. México: Studocu [citado el 3 de diciembre de 2022]. Disponible en: <https://acortar.link/87FYOK>
78. Flúor en gel [Internet]. España: Dentarius [citado el 3 de diciembre de 2022]. Disponible en: <https://acortar.link/SsTKVe>
79. Colgate® Duraphat® barniz de fluoruro de Sodio al 5% (Rx) [Internet]. México: Colgate® [citado el 3 de diciembre de 2022]. Disponible en: <https://acortar.link/bxfDQe>
80. Aplicación de flúor [Internet]. Ciudad de México: Oral restorative [citado el 29 de noviembre de 2022]. Disponible en: <https://acortar.link/lzbPbO>
81. Flúor protector: laca protectora con fluoruro - Ivoclar Vivadent [Internet]. España: Dentaltix [citado el 3 de diciembre de 2022]. Disponible en: <https://acortar.link/9XY2TN>



82. Llena P, Forner N. Evidencia sobre el manejo médico de la enfermedad de caries. *Odontol. Prev* [Internet]. 2008 [citado el 3 de diciembre de 2022];1(12)110-120. Disponible en: <https://acortar.link/PeKRIH>
83. Minsa recomienda uso de pasta dental con flúor desde que aparece el primer diente de leche [Internet]. Perú: Gob.pe [citado el 3 de diciembre de 2022]. Disponible en: <https://acortar.link/ItikW3>
84. Colgate pasta dental para niños smiles minions [Internet] México: Amazon [citado el 3 de diciembre de 2022]. Disponible en: <https://acortar.link/U9bQbB>
85. Colgate Duraphat: conoce cómo prevenir la caries y la sensibilidad dental [Internet]. Ciudad de México: Dentalix [citado el 3 de diciembre de 2022]. Disponible en: <https://acortar.link/zkLnEA>
86. GC MI paste plus con recaldent [Internet]. España: higiene dental [citado el 3 de diciembre de 2022]. Disponible en: <https://acortar.link/WN8D8i>
87. Protocolo para la colocación de resina dental [Internet]. Colombia: Universidad Industrial de Santander [citado el 3 de diciembre de 2022]. Disponible en: <https://acortar.link/F68JWP>
88. Lourdes de A. Barbosa R. Manual de referencia para procedimientos clínicos en odontopediatría [Internet]. Brasil: Livraria Santos; 2010 [citado el 3 de diciembre de 2022]. Disponible en: <https://acortar.link/13KDI8>
89. Odontología integral infantil [Internet]. Mérida: Dentopia [citado el 3 de diciembre de 2022]. Disponible en: <https://acortar.link/ObZBc9>
90. Selladores de fosetas y fisuras [Internet]. Estado de México: Clínica Dental AZA [citado el 6 de diciembre de 2022]. Disponible en: <https://acortar.link/Sl6h5>



91. Guía para la colocación de amalgama dental [Internet]. Colombia: UIS [citado el 6 de diciembre de 2022]. Disponible en: <https://acortar.link/Bqtw4l>
92. Unidad III, tema 2: coronas en dientes primarios [Internet]. México: Studylib [citado el 6 de diciembre de 2022]. Disponible en: <https://acortar.link/KgPVcF>
93. Coronas de acero cromo para dientes posteriores (acero cromo) [Internet]. España: Tratamientos de odontopediatría [citado el 6 de diciembre de 2022]. Disponible en: <https://acortar.link/vQ7jjW>
94. Borba de A, de Andrade M, Percinoto, Faraco J. Terapia pulpar en dientes deciduos y permanentes jóvenes [Internet]. Colombia: Livraria Santos; 2010 [citado el 6 de diciembre de 2022]; Disponible en: <https://acortar.link/YcOLE1>
95. Cristóbal C. Apexificación con hidróxido de calcio vs tapón apical de MTA. Gaceta Dental [Pre print]. 2009 [citado el 7 de diciembre de 2022]. Disponible en: <https://acortar.link/4roo2K>
96. Guía de procedimiento de apicogénesis [Internet]. Perú: Ministerio de Salud [citado el 7 de diciembre de 2022]. Disponible en: <https://acortar.link/0PFZf7>
97. Navarro B, Hinostroza I, Mungi C. Pulpotomías en Dientes Deciduos con MTA: Reporte de caso. Revista Odontología Pediátrica [Internet]. 2017 [citado el 7 de diciembre de 2022];16(2):73-80. Disponible en: <https://acortar.link/cUDa3>
98. Comparación de pulpectomías en molares temporales con lima manual y recíprocante [Internet]. Barcelona: Dental Tribune [citado el 7 de diciembre de 2022]. Disponible en: <https://acortar.link/wvKHRg>
99. Cárdenas S. Tratamientos pulpares de piezas primarias en niños [Tesis de licenciatura]. Ecuador: Universidad de Guayaquil; 2022. 66 p. [citado el 7 de diciembre de 2022]. Disponible en: <https://acortar.link/NVcf19>



100. Exodoncia en dentición temporal [Internet]. Argentina: Facultad de Odontología de la U.N.Cuyo [citado el 7 de diciembre de 2022]. Disponible en: <https://acortar.link/MoOZ5x>
101. Aiquipa E. Examen clínico y tratamientos en pacientes odontopediátricos - Reporte de caso clínico [Tesis de licenciatura]. Perú: Universidad Peruana los Andes; 2022. 40 p. [citado el 7 de diciembre de 2022]. Disponible en: <https://acortar.link/yIBcbQ>