



**UNIVERSIDAD NACIONAL AUTÓNOMA DE  
MÉXICO**

---

---



**FACULTAD DE ODONTOLOGÍA**

**MANIFESTACIONES CLÍNICAS EN PACIENTES  
PEDIÁTRICOS CON SÍNDROME DE TURNER.**

**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:

DULCE HERNÁNDEZ BUENO

TUTORA: Esp. MARÍA EUGENIA RODRÍGUEZ JIMÉNEZ



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 mis papás, por apoyarme incondicionalmente en todo momento, por enseñarme y guiarme a ser la persona que hoy soy, por permitirme estudiar hasta este punto de mi vida, por confiar en mí y por ser los promotores de este sueño.

A ti mamá, por sobrellevar tu enfermedad, por enseñarme a ser valiente, por demostrarme que siempre se puede, por siempre estar para mí.

A ti papá, que siempre fuiste el primero en aceptar ir a mis clínicas y no dudar en que era capaz, por enseñarme que puedo y que puedo hacerlo bien, por tenerme paciencia, por nunca decirme que no puedes hacer algo por mí.

Al resto de mi familia por creer en mí, por escucharme, por brindarme su confianza cuando los atendí.

A la UNAM, por permitirme aprender de los mejores en la Facultad de Odontología, además de brindarme herramientas durante mi estancia como estudiante; a mis formadores académicos, que nunca dudaron en compartir sus conocimientos, por enseñarme, fuera de lo escolar, a ser una persona con valores y ética.

A mi tutora, por guiarme y apoyarme a concluir este trabajo, por sus consejos, por ser tolerante y por aceptar ser parte de esto.

A mis amigos durante la carrera, por el apoyo moral para poder finalizar esta etapa, por su compañerismo y empatía.

# ÍNDICE

<b>INTRODUCCIÓN</b>	4
<b>1. SÍNDROME DE TURNER</b>	5
<b>1.1 DEFINICIÓN</b>	6
<b>1.2 ETIOLOGÍA</b>	6
<b>1.3 PREVALENCIA</b>	8
<b>1.4 MANIFESTACIONES CLÍNICAS</b>	8
1.4.1 DEFECTOS ESQUELÉTICOS	11
1.4.2 ASPECTO FACIAL	13
1.4.3 DEFECTOS CARDIOVASCULARES	13
1.4.4 DEFECTOS RENALES	14
1.4.5 DEFECTOS DEL SISTEMA TEGUMENTARIO	14
1.4.6 DEFECTOS OCULARES	15
1.4.7 DEFECTOS AUDITIVOS	15
1.4.8 DISGENESIA GONADAL	16
1.4.9 DEFECTOS AUTOINMUNES	16
1.4.10 OBESIDAD	17
1.4.11 ASPECTOS NEUROPSICOLÓGICOS Y SOCIALES	17
1.4.12 RASGOS FENOTÍPICOS	19
<b>1.5 DIAGNÓSTICO</b>	21
<b>1.6 PRONÓSTICO</b>	24
<b>1.7 TRATAMIENTO</b>	25
<b>2. MANIFESTACIONES CLÍNICAS EN CAVIDAD ORAL</b>	31
<b>2.1 CARACTERÍSTICAS MAXILOFACIALES</b>	31
<b>2.2 CARACTERÍSTICAS BUCODENTALES</b>	34
<b>3. ATENCIÓN ODONTOLÓGICA</b>	44
<b>CONCLUSIONES</b>	48
<b>REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS</b>	50

## INTRODUCCIÓN

En la actualidad las personas con cromosomopatías que antes eran poco conocidas comienzan a presentarse en la consulta dental, es por eso que el cirujano dentista tiene la obligación de conocer y estar preparado para identificar estos casos además de saber cómo abordarlos adecuadamente con el fin de beneficiar la salud de los pacientes.

El Síndrome de Turner es uno de los desórdenes genéticos más frecuentes, se trata de una patología multisistémica causada por una alteración en el segundo cromosoma sexual X, se caracteriza principalmente por afectar sólo a mujeres, las cuales comparten rasgos físicos, sin embargo la variabilidad fenotípica logrará que existan pacientes con características clásicas hasta algunos que son prácticamente indistinguibles de la población general.

El objetivo de esta revisión bibliográfica es conocer, valorar e identificar las manifestaciones clínicas generales, maxilofaciales y orales en pacientes pediátricos con esta anomalía, dándoles un enfoque odontológico, ayudando al diagnóstico, pronóstico y plan de tratamiento en la consulta dental.

El tener conocimiento sobre el tema permitirá reconocer el cuadro clínico, además de poder actuar con confianza si se presenta una situación de este tipo, pues al tratarse de personas sistémicamente comprometidas podrían representar un riesgo durante la consulta dental.

La atención pediátrica resultará favorable y beneficiosa si se actúa a temprana edad con medidas preventivas así como correctivas, de ésta manera se contribuye a la salud integral de las niñas y adolescentes que presentan esta condición, a fin de mejorar su estado físico y emocional.

# 1. SÍNDROME DE TURNER

Las anomalías cromosómicas son el resultado de la pérdida o ganancia de uno o varios cromosomas así como fallas estructurales en estos. Estas son las responsables de producir diferentes tipos de síndromes así como un cuadro clínico distinto. <sup>1</sup>

El primer caso observado y descrito de una niña con esta condición cromosómica fue realizado por el pediatra alemán Otto Ullrich en 1930. Ocho años después, en 1938, Henry Turner, un endocrinólogo estadounidense publicó un artículo donde mencionaba y describía a siete mujeres de entre 15 y 23 años que presentaban una serie de alteraciones físicas como talla baja, cuello alado e infantilismo sexual. <sup>2, 3, 4, 5, 6</sup>  
(Figura 1)

Fue hasta 1959, cuando Ford descubre que la base genética era la ausencia total o parcial del segundo cromosoma sexual X, donde en lugar de los 46 cromosomas normales (23 pares), sólo están presentes 45, con un solo cromosoma sexual X. <sup>6, 7, 8</sup>



**Figura 1.** Paciente con síndrome de Turner, descrita originalmente por Otto Ullrich. <sup>3</sup>

## 1.1 DEFINICIÓN

El síndrome de Turner o monosomía X, es un trastorno cromosómico frecuente que afecta sólo al fenotipo femenino, se caracteriza por una serie de hallazgos físicos característicos resultado de la ausencia total o parcial de un cromosoma sexual X. <sup>2, 9, 10, 11, 12, 13</sup>

## 1.2 ETIOLOGÍA

Existen 2 corrientes que intentan explicar esta condición: una teoría meiótica, la cual se refiere a que durante la formación del óvulo o los espermatozoides (gametogénesis), se produce una disyunción incompleta dando como resultado la ausencia total o parcial del cromosoma X. Si eso sucede, el individuo que se forma a partir de la fertilización portará esta anomalía cromosómica, ésta es la hipótesis más aceptada actualmente. Por otro lado, la teoría mitótica, que es menos aprobada, afirma que la pérdida de uno de los cromosomas no se produce en los gametos, sino que se origina durante el primer periodo del desarrollo embrionario, en las primeras semanas de gestación. <sup>3, 9, 10</sup>

Generalmente, los cromosomas de los progenitores son normales, este trastorno es de aparición esporádica, con un riesgo mínimo de recurrencia en la descendencia, sin embargo se ha presentado en casos familiares. Frecuentemente, el cromosoma X materno es el que permanece íntegro en dos tercios de los casos.

Se desconocen los factores de riesgo para su aparición; no obstante se ha mencionado que mujeres maduras con cuerpos pequeños tienen mayor riesgo de dar a luz un bebé con ST. Además los recién nacidos prematuros y pequeños para su edad gestacional tienen un mayor riesgo a desarrollar esta condición. <sup>9, 10, 14, 15</sup>

En el 50-60% de los casos hay una monosomía o ausencia completa de un cromosoma X (45, X) y como se mencionó anteriormente en la mayoría de las veces el cromosoma X perdido es de origen paterno, estos casos manifiestan el fenotipo con más alteraciones. En un 20% de los casos están presentes ambos cromosomas X pero uno de ellos está incompleto o presenta una variación (monosomía parcial) aparecen desórdenes estructurales como deleciones mayores, microdeleciones, formación de isocromosomas de brazos cortos o largos del cromosoma X, o cromosoma en anillo. El 20% restante son pacientes con la presencia de dos o más líneas celulares diferentes con cariotipo distinto (mosaicismos) y en al menos una de ellas existen anomalías numéricas o estructurales de un cromosoma X, este patrón presenta el fenotipo más leve.<sup>3, 11, 12, 14, 15, 16</sup> (Tabla 1)

<b>MONOSOMÍA COMPLETA</b>	45,X
<b>MONOSOMÍAS PARCIALES</b>	
<b>ISOCROSOMAS</b>	46,Xi(Xq)
	46,Xi(Xp)
<b>ANILLO</b>	46,Xr(X)
<b>DELECCIONES</b>	46,XXp-
	46,XXq-
<b>MOSAICISMOS</b>	45,X / 46,XX
	45,X / 46 Xi(Xq)
	45,X / 46 Xi(Xp)
	45,X / 46,Xr(X)
	45,X / 46,XXp-
	45,X / 46,XXq-
	45,X / 46,XY
	45,X / 46,Xi(Yq)
	45,X / 46,Xt(X:Y)
	45,X / 47,XY
	45,X / 47,XXY
	45,X / 47,XXX
	45,X / 46,XX / 47,XXX
	45,X / 46,XX / 46,Xi(Xq)
	46,XX / 46, X,i(Xq)
	etc....

**Tabla 1.** Alteraciones citogenéticas en el síndrome de Turner.<sup>11</sup>



En la consulta dental es importante identificar en el cariotipo de la paciente si presenta la ausencia total del segundo cromosoma sexual X, ya que de ser así existirán características y comorbilidades más severas, incluidas las maxilofaciales así como patologías que pueden intervenir en el tratamiento como sistema inmune deficiente, cardiopatías y osteoporosis.<sup>2</sup>

### **1.3 PREVALENCIA**

Es la alteración más común en los cromosomas sexuales, ocurre en 1 de cada 2000-2500 mujeres recién nacidas vivas a nivel internacional; se estima que en México existen 28 mil casos, tomando en cuenta el censo de población y vivienda 2010.<sup>2, 5, 14, 16, 17, 18</sup>

Sin embargo la frecuencia de esta condición es mayor porque el 99% de los fetos no sobreviven, en su mayoría se resuelven como abortos espontáneos durante el primer y segundo trimestre del embarazo, llegando a término sólo 1 de cada 1000 embriones afectados.<sup>3, 15, 19, 20</sup>

Ahora que se describieron los términos generales, revisaremos las manifestaciones clínicas que son relevantes para reconocer el aspecto físico desde el momento del nacimiento e incluso antes, en el periodo neonatal. Resultan importantes ya que afectan a la mayoría de los sistemas del cuerpo humano, sumado a la prevalencia de desarrollar comorbilidades a lo largo de la vida.

### **1.4 MANIFESTACIONES CLÍNICAS**

Las características clínicas varían de acuerdo a la anomalía citogenética que porta la afectada. La monosomía X es la que presenta mayor riesgo de malformaciones cardíacas y renales. Hasta un 40% de los mosaicos 46XX/45X pueden iniciar pubertad espontánea y permanecer con

ovulaciones regulares durante un tiempo variable pero breve antes de desarrollar falla gonadal y presentar amenorrea. El isocromosoma Xq se asocia a enfermedades autoinmunes e hipoacusia, mientras que las pacientes portadoras de cromosomas X en anillo son más propensas a presentar trastornos psicológicos y/o cognitivos; de manera que los rasgos clínicos no se compartirán de igual forma en todos los casos.<sup>3, 4, 5, 21, 22, 23</sup> (Tabla 2)

CARIOTIPO	FRECUENCIA (%)	FENOTIPO
<b>45, X</b>	48	Fenotipo más severo. Alta incidencia de anomalías estructurales cardíacas y renales
<b>46, XI (Xq)</b>	18	Anomalías estructurales poco comunes. Riesgo aumentado de autoinmunidad, especialmente tiroiditis y enfermedad inflamatoria intestinal, e hipoacusia
<b>45,X/46,XX</b>	11	Fenotipo más leve. Mayor talla promedio. Pubertad espontánea hasta en un 40%
<b>46,Xr(X)</b>	10	Reglas espontáneas en 33%. Anomalías congénitas poco comunes. Discapacidad intelectual en cromosoma en anillo.
<b>45,X/46,XY</b>	6	Mayor riesgo de gonadoblastoma
<b>45,X/46,X, idic(Y)</b>	6	Mayor riesgo de gonadoblastoma
<b>46,XXp-</b>	1.5	Fenotipo similar a 45,X
<b>46,XXq-</b>	3	Fenotipo variable
<b>OTRO</b>	1.5	Fenotipo variable

**Tabla 2.** Correlación fenotipo-genotipo.<sup>3</sup>

Aunque la presentación clínica varía con la edad y con la falla cromosómica, las características típicas más frecuentes con las que se puede llegar a un diagnóstico temprano son: talla corta, ensanchamiento relativo del tórax dando un aspecto de “escudo” en conjunto con los hombros; mamas pequeñas, pezones invertidos o hipoplásicos, linfedema de manos y pies que suele desaparecer a los 2 años de edad, cuello corto, micrognatia, paladar ojival alto y arqueado, cara triangular, implantación baja del cabello, uñas displásicas, orejas con inserción baja,

pterigium colli (cuello palmeado), múltiples nevus hiperpigmentados, disgenesia gonadal y mordida abierta anterior; además de morbilidades como enfermedad cardiovascular y osteoporosis.<sup>2, 6, 7, 8, 9, 10, 11, 13, 17, 19, 21, 24, 25</sup> (Tabla 3)

Todo esto, sumado a las condiciones físicas, problemas de salud, incluso infertilidad, que las hace propensas a tener baja autoestima, ansiedad y depresión. También presentan dificultades para el aprendizaje que inciden negativamente en su formación escolar y desempeño académico.<sup>17, 26</sup>

CARACTERÍSTICAS POR REGIÓN	PREVALENCIA	CARACTERÍSTICAS POR REGIÓN	PREVALENCIA
<b>OJOS</b>	20-39%	<b>TÓRAX</b>	60-79%
Ptosis Epicantus Miopía Estrabismo		Tórax en escudo Pezones umbilicados Aumento aparente de distancia intermamilar	
<b>PABELLONES AURICULARES</b>	40-59%	<b>ESQUELETO</b>	40-59%
Deformidad Otitis media Hipoacusia		Cubitus valgus Acortamiento de 4to metacarpiano Escoliosis	
<b>BOCA-MANDÍBULA</b>	60-79%	<b>CARDIOVASCULAR</b>	40-50%
Paladar ojival Micrognatia Anomalías dentales		Válvula aórtica bicúspide Estenosis istmo aórtico Dilatación/Aneurisma aórtico	
<b>PIEL</b>	60-79%	<b>RIÑÓN</b>	
linfedema de manos y pies Nevus pigmentados Hipertricosis Displasia ungueal Dermatoglifos Alopecia Vitiligo		Malformación renal Aplasia renal Anomalías ureteropélvicas Anomalías vasculatura renal	40-59%
<b>CUELLO</b>	60-79%	<b>CRECIMIENTO</b>	
Cuello corto y ancho Baja implantación de pelo Cuello alado		Baja talla intrauterina Retraso crecimiento postnatal Segmento inferior corto	80-100%
<b>OVARIOS</b>	80-100%		
Falla gonadal			

**Tabla 3.** Características clínicas del ST y su frecuencia.<sup>11</sup>

### 1.4.1 DEFECTOS ESQUELÉTICOS

Incluyen la presencia de mesomelia, micrognatia, cúbito valgo, acortamiento de huesos metacarpianos y metatarsianos, ensanchamiento de falanges distales, osteopenia, escoliosis, además de presentar deformidad de Madelung, que se presenta inicialmente durante la segunda década de vida.<sup>9, 13, 15, 27</sup>

El acortamiento de falanges distales, específicamente del cuarto metacarpiano, representa un hallazgo sensible, incluso específico que puede facilitar el diagnóstico temprano de esta alteración cromosómica.<sup>24</sup> (Figura 2)



**Figura 2.** Manos de una paciente con ST. Dedo anular derecho con acortamiento del cuarto metacarpiano.<sup>28</sup>

La etiología de la talla baja se atribuye a la delección heterocigota del gen SHOX (*short stature homeobox-containing gene*) o PHOG (*pseudoautosomal homeobox containing osteogenic gene*) debido a la ausencia total o parcial del cromosoma X. La haploinsuficiencia de SHOX también podría contribuir, junto con otros genes, a la osteoporosis e hipomineralización ósea, asimismo codifica un activador en la transcripción nuclear, involucrado en la proliferación y diferenciación de condrocitos, inhibiendo la función de la placa de crecimiento en los huesos.<sup>7, 27, 29</sup>

La baja estatura resulta el hallazgo más común, la desaceleración del crecimiento lineal comienza durante la etapa prenatal pero persiste después del nacimiento, durante la lactancia y primera infancia, volviéndose más notoria en la infancia tardía y adolescencia, lo que resulta en una estatura adulta de hasta 20-22 cm por debajo de la media poblacional femenina correspondiente a cada grupo étnico.<sup>9, 11, 15, 30</sup>

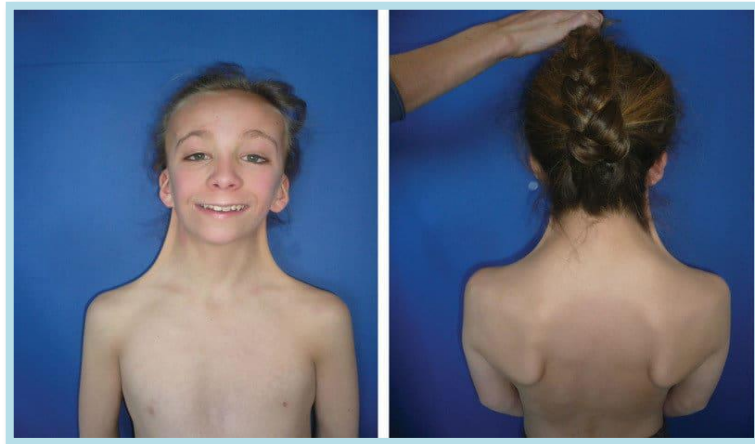
La osteoporosis es una enfermedad frecuente en estas pacientes, especialmente cuando no se recibe terapia hormonal con estrógenos o cuando ésta se recibe tarde o de manera irregular; característica que condiciona el riesgo de fractura. Resulta que los osteoblastos pueden producir una matriz ósea anormal o una matriz que responde en exceso a uno o más de los reguladores sistémicos o locales de recambio óseo.<sup>9, 11, 20, 31</sup> (Figura 3)



**Figura 3.** Radiografía carpal de un paciente con ST con osteoporosis en carpianos, metacarpianos y falanges.<sup>20</sup>

### 1.4.2 ASPECTO FACIAL

Algunas anomalías en el desarrollo de los huesos de la cara configuran la apariencia externa, un rasgo característico es la “facie de esfinge”, la cual se distingue por ser hipomímica con expresión melancólica debido a la oblicuidad antimongoloide de los ojos sumado al aspecto del labio superior fino en forma de “V” invertida. El filtrum labial es largo y marcado, puede existir epicanto, ptosis palpebral así como hendidura palpebral antimongoloide. La nariz es recta además de prominente. Los pabellones auriculares son grandes, retrovertidos y con implantación baja, resultado del desarrollo anómalo de los huesos de la base del cráneo. El cuello es corto a consecuencia de la hipoplasia de vértebras cervicales, con piel redundante formando pterigium colli. El cabello tiene una implantación baja en la parte posterior del cuello.<sup>9, 11, 13, 21</sup> (Figura 4)



**Figura 4.** Niña con ST, presenta ptosis palpebral, hendidura palpebral antimongoloide, pabellones auriculares con implantación baja, cuello corto con pterigium colli, línea capilar de baja implantación.<sup>32</sup>

### 1.4.3 DEFECTOS CARDIOVASCULARES

Son el principal problema de salud, ya que no sólo representan algún tipo de cardiopatía sistémica sino suponen la existencia de una enfermedad

vascular generalizada, a la que contribuyen las posibles alteraciones renales, hipertensión arterial y obesidad, todo esto implica que las pacientes con ST tengan una tasa de mortalidad hasta cuatro veces superior a la de la población general.<sup>9, 13</sup>

En la infancia es característica la presencia de un soplo cardiaco debido a la coartación de la aorta, estenosis aórtica valvular o válvula aórtica bicúspide, defectos que pueden requerir medicación o cirugía, dependiendo de la severidad.<sup>9, 25</sup>

Dentro de esta condición destacan los defectos cardiovasculares del lado izquierdo: válvula aórtica bicúspide (15-30%), elongación del arco aórtico transverso (40-50%), coartación de aorta (7-18%) y dilatación aórtica (3-42%), cuya disección es potencialmente mortal. Las anomalías del lado derecho como drenaje venoso pulmonar anómalo y valvulopatía mitral son menos frecuentes.<sup>9, 13</sup>

#### 1.4.4 DEFECTOS RENALES

Un 30-50% de las pacientes padecen alguna malformación renal, incluyen alteraciones en el tejido, el tracto urinario y en los vasos renales; el trastorno más frecuente es el riñón en herradura (15%), seguido de sistemas colectores alterados (15%), hidronefrosis (5-15%) y raramente aplasia renal (3%), riñón ectópico o multiquístico. Aunque la mayoría de veces estas malformaciones no tienen expresión clínica, aumentan el riesgo de hipertensión e infecciones urinarias.<sup>9, 11, 13</sup>

#### 1.4.5 DEFECTOS DEL SISTEMA TEGUMENTARIO

A nivel cutáneo se presentan múltiples nevi hiperpigmentados, hemangiomas, pilomatricomas, vitíligo, telangectasias, mayor incidencia

de dermatitis atópica y predisposición a la formación de cicatrices queloides (3%).<sup>9, 11, 13</sup>

Las uñas serán hipoplásicas, estrechas e hiperconvexas, resultado del linfedema neonatal, donde ocurre un déficit transitorio de drenaje debido a la hipoplasia de vasos linfáticos.<sup>9, 11, 13</sup> (Figura 5)



**Figura 5.** Uñas hipoplásicas, estrechas e hiperconvexas.<sup>33</sup>

#### 1.4.6 DEFECTOS OCULARES

Se han presentado casos de estrabismo (30%), ptosis, epicanto, ambliopía, hipertelorismo, daltonismo, queratocono, glaucoma y cataratas. Los defectos refractivos, como miopía e hipermetropía son los más frecuentes, están presentes en 20-50% de los casos.<sup>9, 11</sup>

#### 1.4.7 DEFECTOS AUDITIVOS

Las anomalías de la base del cráneo, como el retraso de crecimiento del hueso temporal facilitan la presencia de patologías a nivel del oído medio. Se presentan entre el 50 a 85% de los casos y habitualmente comienza en la infancia causando frecuentemente morbilidad. Los principales problemas incluyen: otitis media supurativa recurrente, otitis media serosa, otitis supurativa crónica con perforación, hipoacusia y predisposición para la formación de colesteatoma. La pérdida de la



audición es progresiva durante toda la vida aunque tiende a ocurrir más rápidamente después de los 35 años de edad, lo que lleva a la presbiacusia temprana.<sup>9, 11, 24</sup>

La alteración de la audición puede tener una influencia negativa a nivel social en el desarrollo de la comunicación verbal, lo cual puede condicionar el desempeño escolar y favorecer el aislamiento social.<sup>11</sup>

#### 1.4.8 DISGENESIA GONADAL

El infantilismo sexual, se refiere a la ausencia de caracteres sexuales secundarios durante la pubertad y adolescencia, como el escaso desarrollo mamario además de amenorrea primaria e infertilidad, resultado de la apoptosis de células germinales primordiales con sustitución de tejido conectivo, de manera que aproximadamente a los dos años de vida una niña con ST prácticamente no presenta ovocitos, ocasionando que evolutivamente aparezcan “cintillas” gonadales; no obstante, algunas mujeres tienen menarquía, con una menopausia temprana.<sup>9, 11</sup>

En ciertos casos, las pacientes pueden desarrollar la pubertad en mayor o menor medida, algunas presentan ciclos menstruales regulares con posibilidad de embarazo, pero de alto riesgo debido a la falta de madurez de genitales internos.<sup>9</sup>

#### 1.4.9 DEFECTOS AUTOINMUNES

Las niñas con ST tienen una incidencia aumentada a desarrollar a lo largo de su vida enfermedades autoinmunes, como tiroiditis de Hashimoto, hipotiroidismo, alopecia, vitiligo, psoriasis, enfermedad celiaca, intolerancia a la glucosa con progresión a diabetes tipo 2 y artritis reumatoide juvenil además de tener un mayor riesgo a presentar

enfermedad inflamatoria intestinal, especialmente la enfermedad de Crohn.<sup>11, 13, 27</sup>

#### 1.4.10 OBESIDAD

El índice de masa corporal y la relación cintura-cadera incrementadas, así como el hipogonadismo y sedentarismo predispone a este trastorno, además de tener un alto riesgo a padecer síndrome metabólico. La obesidad puede tener una apariencia exagerada, resultado de la talla baja sumado a unas extremidades relativamente cortas.

Entre un 15 a 50% presenta alteración en la tolerancia a la glucosa configurando el riesgo a desarrollar diabetes mellitus tipo 2, resultado de la resistencia a la insulina y a una respuesta disminuida en las células beta del páncreas.<sup>9, 11</sup>

#### 1.4.11 ASPECTOS NEUROPSICOLÓGICOS Y SOCIALES

En el desarrollo de las niñas y adultas con este síndrome no sólo interfieren factores genéticos sino también familiares, sociales y educacionales. Se ha demostrado que la talla baja es el factor de mayor impacto emocional en estas pacientes, siendo el origen de muchos problemas psicosociales, tiene efectos negativos sobre el autoconcepto y el desarrollo social.

La falta de desarrollo puberal también tiene un impacto en el desarrollo psicológico y social durante la adolescencia pudiendo afectar la capacidad y cualidad de sus relaciones sociales.

Se debe trabajar en el desarrollo de habilidades sociales positivas en la infancia y adolescencia, esto ayuda a lograr una personalidad saludable en la adultez; pues una percepción interpersonal pobre se

asocia con la baja aceptación, rechazo, aislamiento, problemas escolares y baja autoestima.

Las habilidades sociales son conductas aprendidas a través de la socialización que se desarrolla en un principio con la familia y posteriormente en la escuela y en la comunidad en general.<sup>34</sup>

Debe establecerse un seguimiento para la transición de la niñez a la adolescencia que sea estructurada, realista y coherente, adaptada de acuerdo a las posibilidades del sistema de salud para atender las necesidades de las pacientes de forma individualizada, fomentando la autonomía gradual dentro del núcleo familiar y aumentar su autoestima.

Comparten algunos rasgos de personalidad como una alta tolerancia al estrés, tendencia al excesivo cumplimiento y un mayor grado de dependencia, además de tener limitaciones emocionales. Cuando se presenta una alteración cromosómica en anillo, clínicamente se manifestará con retraso mental, pero en general tienen inteligencia promedio en un rango normal.<sup>15, 22</sup>

El índice de estados psicopatológicos como depresión, ansiedad y anorexia nerviosa es ligeramente superior a la de la población normal. Debe considerarse que su aspecto físico muchas veces es motivo de burlas y esto puede llevarlas a desarrollar trastornos emocionales.<sup>11, 26, 34</sup>

Entre otras características se encuentran deficiencias selectivas en la comunicación no verbal, procesamiento de información visual-espacial y viso-motora afectado, cierto grado de hiperactividad, inmadurez emocional, dificultades para establecer relaciones sociales nuevas, timidez, problemas de memoria y falta de coordinación en habilidades motoras, problemas para la comprensión abstracta, por ejemplo: dificultad para aprender matemáticas o leer un mapa; sin embargo, como se ha

mencionado, no todas las pacientes comparten el mismo fenotipo, la prevalencia de las manifestaciones es variable.<sup>15, 24, 26, 34</sup> (Tabla 4)

<p><b>MÁS FRECUENTE</b> <b>&gt; DE 50% DE LOS INDIVIDUOS</b></p>	<p>Deficiencia del crecimiento Disgenesia Gonadal Linfedema de manos y pies Uñas convexas o hundidas Maxila estrecha Micrognatia Tórax ancho y pezones pequeños Cubito valgus Cuarto metacarpiano corto Exostosis tibial Tendencia a la Obesidad Otitis media recurrente</p>
<p><b>FRECUENCIA MEDIA</b> <b>&lt; DE 50% DE LOS INDIVIDUOS</b></p>	<p>Pérdida de la audición Nevi pigmentado Cuello alado Anormalidades renales Anomalías cardiovasculares Hipertensión Hipotiroidismo Intolerancia a la Glucosa Hiperlipidemia</p>
<p><b>FRECUENCIA BAJA</b> <b>&lt; 5% DE LOS INDIVIDUOS</b></p>	<p>Escoliosis, lordosis y cifosis Osteoporosis Gonadoblastoma Enfermedad intestinal inflamatoria Cáncer de Colon Neuroblastoma Artritis reumatoide juvenil Enfermedad Hepática</p>

**Tabla 4.** Prevalencia de manifestaciones clínicas en el síndrome de Turner.<sup>24</sup>

#### 1.4.12 RASGOS FENOTÍPICOS

Las expresiones físicas varían según la alteración cromosómica y la etapa en que se encuentra una paciente con síndrome de Turner.

Las principales características clínicas observadas en niñas menores de un año son: linfedema de pies y/o manos (97%), displasia ungueal (uñas pequeñas, estrechas e hiperconvexas) (90%), paladar alto

y en arco (84%), línea capilar posterior baja (76%), piel redundante en cuello (cuello alado) (73%), implantación baja de pabellones auriculares (73%), implantación baja del pelo, retrognatia (67%), cubitus valgus (52%).<sup>10, 11, 24</sup> (Figura 6)



**Figura 6.** Linfedema en manos y pies.<sup>35</sup>

En niñas de 1 a 12 años se observa: disminución de la talla (83%) o velocidad de crecimiento menor para la edad, cuello alado, otitis media recurrente, paladar alto y en arco, displasia ungueal, cara triangular, implantación baja de pabellones auriculares (56%), retrognatia (56%), dificultad para aprender (55%), cubitus valgus (53%).<sup>10, 11, 24</sup> (Figura 7)



**Figura 7.** Cuello alado y cubitus valgus.<sup>36</sup>

En el grupo de adolescentes destacan: talla baja, displasia ungueal (80%), múltiples nevi (77%), línea capilar posterior baja (75%), otitis media recurrente (73%), pubertad retrasada o incompleta: ausencia de vello

púbico y mamas pequeñas (66%), implantación baja de pabellones auriculares (58%) y acortamiento de cuarto metacarpiano (50%).<sup>10, 11, 24</sup> (Figura 8)



**Figura 8.** Talla corta, cubitus valgus, mamas pequeñas.<sup>36</sup>

## 1.5 DIAGNÓSTICO

El diagnóstico lo sugieren las diversas características clínicas mencionadas anteriormente, además de hallazgos en estudios radiológicos y hormonales, pero siempre se requiere una confirmación citogenética.<sup>11, 13, 19</sup>

Se recomienda realizar el análisis de cariotipo en todas las mujeres con talla baja (más de 2 desviaciones estándar debajo de la altura promedio para la edad), pubertad retrasada, cuello alado, linfedema o coartación de la aorta. Cuando hay sospecha de diagnóstico de ST se

debe realizar un estudio del cariotipo de 30 linfocitos sanguíneos. Aunque la mayoría de los casos detectados prenatalmente son diagnosticados de manera accidental en el curso de un estudio citogenético prenatal realizado por otro motivo, un diagnóstico prenatal de ST debe ser siempre confirmado postnatalmente.<sup>2, 9, 11, 15, 24</sup> (Tabla 5)

ETAPA	CARACTERÍSTICAS DIAGNÓSTICAS
<b>NEONATAL</b>	Linfedema de pies y/o manos Mamilas lateralizadas y torax ancho Piel redundante en cuello Cardiopatía congénita lado izquierdo Pelo de implantación baja Orejas de implantación baja Retromicrognatia Moderado retraso de crecimiento intrauterino
<b>INFANCIA</b>	Retraso de crecimiento progresivo Cubitus valgus, paladar ojival, cara triangular Aspecto atlético, hipoplasia ungueal, nevus pigmentados, acortamiento cuarto metacarpiano Otitis de repetición / hipoacusia Osteoporosis carpiana con aspecto reticular
<b>ADOLESCENCIA</b>	Ausencia de desarrollo puberal o pubertad incompleta Maduración ósea retrasada Baja talla
<b>ADULTA</b>	Infertilidad Amenorrea

**Tabla 5.** Guía diagnóstica en función de la edad: indicaciones de cariotipo.<sup>11</sup>

Es importante descartar la existencia de material genético procedente del cromosoma Y con técnicas citogenéticas y de hibridación “in situ” ya que ello constituye un riesgo de presentar gonadoblastoma que oscila entre un 10% y un 30%.<sup>3, 11, 13, 15, 19, 21, 37, 38</sup>

Aproximadamente el 6% de las mujeres con síndrome de Turner tienen un mosaicismo 45 X/46 XY y en ellas el riesgo de gonadoblastoma está claramente aumentado; por lo que se recomienda realizar gonadectomía profiláctica, previniendo que en el futuro se desarrolle un tumor.<sup>3, 11, 13, 15, 19, 21, 37, 38</sup>

En general en países desarrollados el diagnóstico se realiza en 30% de los casos antes del primer año de vida, 48% durante la niñez (1-12 años), y 22% durante la adolescencia (>12 años). Un diagnóstico temprano es importante para prevenir morbilidades asociadas y maximizar el crecimiento y desarrollo de las niñas, además de mejorar su calidad de vida; sin embargo en muchos casos el diagnóstico es tardío a pesar de que profesionales de la salud tienen contacto a edades tempranas con estos pacientes, puede deberse a la variabilidad fenotípica y características no evidentes con ausencia de un cuadro clínico “típico”, pero mayormente se debe al desconocimiento de la cromosopatía y sus manifestaciones clínicas; en algunos casos el diagnóstico se hace hasta la edad adulta, lo cual es preocupante pues interfiere en el tratamiento precoz y adecuado para evitar morbilidades.

En México el 15% de las pacientes son diagnosticadas en el período neonatal durante el primer mes de vida, alrededor de los 4 años de edad se diagnostica un 8% y el resto de las niñas, aproximadamente el 75-77%, es descubierto en períodos más tardíos, durante la adolescencia, cuando las manifestaciones clínicas son más evidentes, como la amenorrea y ausencia de caracteres sexuales secundarios.

Por otro lado, también tiene relevancia en el diagnóstico precoz el nivel educativo de la familia, interferencia de factores socioeconómicos, bajos ingresos y acceso restringido a los servicios básicos de salud.<sup>3, 13, 18, 21, 24, 38, 39</sup>



En la consulta odontológica es fundamental considerar la edad en que la paciente fue diagnosticada con ST, una niña que se presenta con una valoración tardía tendrá la tendencia a padecer problemas sistémicos más severos por la ausencia del tratamiento hormonal, especialmente si este fue dado posterior a la pubertad, ya que el tratamiento en la infancia durante el desarrollo evitará complicaciones en la adultez.<sup>2</sup>

## 1.6 PRONÓSTICO

Basándonos en la severidad de las características clínicas y las morbilidades que presentan, la tasa de mortalidad cardiovascular incrementa debido a problemas estructurales (aneurisma aórtico/enfermedad de válvula aórtica) y enfermedad isquémica; a esto se suma la hipertensión arterial y diabetes, condicionando la disminución de tiempo de vida.<sup>2, 24, 25</sup>

Las pacientes con esta anomalía tienen mayor riesgo de mortalidad que la población general, sobre todo cuando el diagnóstico es tardío y el tratamiento no se inicia a tiempo. Aproximadamente en el 50% de los casos, la causa de muerte será enfermedad cardiovascular, el 25% por diabetes mellitus desarrollada, y aproximadamente el 30% será por insuficiencia cardíaca congénita, válvula aórtica bicúspide o coartación de la aorta.<sup>2, 3, 15, 25</sup>

Sin embargo a pesar de las diferencias corporales así como las enfermedades que desarrollan a lo largo de su vida, las afectadas pueden tener una vida normal, sana y productiva siempre y cuando tengan un control cuidadoso y apropiado de su médico, así como una intervención precoz quirúrgica o mediante medicamentos; además de mantener adherencia a su tratamiento farmacológico.<sup>10</sup>

## 1.7 TRATAMIENTO

Se requiere la valoración y seguimiento periódico multidisciplinario a diferentes edades por un grupo de especialistas. La atención médica de las niñas, mujeres jóvenes y adultas con ST necesita de una evaluación clínica orientada que no se limite a problemas específicos asociados al síndrome, sino también a la detección de osteoporosis, hipertensión arterial, diabetes mellitus, obesidad y dislipidemia.<sup>24</sup>

El equipo multidisciplinario incluye la interferencia de servicios de endocrinología, genética, cardiología, odontología, ortopedia, dermatología, oftalmología, psicología, nutrición, psiquiatría, otorrinolaringología, audiología y terapia del lenguaje, todos, sin excepción son importantes para ofrecer un tratamiento adaptado a las características del paciente para mejorar su salud y con ello su calidad de vida previniendo la mortalidad; sin embargo, a pesar de ser el escenario ideal, los sistemas de salud, el nivel socioeconómico y la educación no permiten un tratamiento integral en todos los casos.<sup>26</sup>

La terapia hormonal para la talla baja se considera de gran importancia ya que repercute en otros aspectos fundamentales como son la optimización de la inducción puberal, autoestima, relaciones sociales y rendimiento escolar.<sup>11</sup>

El tratamiento con hormona de crecimiento humana recombinante (dosis 0,375 mg/kg/semana) equivalente a aproximadamente (1.0 U.I./kg/semana), dividida en inyecciones diarias; siempre debe ser iniciado y controlado por un pediatra con experiencia especializada en el manejo de los trastornos del crecimiento en niños. Cuando se administra a temprana edad puede corregir la falta de crecimiento y normalizar la altura en los lactantes y niñas con ST.<sup>15, 24</sup>

El cuadro básico de medicamentos de la secretaría de salud en México, actualmente incluye la hormona llamada somatropina para tratar este padecimiento. La posología y la pauta de dosificación deben individualizarse a cada paciente.<sup>39</sup>

Esta terapia puede ayudar a una niña a aumentar su estatura, fortalecer los huesos y prevenir osteoporosis, también disminuye riesgos de enfermedades metabólicas cardiovasculares. Todas las niñas necesitan este tratamiento desde los 2-5 años de edad hasta los 12-15. Lo más recomendable es que al término de éste, cuando comienza la adolescencia, se inicie la terapia con reemplazo de estrógenos que ayuda a inducir la pubertad estimulando el crecimiento de las mamas, del vello púbico y de otras características sexuales.<sup>20, 22, 23, 24, 26, 27, 30, 31, 39</sup>

Si se logra administrar en edades tempranas y antes de la pubertad puede ser beneficioso para el desarrollo y crecimiento de la base craneal, sin embargo no tiene un efecto significativo sobre el crecimiento y desarrollo facial, de la mandíbula o maxilar ni estructuras dentales.<sup>14</sup>

La edad de inducción de la pubertad es un aspecto controvertido, la recomendación era esperar hasta los 15 años para optimizar la talla potencial, sin embargo de esta manera se infravalora la importancia psicosocial de una maduración puberal acorde con la normalidad, es por esto que se sugiere iniciar la estrogenización a los 12 años, pues se permite una evolución puberal normal sin interferir en el efecto positivo de la terapia hormonal sobre la talla adulta final. La terapia con estrógenos supone un avance en la edad ósea restando potencial de crecimiento, pero es necesaria para la adquisición del fenotipo femenino con el desarrollo de caracteres sexuales secundarios, promover el crecimiento uterino, con el fin de considerar en un futuro posible embarazo y minimizar el riesgo de aborto debido a la hipoplasia uterina, reforzar la autoestima y la función cognitiva-motora promoviendo el bienestar

psicológico, además de lograr una adecuada masa ósea en estas pacientes.<sup>9, 22, 23, 27, 30</sup>

Los estrógenos conjugados derivados de equino constituyen el tipo de estrógeno más utilizado por vía oral para la inducción de la pubertad. En la actualidad, los estrógenos por vía transdérmica muestran ventajas sobre la vía oral, ya que logran mayor biodisponibilidad de estradiol, al evitar el paso hepático, además permiten que los niveles plasmáticos sean más constantes y estables.<sup>24</sup> (Tabla 6)

EDAD (AÑOS)	SUGERENCIAS ESPECÍFICAS	COMENTARIOS
0-11	Monitoreo de pubertad espontánea por personal experto y niveles de FSH/LH séricas	El tratamiento con dosis bajas de estrógenos puede no inhibir el crecimiento en estatura asociado a la hormona del crecimiento Estradiol a dosis: 0.2-0.4 mg/día
12-13	Ante desarrollo espontáneo y hormona foliculo estimulante elevada, iniciar bajas dosis de estrógenos	Intramuscular 0.2 – 0.4 mg mensual; o transdérmico
12.5-15	Aumento progresivo durante 2 años de estradiol hasta llegar a dosis del adulto	
16	Agregar progesterona cíclica después de 2 años de estrógeno sólo o cuando presente la primera menstruación	
14-30	Continuar con dosis altas de Estradiol	Normalmente los niveles de estrógenos son altos entre los 15 y 30 años de edad
30-50	Continuar con dosis bajas de estradiol con fines de proteger masa ósea	Se pueden usar anticonceptivos por vía oral con monitoreo de grosor endometrial (USG), control de factores de riesgo de osteoporosis. Evaluar mastografía y Densitometría.
>50	La decisión de uso debe ser similar a la que se considerada en mujeres postmenopáusicas	

**Tabla 6.** Terapia hormonal sustitutiva con estrógenos en pacientes con síndrome de Turner.<sup>24</sup>

El manejo de osteoporosis se logra con una correcta sustitución hormonal, monitorización densitométrica, ingesta nutricional adecuada de calcio y ejercicio físico; sin embargo a pesar de que el tratamiento incrementa la cortical ósea no se ha demostrado que reduzca la prevalencia de fracturas. Dentro de las recomendaciones se incluye la terapia hormonal por vía transdérmica iniciando de manera temprana y la sustitución por estrógenos hasta los 50 años de edad, que es cuando normalmente inicia la menopausia. También se puede incluir el uso de bifosfonatos. El uso de vitamina D se recomienda siempre y cuando exista deficiencia de la misma. <sup>2, 9, 20, 27, 31</sup>

Para los problemas cardiovasculares se sugiere una evaluación cardiaca completa en el momento del diagnóstico que incluya un examen físico, evaluación de tensión arterial además de un ecocardiograma; en caso de existir malformación cardiovascular se necesita estar bajo control con el especialista; si en la primera valoración no se observó alguna malformación, el examen físico y la ecografía deben repetirse durante la adolescencia y posteriormente cada 5 años durante la edad adulta.

El control anual de tensión arterial y un estudio cardiológico serán necesarios para detectar anormalidades de manera precoz además de implementar medidas que eviten su evolución. Para tratar la hipertensión generalmente se opta por inhibidores de la enzima convertidora de angiotensina (IECA) o  $\beta$ -bloqueantes. <sup>9, 11</sup>

La evaluación para las alteraciones renales necesita de una ecografía al momento del diagnóstico, si se detectan se deberá comenzar el tratamiento adecuado para cada caso, además de realizar una ecografía de control y urocultivos cada 3 años, así como una monitorización anual de la tensión arterial. <sup>11, 24</sup>

Respecto al control y seguimiento de patologías del ámbito otorrinolaringológico, se recomienda iniciar el tamizaje con potenciales evocados auditivos de tronco cerebral al nacimiento, luego audiometrías a los 6, 12 y 36 meses. En cada control pediátrico debe realizarse otoscopía y preguntar dirigidamente por hipoacusia. Las guías actuales recomiendan realizar audiometrías cada 5 años por toda la vida. Las otitis deben tratarse en forma precoz y agresiva para evitar hipoacusia en un futuro. <sup>3, 11, 15, 19</sup>

En el aspecto visual es importante un examen ocular inicial entre los 12-18 meses de edad y realizarlo periódicamente. En caso de ser necesario, realizar la corrección del eje visual de manera precoz que permita el desarrollo de la visión binocular normal antes de la degeneración. <sup>9, 11</sup>

La orientación sobre nutrición y actividad física debe formar parte del tratamiento, manteniendo el IMC < 25 y la relación cintura-cadera < 0.80 para evitar obesidad y enfermedades cardiovasculares metabólicas así como el desarrollo de diabetes mellitus. <sup>9, 11, 15, 19</sup>

La atención psicológica estaría encaminada a reforzar la autoestima de las pacientes y asegurar el mantenimiento e integración a las actividades sociales, educacionales y de empleo; previniendo la aparición de dificultades y garantizar un desarrollo completo de su personalidad. <sup>11, 19</sup>

En conclusión el seguimiento de las niñas, adolescentes, adultas con ST es multidisciplinario, debe ser dirigido a reconocer, identificar y tratar oportunamente a edades tempranas las diversas comorbilidades que se pueden presentar así como evitar complicaciones en el futuro. <sup>26</sup>  
(Tabla 7)

<b>Todas las edades</b>	<ul style="list-style-type: none"> <li>• Presión arterial, cada año</li> <li>• Evaluación cardiológica, cada 5-10 años.</li> <li>• Otorrinolaringología y audiología, cada 1 a 5 años</li> <li>• Evaluación renal</li> <li>• Evaluación del reconocimiento del ST / referencia a sectores de salud y grupos de apoyo</li> <li>• Evaluación del crecimiento y desarrollo puberal</li> <li>• Evaluación de IMC</li> </ul>
<b>Niñas &lt;5años</b>	<ul style="list-style-type: none"> <li>• Capacidad de socialización a los 4-5 años</li> <li>• Evaluación de la vista</li> <li>• Evaluación del lenguaje</li> <li>• Valorar problemas de aprendizaje</li> </ul>
<b>Edad escolar</b>	<ul style="list-style-type: none"> <li>• Pruebas de función hepática y de tiroides, anuales</li> <li>• Escrutinio para enfermedad celiaca, cada 2-5 años</li> <li>• Progreso social y educacional, cada año</li> <li>• Evaluación dental y de ortodoncia, según necesidades</li> <li>• Control de peso, nutrición y ejercicio</li> </ul>
<b>Adolescentes y adultas</b>	<ul style="list-style-type: none"> <li>• Glucosa en ayuno y lípidos, anualmente</li> <li>• Pruebas de función hepática y de tiroides, anuales</li> <li>• Búsqueda de enfermedad celiaca, cada 2-5 años</li> <li>• Evaluación del desarrollo puberal de acuerdo con la edad y ajustes psicosexuales</li> <li>• Evaluación perfil de lípidos</li> <li>• Evaluación de función ovárica/remplazo de estrógenos</li> <li>• Densitometría ósea</li> </ul>

**Tabla 7.** Seguimiento de las pacientes con ST. <sup>24, 26</sup>

En resumen en este capítulo se comentaron los aspectos que conforman a la cromosomopatía, desde su definición hasta sus posibles tratamientos, hay que recordar que esta condición, si bien, no tiene cura, las pacientes afectadas deben llevar un seguimiento médico interdisciplinario que permita sobrellevar las enfermedades y anomalías que presentan, donde el campo de la odontología también funge como un área importante y necesaria. En el siguiente capítulo se describirán las manifestaciones clínicas a nivel maxilofacial y oral, sus posibles etiologías así como opciones de tratamiento, medidas y cuidados necesarios para lograr mejorar la salud bucodental.

## **2. MANIFESTACIONES EN CAVIDAD ORAL**

El cuadro clínico del síndrome de Turner también involucra características maxilofaciales y orales que repercuten en mayor o menor medida en la salud dependiendo de su severidad y si fueron tratadas a tiempo o no. La falla del crecimiento de ésta condición cromosómica también afectará estructuras craneales, faciales y orales, de manera que el odontólogo tiene un papel fundamental para tratar estas anomalías ayudando a mejorar la calidad de vida de las pacientes afectadas; además de poder ayudar en un diagnóstico precoz.<sup>29, 40, 41</sup>

### **2.1 CARACTERÍSTICAS MAXILOFACIALES**

El desequilibrio cromosómico, falta de genes ligados al cromosoma X, la falta de hormona de crecimiento y de estrógeno son responsables de los trastornos del crecimiento en estas niñas. La ausencia total o parcial del cromosoma sexual X que causa este síndrome afecta a casi todas las estructuras del complejo craneofacial, reduce el crecimiento y altera su dirección. Adicionalmente la haploinsuficiencia del gen SHOX, que se localiza en el cromosoma X, influye de igual manera en el crecimiento y desarrollo esquelético craneofacial, pues tiene participación en el desarrollo del primer y segundo arcos faríngeos, que resultaría ser la causa de la micrognatia, el paladar arqueado y la sordera neurosensorial que se originan a partir del mesénquima de éstos arcos; sin embargo la causa absoluta del crecimiento anormal y las características morfológicas de las estructuras craneofaciales asociadas con el ST, aún no está clara.

<sup>29, 40, 41</sup>

Como se mencionó anteriormente la terapia con hormona del crecimiento a edades tempranas además de aumentar la estatura corporal puede tener efectos positivos en el crecimiento craneofacial,



aumentando la longitud de la mandíbula y el maxilar superior, la altura facial anterior y posterior y la base craneal; de manera que un tratamiento adecuado logrará mejorar el crecimiento a nivel maxilofacial, pero no será suficiente para lograr valores normales. Se ha demostrado que la posición retrognática de la maxila y mandíbula causada principalmente por anomalías en el cromosoma X no puede corregirse aún con tratamiento hormonal; sin embargo estudios clínicos y experimentales encontraron que la hormona tiene efectos positivos sobre los centros de osificación endocondral en la base del cráneo, los resultados son significativos en pacientes jóvenes.<sup>28, 29, 40, 42</sup> (Figura 9)



**Figura 9.** Trazado cefalométrico de pacientes con ST tratados con hormona del crecimiento (rojo) comparado con controles de pacientes sanos (negro) tomando como puntos la base craneal anterior y silla turca.<sup>40</sup>

La terapia hormonal temprana es muy importante para el crecimiento craneofacial pues es hasta los 6 años de edad cuando se completa en crecimiento de las sincondrosis esfenoetmoidal e interetmoidal, estructuras que modulan el crecimiento de la bóveda craneana y la cara.<sup>42</sup>

Las mujeres con síndrome de Turner presentan características distintivas en el área maxilofacial resultado de un crecimiento esquelético craneofacial desequilibrado, con desviaciones a nivel sagital, vertical y transversal, formando huesos retrógrados y por consiguiente una posición posterior muy marcada del mentón, así como una inclinación posterior de la maxila formando un perfil convexo; se debe considerar que la presencia de un tamaño y forma anormal de ambos huesos, va a producir problemas bucales en especial del tipo ortodóntico, frecuentemente existe maloclusión clase II (60%). Las pacientes con ST también tienen una prevalencia ligeramente mayor de labio leporino y paladar hendido. <sup>2, 20, 25, 28, 29, 41, 42, 43</sup>

Dentro de la conformación cráneo facial, hay un ángulo plano con marcada reducción en la base craneal posterior lo cual ocasiona una cara retrognática. El maxilar es estrecho, mientras que la mandíbula tiende a ser ancha y micrognática, lo anterior produce diferentes maloclusiones molares con mordida cruzada lateral; todas estas características determinan el aspecto facial. <sup>20, 24, 25, 40, 41, 42, 43</sup> (Figura 10)



**Figura 10.** Radiografía lateral de una niña de 7 años con ST; fotografía frontal: se observa cierre labial forzado por mordida abierta; fotografía lateral: se observa perfil convexo. <sup>28</sup>

## 2.2 CARACTERÍSTICAS BUCODENTALES

La formación de los dientes puede estar influenciada por factores genéticos, ambientales y hormonales y su desarrollo parece no estar relacionado con otros factores del crecimiento. El periodo crítico durante la odontogénesis ocurre durante la etapa inicial del desarrollo; debido a que el crecimiento y sus mecanismos reguladores parecen estar influenciados por genes en el cromosoma X, lo cuales aparentemente influyen en el tamaño de los dientes y los maxilares como resultado de la interacción entre el mesénquima y el epitelio.<sup>6, 20, 44</sup>

Los dientes de desarrollo temprano, como el primer molar e incisivos parecen verse más afectados que los que se forman después, como los caninos; esto puede deberse a que la constitución cromosómica anormal tiene un mayor efecto en la fase temprana del desarrollo dental.<sup>6</sup>

Hay que recordar que la morfología de la corona dental no puede ser alterada después de que se haya alcanzado la mineralización completa, proceso que se ve alterado en esta condición por genes en el cromosoma X. La mineralización comienza en la semana 20 de vida intrauterina y se completa a los 4.1–4.9 años; cualquier evento que relentice la actividad celular y con ello el desarrollo del diente antes de completar su mineralización podría causar una reducción en el tamaño de la corona. De igual manera se ha encontrado que el cromosoma X influye en la deposición del esmalte y tiene poco o ningún efecto sobre el crecimiento de la dentina.<sup>6, 7, 20, 45</sup>

A nivel bucodental existirá mordida cruzada lateral, mordida abierta anterior y lateral, el paladar ojival y la micrognatia condicionan dificultades en la alimentación y es la causa de maloclusión dental, también existe un menor ancho intercanino e intermolar maxilar, arco dentario maxilar estrecho, arco mandibular más ancho y corto, erupciones tempranas de

dientes, apiñamiento dental, diastemas, cambios en forma y tamaño de los dientes, alteraciones del esmalte, reabsorción radicular idiopática, además de gingivitis marginal, bolsas periodontales y movilidad de los dientes, éstas últimas son características observadas en adultos con ST. No se ha establecido asociación entre los hallazgos dentales encontrados y los diferentes cariotipos.<sup>6, 12, 20, 24, 25, 41, 46</sup> (Figura 11)



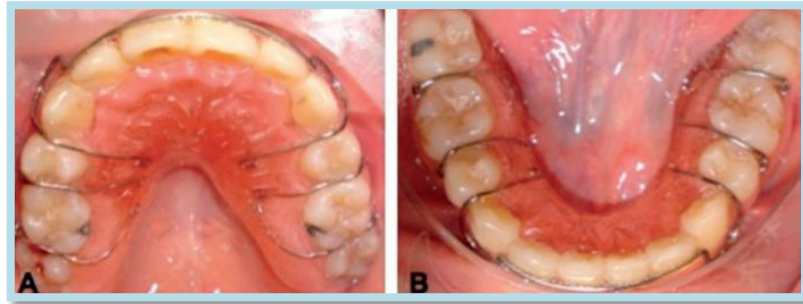
**Figura 11.** Fotografías intraorales de paciente con ST; vista frontal con diastema entre incisivos centrales superiores; vista oclusal superior con paladar ojival.<sup>43</sup>

La dentición permanente a menudo erupciona un año antes que el promedio, sin embargo la secuencia de erupción es normal.<sup>41</sup>

Los casos de mordida abierta muestran un mejor desarrollo y espaciamiento del arco inferior por la posición baja de la lengua, mientras que el maxilar se vuelve estrecho y la bóveda palatina muy arqueada, produciendo mordida cruzada posterior. La posición de la lengua aumenta la presión de los carrillos ayudando al estrechamiento del maxilar. Esta condición es resultado de un deficiente desarrollo hacia adelante del maxilar y el movimiento de rotación hacia abajo y atrás de la mandíbula, originando una maloclusión clase III.<sup>42, 47</sup>

En estos pacientes debe considerarse tratamiento de ortopedia y ortodoncia para cerrar la mordida abierta, crear una sobremordida funcional positiva, nivelar el plano oclusal, obtener competencia labial, corregir la maloclusión, utilizando aparatos de expansión, incluir posible

extirpación quirúrgica de adenoides y mantener la alineación con retenedores, por ejemplo los tipo Hawley; aunque los mejores resultados se obtienen con cirugía ya que permiten un resultado más estable y minimizan el riesgo de una mayor reabsorción radicular.<sup>41, 47</sup> (Figura 12, 13 y 14)



**Figura 12.** Arco superior e inferior con retenedores tipo Hawley post tratamiento ortodóntico.<sup>28</sup>



**Figura 13.** Fotografías extraorales e intraorales de una paciente con ST con mordida abierta.<sup>41</sup>



**Figura 14.** Fotografías extraorales e intraorales de una niña con ST después de su tratamiento ortopédico y cirugía ortognática. <sup>41</sup>

La función de la articulación temporomandibular no está afectada y se considera normal al igual que la apertura máxima de la boca (> 40 mm); no existe prevalencia de alteraciones en la mucosa oral. <sup>6</sup>

El grosor de la capa de esmalte en superficie oclusal, incisal y mesial en dientes permanentes radiográficamente suele ser más delgada resultado de la amelogenesis imperfecta ligada al defecto en el cromosoma X; mientras que las proporciones de la dentina y dimensiones de la pulpa son similares a la población sana. Esta anomalía puede afectar en mayor proporción a mujeres del grupo 45,X ocasionando dientes más pequeños en el tamaño de la corona y de esmalte reducido; el diente más afectado será el primer molar permanente inferior y el menos afectado es el canino superior. <sup>7, 45</sup>

Una característica particular son los “dientes de Turner” o “hipoplasia de Turner”, se presenta en la dentición permanente y se caracteriza por la hipoplasia del esmalte de origen local, generalmente son defectos aislados que afectan a un solo diente ocasionando manchas, fisuras u hoyuelos blanquecinos, amarillentos o marrones.<sup>2, 12, 24, 43, 46</sup> (Figura 15)



**Figura 15.** Incisivo central superior izquierdo con hipoplasia de Turner.<sup>46</sup>

Este defecto es resultado de una alteración en los ameloblastos durante la amelogénesis, produciendo un esmalte defectuoso, con alteraciones visibles; sin embargo la estructura afectada en este padecimiento tiene la misma dureza y resistencia que el esmalte normal, no obstante la textura es anormal. Se han presentado casos donde existe hipomineralización generalizada.<sup>43, 46, 48</sup> (Figura 16)



**Figura 16.** Fotografías intraorales donde se observó hipomineralización generalizada del esmalte.<sup>48</sup>

Representa una condición asintomática sin embargo de relevancia estética para las pacientes que lo presentan aunque se trate de un defecto aislado, se manifiesta como una superficie rugosa y moteada que hace susceptible al diente a desarrollar caries pues la placa bacteriana tendrá condiciones favorables para adherirse a la superficie dental y los microorganismos podrán comenzar la degradación del tejido; en ocasiones cuando el daño es severo existe necrosis, pues la colonización de bacterias penetra a través de los túbulos dentinarios desvitalizando el diente; de acuerdo al grado de afectación el odontólogo podrá actuar con métodos preventivos o con técnicas restaurativas. <sup>14, 25, 46</sup>

El plan de tratamiento puede ser sólo preventivo con el objetivo de disminuir la hipersensibilidad y reducir el riesgo a caries mediante aplicaciones tópicas de fluoruro, pastas dentífricas con capacidad remineralizante, enjuagues con soluciones antimicrobianas, como clorhexidina, así como una buena higiene oral incluyendo una correcta técnica de cepillado y el uso apropiado de aditamentos; incluso podría valorarse la utilización de terapia de choque con barnices de flúor y clorhexidina. En caso de presentar caries, se deben realizar pruebas de vitalidad para saber el estado del diente y determinar el tratamiento, si presenta vitalidad lo ideal sería optar por restauraciones estéticas como resinas ya que se trata de un defecto localizado limitado por estructura completamente sana; si por el contrario existe necrosis deberá ser tratado con endodoncia y colocar una restauración de acuerdo a las circunstancias. <sup>46, 49</sup>

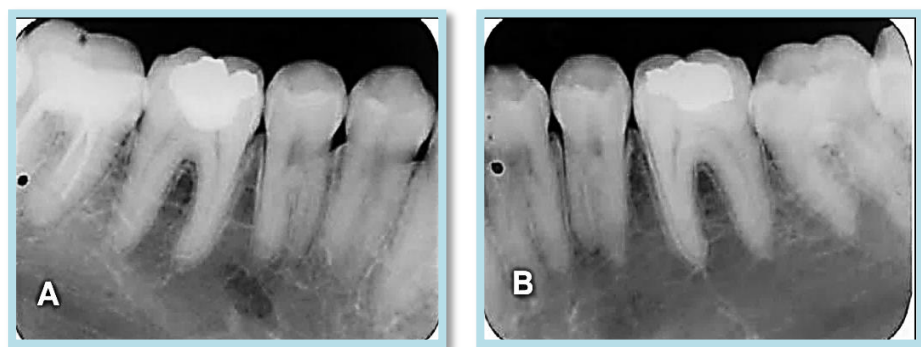
Anatómicamente los dientes tendrán disminución en las dimensiones mesiodistal y bucolingual, característica presente tanto en dentición temporal como permanente. Los surcos, fosetas y fisuras no serán profundos; en los primeros molares permanentes el tubérculo de Carabelli estará casi ausente, si bien la caries dental tiene una etiología multifactorial, éstas características disminuirán la prevalencia a



desarrollar la enfermedad, además de un flujo salival mayor y un conteo salival menor de *Streptococcus mutans* y *Lactobacilos* comparado con la población sana.<sup>2, 14, 20, 24, 25, 43, 44</sup>

La razón por la cual la saliva tiene estas características aún no está del todo evaluada, sin embargo se le atribuye a los efectos de los genes ubicados en el cromosoma X.<sup>44</sup>

Existirán anomalías en la morfología de las raíces que se pueden observar radiográficamente, la causa podría estar relacionada al cromosoma X ya que participa en la morfología radicular, el tamaño y su forma; la estructura final resultará ser más compleja. Las deformidades más frecuentes son dos raíces en primeros y segundos premolares mandibulares (una mesial y una distal) completamente desarrolladas; reducción de la longitud y anatomía anormal; resultan características importantes en caso de tratamiento endodóntico. El tipo de cariotipo parece no ser de relevancia para las anomalías radiculares, pues se presentan en todas las aberraciones del cromosoma X, sin embargo parece ser que la ausencia total tiene una prevalencia mayor para presentar estas anomalías.<sup>7, 24, 25, 43, 50</sup> (Figura 17 y 18)



**Figura 17.** A) Radiografía periapical inferior derecha; B) Radiografía periapical inferior izquierda.<sup>25</sup>

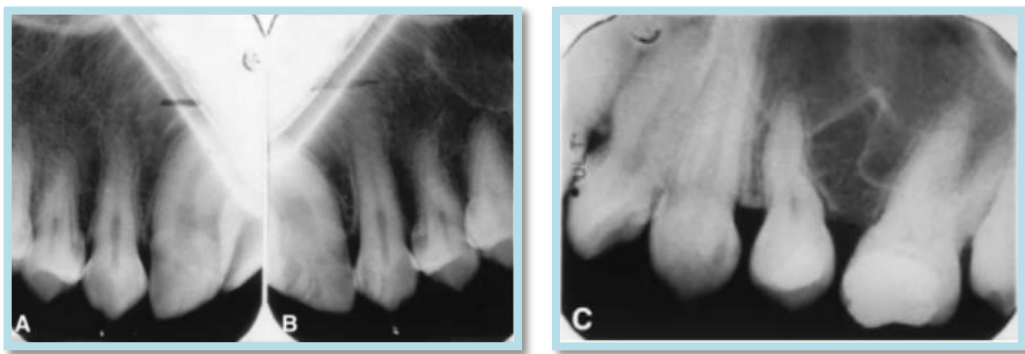


**Figura 18.** Ortopantomografía, incisivos inferiores con reabsorción radicular y canino superior izquierdo retenido. <sup>25</sup>

Cuando sea necesario un tratamiento endodóntico deberá valorarse una profilaxis antibiótica, sobre todo cuando exista lesión periapical o absceso, además de un correcto lavado en los conductos y en caso de necesitarlo, una medicación intraconducto como pasta de hidróxido de calcio. <sup>48</sup>

Periodontalmente registran un mayor índice de inflamación gingival y acúmulo de placa dentobacteriana en comparación con la población sana, a pesar de ello, el nivel de sondeo es normal en la mayoría de los casos, descartando la presencia de periodontitis; sin embargo, si no se logran incluir técnicas adecuadas de higiene sí puede desarrollarse enfermedad periodontal, sobre todo en adultos. El tratamiento farmacológico hormonal podría ser el agente causal pues produce una fuerte respuesta gingival a la inflamación, causando anomalías capilares, permeabilidad y mayor acumulación de líquidos en los tejidos gingivales, lo que resulta en edema, sangrado y gingivitis cuando se combina con la presencia de placa dentobacteriana. <sup>2, 6, 20, 25, 43</sup>

Otras características observadas que son menos frecuentes incluyen: asimetría facial unilateral, diastemas, borde afilado de incisivos superiores, cúspides palatinas y linguales afiladas en caninos, premolares cónicos, resultado de la anomalía durante la amelogénesis; en estudios radiográficos se muestra reducción de la longitud de raíces de premolares, rotación del primer molar y primeros premolares superiores, agenesia de incisivos, caninos y premolares.<sup>20, 25, 42, 43, 45</sup> (Figura 19)



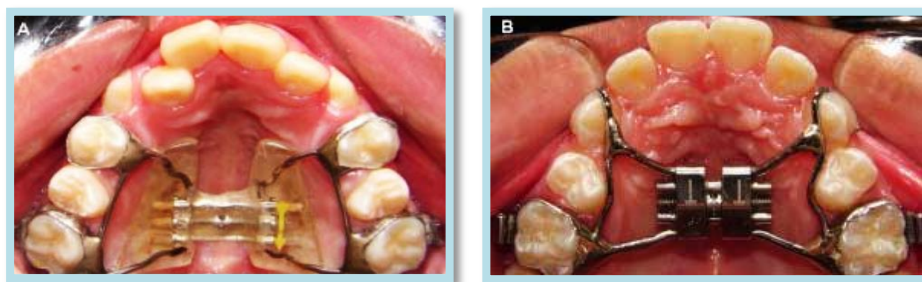
**Figura 19.** Radiografías intraorales. A) y B) Agenesia de incisivos laterales superiores; C) Agenesia de segundo premolar maxilar y primer premolar con raíz corta.<sup>20</sup>

Las anomalías a nivel ortodóntico y la inflamación gingival son el principal problema para la salud oral; sin embargo, a pesar de no poner en riesgo la vida de la paciente se debe actuar mediante procedimientos preventivos y correctivos, pues el objetivo es darle una mejor calidad de vida evitando el desarrollo de enfermedades como caries o periodontitis; además de ayudar al pronóstico dental y corregir maloclusiones.<sup>2, 25</sup>

Cuando la paciente se encuentre en fase de crecimiento con una valoración radiográfica y estudios hormonales, se debe considerar la intervención del tratamiento ortopédico facial pues los resultados serían favorables durante esta etapa; ya que la terapia hormonal tiene una importancia significativa para el crecimiento esqueleto-facial, sobre todo cuando se administra de forma temprana. El periodo de crecimiento

infantil es más largo y el brote de crecimiento puberal normal a menudo es ausente, esto da como resultado un esqueleto significativamente más joven en comparación con la edad cronológica y la edad dental que a menudo es avanzada.<sup>41, 43</sup>

Se podrá incluir la planificación de ortodoncia mediante aparatos de expansión como Hyrax o Hass en arcada superior y Herbst en arcada inferior, valorando las necesidades del paciente e individualizando el tratamiento. También debe considerarse el mayor riesgo de reabsorción radicular. Cuando la edad esquelética ya no permita realizar expansión porque la paciente se encuentra en una edad madura, se optará por un tratamiento ortodóntico quirúrgico.<sup>41, 43</sup> (Figura 20 y 21)



**Figura 20.** A) Uso de aparato Hass en arcada superior; B) Aplicación de aparato Hyrax en arcada superior.<sup>51</sup>



**Figura 21.** Aplicación de aparato Herbst.<sup>43</sup>

Durante las consultas periódicas para el mantenimiento de ortopedia y ortodoncia se debe orientar al paciente y a los padres respecto a los hábitos de higiene con el uso adecuado del cepillo de

dientes, pastas dentales con fluoruro, hilo dental e implementar controles de placa en casa; además de trabajar en la motivación pues el periodo del tratamiento no es rápido.<sup>28, 43</sup>

Las irregularidades craneofaciales repercuten en el aspecto físico extraoral y además determinan algunas anomalías bucodentales; debido a la variabilidad fenotípica y a la individualización de cada paciente no existe una guía de manifestaciones clínicas que contenga prevalencias, además de que son pocos los estudios realizados en estas pacientes. No se puede saber con exactitud cómo afectaría la ausencia de terapia hormonal en el desarrollo de la bóveda craneal ya que los estudios realizados involucran niñas bajo tratamiento, no obstante, se conoce que a menor edad de iniciar la terapia con hormonas, se obtienen mejores resultados comparado con las que lo inician a mayor edad.<sup>40</sup>

El siguiente capítulo reconocerá los aspectos físicos y terapéuticos que repercuten en el tratamiento dental, así como los cuidados y recomendaciones para poder brindar una atención adecuada promoviendo la salud mediante técnicas terapéuticas.

### **3. ATENCIÓN ODONTOLÓGICA**

Como se explicó anteriormente, es importante conocer la edad en que la paciente fue diagnosticada con ST, ya que cuando ocurre de manera tardía, sobre todo después de la adolescencia, existe la tendencia a padecer problemas sistémicos más severos, que son de relevancia ante los posibles tratamientos dentales o quirúrgicos que puedan requerirse.

Debido a la gran variedad de manifestaciones clínicas y enfermedades sistémicas que presenta una niña con esta condición, es necesaria una interconsulta con el médico-pediatra de la paciente,

además de valorar el riesgo-beneficio de los procedimientos que requiere, considerar el compromiso sistémico y conocer el tratamiento farmacológico que lleva. <sup>2</sup> (Tabla 8)

MANIFESTACIONES Y TRATAMIENTOS	CONSIDERACIONES EN ODONTOLOGÍA
Daño cardiovascular	Reducir bacteriemia: considerar profilaxis antibiótica, enjuague antimicrobiano antes del tratamiento Evitar el aumento de la carga de trabajo del miocardio (estrés) No usar anestésicos con vasoconstrictor
Baja densidad ósea	Moderar fuerza en cirugías-riesgo a fracturas
Daño renal	Considerar interacciones y metabolismo de medicamentos
Hipertensión	Utilizar anestesia sin vasoconstrictor Valorar TA antes, durante y después del tratamiento
Diabetes	Considerar interacción de medicamentos Alimentos antes de la consulta Valorar niveles de glucosa
Defectos de la audición y visión	Altera la comunicación
Depresión	Falta de motivación y apego al tratamiento
Ausencia de motricidad fina	Deficiencia en la higiene dental
Tratamiento hormonal	Prevalencia a gingivitis y periodontitis
Tratamiento con bifosfonatos	Considerar necrosis postquirúrgica
Falta de crecimiento	Tratamiento ortopédico o cirugía maxilofacial
Maloclusión	Respiración bucal, mordida abierta
Paladar ojival	Alteraciones del habla y alimentación
Hipoplasia del esmalte	Prevalencia a caries
Reabsorción radicular idiopática	Considerar mayor reabsorción en tratamiento de ortodoncia fija
Agenesia	Considerar estética
Anomalías de raíces radiculares	Considerar en tratamiento endodóntico

**Tabla 8.** Relación de manifestaciones y tratamiento en pacientes con ST y consideraciones en odontología. <sup>2, 10, 12, 14, 36, 37, 46, 52, 53</sup>

Los cuidados durante la consulta dependerán del estado sistémico de la paciente, se determinará si son necesarios estudios de laboratorio como biometría hemática, hemoglobina glucosilada, perfil tiroideo y química sanguínea. La presión arterial se debe monitorear antes, durante y después del tratamiento. Cuando se requiera una exodoncia o cirugía en general, se debe moderar la fuerza ejercida sobre los huesos

maxilares para reducir el riesgo de fractura ante la baja densidad ósea; de igual manera se necesita la valoración de posible necrosis postquirúrgica si la paciente está bajo tratamiento de bifosfonatos. La profilaxis antibiótica debe aplicarse por problemas cardiovasculares e inmunológicos siempre y cuando el tratamiento lo requiera o lo recomiende el médico de la paciente. Debido a los defectos a nivel cardiovascular e hipertensión arterial se prefiere evitar el uso de vasoconstrictores en el anestésico, pues si bien aumentan su tiempo de duración y reducen el sangrado para una mejor visualización en procedimientos quirúrgicos, también actúan interfiriendo en la función cardíaca, la resistencia periférica y la presión arterial.<sup>2, 54</sup>

El cuidado colaborativo entre el médico, odontólogo, ortodoncista, maxilofacial, otólogo y otorrinolaringólogo con varias terapias, cooperación del paciente y padres ayudará a mejorar su calidad de vida pues su condición requiere un seguimiento dental durante toda su vida; sin embargo cuando el estado sistémico esté comprometido y la interconsulta con el médico lo sugiera se deberá intervenir en un medio hospitalario donde se pueda monitorear a la paciente durante todo el tratamiento.<sup>2, 43</sup>

La ausencia de motricidad fina no permitirá que la paciente pueda realizar los procedimientos de higiene bucal adecuados, de manera que a cualquier edad requerirá la ayuda de padres o cuidadores para lograr que se realice de manera eficiente; ante esta situación se pueden implementar técnicas y aditamentos que hagan el proceso más fácil, como el uso de un cepillo eléctrico, o bien, la modificación del mango del cepillo dental para permitir tener una mejor técnica; aún con todo, un adulto debe ser responsable de que la higiene se realice de manera apropiada.

Planificar un tratamiento de ortodoncia involucra el trabajo multidisciplinar entre cardiólogo, endocrinólogo, genetista, ortodoncista y

cirujano maxilofacial, pues mientras no exista un tratamiento hormonal para promover el crecimiento, los objetivos de la ortodoncia y la ortopedia no se lograrán.<sup>25</sup>

Por último, se comentarán en la Tabla 9 las consideraciones más relevantes y sus recomendaciones para la consulta dental.

CONSIDERACIONES	RECOMENDACIONES
<p>Profilaxis antibiótica 30-60 min antes del procedimiento Recomendaciones de la AHA</p>	<p>Estándar: Amoxicilina 50 mg/kg VO Alergia a penicilina: Clindamicina 20 mg/kg VO, IM o IV Cefalexina 50mg/kg VO Azitromicina o claritromicina 15mg/kg VO Incapacidad de ingesta oral: Ampicilina 50mg/kg IM o IV Alergia a penicilina e incapacidad de ingesta oral: Cefazolina o ceftriaxona 50 mg/kg IM o IV</p>
Anestésicos	Mepivacaína, lidocaína, prilocaína o bupivacaína simples (sin vasoconstrictor)
Daño renal	Valorar metabolismo de medicamentos: excreción de AINES y antibióticos
<p>Tratamiento con bifosfonatos Evitar necrosis postquirúrgica</p>	<p>Para pacientes que van a iniciar su tratamiento: realizar procedimientos quirúrgicos antes Para pacientes que ya reciben el tratamiento: mantener un control cada 3-6 meses, higiene cuidadosa evitando lesiones, preferir tratamiento endodóntico antes de extracción, en caso de necesitar cirugía considerar prescripción de antibiótico al menos 10 días antes, cicatrización por primera intención en todas las heridas.</p>
Hipertensión arterial	<p>Considerar niveles de PA domiciliarios Comparar niveles con tablas percentiles de PA (mmHg) para niños según edad y percentil de talla Valorar interacción de medicamentos con AINES</p>
Diabetes	<p>Considerar niveles de glucosa domiciliarios Valorar interacción de medicamento con antibióticos</p>

**Tabla 9.** Consideraciones y recomendaciones. VO: vía oral, IM: intramuscular; IV; intravenosa; PA: presión arterial.<sup>52, 53, 54, 55, 56, 57, 58</sup>



## CONCLUSIONES

El síndrome de Turner es la anomalía más frecuente en los cromosomas sexuales, y aunque la prevalencia podría ser mayor, la gran mayoría de los casos no logran desarrollarse, de manera que terminan como abortos espontáneos durante el primer y segundo trimestre del embarazo.

Aunque la causa aún no está avalada del todo así como el origen de las manifestaciones clínicas, resulta caracterizarse por una serie de rasgos fenotípicos que varían en muchas ocasiones de acuerdo al cariotipo, razón por la cual no existe un cuadro clínico único en todas las mujeres afectadas. Es aquí, donde el cirujano dentista puede identificar irregularidades del crecimiento craneofacial así como variaciones clínicas que son anormales, contribuyendo de esta manera al diagnóstico temprano.

Los defectos más relevantes son de tipo cardiovascular y renal, ya que repercuten en la mayoría de los sistemas del cuerpo humano y son el origen para desarrollar enfermedades a lo largo de la vida. La falta de crecimiento no sólo repercute en la talla final de la edad adulta sino también en el desarrollo de la base craneal y huesos de la cara, como el maxilar superior y la mandíbula; aunque el tratamiento hormonal podría ser de ayuda no resulta suficiente para equilibrar el crecimiento normal.

Las niñas, adolescentes y adultas que presentan esta cromosopatía a pesar de estar comprometidas sistémicamente, mediante tratamientos multidisciplinarios pueden llevar una vida sana y productiva.

En odontología es posible identificar aspectos fundamentales a partir de una anamnesis en la historia clínica, datos que permiten un buen diagnóstico sistémico y en consecuencia una valoración adecuada para

saber cómo actuar, qué tratamientos son adecuados o a dónde remitir al paciente en caso de que lo requiera para brindar una atención odontológica integral apropiada.

El objetivo del tratamiento para pacientes pediátricos con síndrome de Turner será el mismo que en un paciente sano, devolver la salud, función y estética para permitir que logren una calidad de vida, además, fuera de los procedimientos para mejorar la salud oral, la terapia estética mediante ortodoncia, ortopedia y cirugía maxilofacial logra aumentar la autoestima y cambiar el autoconcepto a nivel social.

## REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

1. Briard ML, Morichon DN. Anomalías cromosómicas. [internet] EMC - Pediatr. 2006;41(3):1–13. [Consultado 27 octubre 2021]. Disponible en: <https://tinyurl.com/2p9c8w4b>
2. Ortiz JP, Nakagoshi SE, Martínez, GI. Enfoque odontológico del Síndrome de Turner Turner's Syndrome: A dental perspective Revisión bibliográfica. Revista Mexicana de Estomatología. 2017;4(2). [Consultado 25 septiembre 2021]. Disponible en: <https://tinyurl.com/pjwfc22h>
3. Goecke C, García H. Actualización en el manejo del Síndrome de Turner en niñas y adolescentes. Revisión de la Literatura e Incorporación de Recomendaciones de las nuevas Guías Clínicas. Rev. chil. endocrinol. diabetes 2018;11(4):148-155. [Consultado 1 de octubre 2021]. Disponible en: <https://tinyurl.com/ahntsc5u>
4. Aiassa D. Bosch B. Castellano M. Síndrome de Turner con mosaicismo 45,X/46Xdel(X)(q21). Comunicación de un caso. Arch Argent Pediatr 2013;111(1):e21-e23. [Consultado 3 octubre 2021]. Disponible en: <https://tinyurl.com/2p8akd7w>
5. Ibarra M, Martínez L. Clinical and genetic aspects of Turner's syndrome, medicina universitaria. 2016;18(70):42-48. [Consultado 17 octubre 2021]. Disponible en: <https://tinyurl.com/yz3zxdvr>
6. Szilágyi A, Keszthelyi G, Nagy G, Madléna M. Oral manifestations of patients with Turner syndrome. Oral Surg Oral Med Oral Pathol Oral Radiol Endod. 2000;89(5):577–84. [Consultado 17 octubre 2021]. Disponible en: <https://tinyurl.com/2cy5rj55>
7. Flores LA, Mendoza JS, Zerón A. Periodontitis asociada a enfermedad sistémica inducida por terapia ortodóncica. Reporte de un caso con síndrome de Turner [Internet]. Medigraphic.com. [Consultado 1 noviembre 2021]. Disponible en: <https://tinyurl.com/y3jtn2un>
8. Kasagani SK, Mutthineni RB, Jampani ND, Nutalapati R. Report of a

- case of Turner's syndrome with localized aggressive periodontitis. J Indian Soc Periodontol. 2011;15(2):173–6. [Consultado 1 noviembre 2021]. Disponible en: <https://tinyurl.com/5bj5rmfn>
9. Bonis ACB, Casado IG. Síndrome de Turner [Internet]. Aeped.es. [Consultado 5 octubre 2021]. Disponible en: <https://tinyurl.com/22h88m4a>
  10. Chagoyén EM, Álvarez JA, Zúñiga CI. Síndrome de Turner en una adolescente. Caso clínico. MEDISAN 2017;21(6):720. [Consultado 26 de septiembre 2021]. Disponible en: <https://tinyurl.com/4h4zkfkc>
  11. Alpera R, Borrás MV, López JP. Síndrome de Turner: Capítulo 12. Sociedad española de endocrinología pediátrica. [Internet]. Seep.es. [Consultado 26 septiembre 2021]. Disponible en: <https://tinyurl.com/yckseujd>
  12. Bajraktarova MC, Kočova M, Kanurkova L, Curcieva CG, Maneva M. Dental arch dimensions and palatal height in children with Turner syndrome. South Eur J Orthod Dentofac Res. 2015;2(1):3-6. [Consultado 10 de octubre 2021]. Disponible en: <https://tinyurl.com/3pxet552>
  13. Ibarra RM, Martínez de VLE. Clinical and genetic aspects of Turner's syndrome. Med univ. 2016;18(70):42–8. [Consultado 15 octubre 2021]. Disponible en: <https://tinyurl.com/ycknb9u2>
  14. Walker K. Oral Manifestations of Turner Syndrome. Clinical feature. American Dental Hygienist's association [Internet]. 2014 [Consultado 27 octubre 2021]. Disponible en: <https://tinyurl.com/46we32uf>
  15. Ranke MB, Saenger P. Turner's syndrome. Lancet. 2001;358(9278):309–14. [Consultado 8 octubre 2021]. Disponible en: <https://tinyurl.com/2bxf5zwb>
  16. de Marqui ABT, da Silva-Grecco RL, Balarin AS. Prevalence of Y-chromosome sequences and gonadoblastoma in Turner syndrome. Rev Paul Pediatr (Engl Ed). 2016;34(1):114–21. [Consultado 20 octubre 2021]. Disponible en: <https://tinyurl.com/44a8czcd>
  17. Centro Nacional para la Salud de la Infancia y Adolescencia

- [Internet]. Gob.mx. [Consultado 11 octubre 2021]. Disponible en:  
<https://tinyurl.com/2p89sfzu>
18. Retraso en el diagnóstico es una de las problemáticas del síndrome de Turner: México salud. EFE News Service [Internet]. 2021. [Consultado 1 noviembre 2021]. Disponible en:  
<https://tinyurl.com/mw982stz>
  19. Gómez EG. Síndrome de Turner [Internet]. Aeped.es. [Consultado 5 noviembre 2021]. Disponible en:  
<https://tinyurl.com/mryh4v36>
  20. López ME, Bazán C, Lorca IA, Chervonagura A. Oral and clinical characteristics of a group of patients with Turner syndrome. Oral Surg Oral Med Oral Pathol Oral Radiol Endod. 2002;94(2):196–204. [Consultado 20 octubre 2021]. Disponible en:  
<https://tinyurl.com/5k49xzds>
  21. Neto JM, Marini SH, Faria AP. Variables associated with diagnostic delay in Turner syndrome [Internet]. Scielo.br. 2011 [Consultado 20 octubre 2021]. Disponible en: <https://tinyurl.com/59v57six>
  22. Ríos I, Vela A, Martínez L, Grau G, Rodríguez A, Rica I. Síndrome de Turner: del nacimiento a la edad adulta. Endocrinol Nutr. 2015;62(10):499–506. [Consultado 23 octubre 2021]- Disponible en:  
<https://tinyurl.com/2p84h8pe>
  23. Téllez GR, Alemany MC, Macián FM, Toquero ME. Seguimiento de mujeres con síndrome de Turner tratadas con hormona de crecimiento en la infancia y que han alcanzado la talla final. Acta Pediatr Esp. 2020;78(1-2): e20-e24. [Consultado 19 octubre 2021]. Disponible en: <https://tinyurl.com/2mcn8u4u>
  24. Guía de referencia rápida. Diagnóstico, Tratamiento y Cuidado de la Salud en niñas y mujeres con Síndrome de Turner. IMSS Gob.mx. [internet]. 2016 [Consultado 27 septiembre 2021]. Disponible en:  
<https://tinyurl.com/2p849avw>
  25. Selow LM, Vieira I, Figueiredo AM, Miyaki M, A syndrome de Tuner em odontologia. Revista Dens. 2006;14(2). [Consultado el 3 de

- octubre 2021]. Disponible en: <https://tinyurl.com/4s85vcay>
26. Domínguez HC, Torres MA, Alvarez HL, Richardson López CV, Murguía PT. Síndrome de Turner. Experiencia con un grupo de población mexicana. Bol Med Hosp Infant Mex. 2013;70(6):467-476. [Consultado 25 octubre 2021]. Disponible en: <https://tinyurl.com/4f9darz9>
27. Kosteria I, Kanaka-Gantenbein C. Turner Syndrome: transition from childhood to adolescence. Metabolism. 2018;86:145–53. [Consultado 3 noviembre 2021]. Disponible en: <https://tinyurl.com/yckstn2h>
28. Leiva N, Fuentes V, Ayala F, Stange C. Relación miofuncional y tratamiento de ortodoncia en paciente con síndrome de Turner. Reporte de caso. Odontol Sanmarquina. 2019;22(1):53–60. [Consultado 4 noviembre 2021]. Disponible en: <https://tinyurl.com/ycktx7tf>
29. Juloski J, Glisic B, Scepan I, Milasin J, Mitrovic K, Babic M. Ontogenetic changes of craniofacial complex in Turner syndrome patients treated with growth hormone. Clin Oral Investig 2013;07;17(6):1563-71. [Consultado 5 noviembre 2021]. Disponible en: <https://tinyurl.com/2p83mwf7>
30. Sánchez Marco SB, de Arriba Muñoz A, Ferrer Lozano M, Labarta Aizpún JI, Garagorri Otero JM. Hormona de crecimiento y síndrome de Turner. An Pediatr (Barc). 2017;86(2):81–6. [Consultado 30 octubre 2021]. Disponible en: <https://tinyurl.com/2p8jzz7p>
31. Augoulea A, Zachou G, Lambrinouadaki I. Turner syndrome and osteoporosis. Maturitas. 2019;130:41–9. [Consultado 22 octubre 2021] Disponible en: <https://tinyurl.com/mrx6f7wt>
32. El Síndrome de Turner [Internet]. Paradigmia.com. 2021. [Consultado 6 octubre 2021]. Disponible en: <https://tinyurl.com/5n8r5eyk>
33. Pediatría Práctica [Internet]. Com.ar. [Consultado 3 octubre 2021]. Disponible en: <https://tinyurl.com/y8sdkrvb>

34. Sartori MS, López MC. Habilidades sociales: Su importancia en mujeres con diagnóstico de Síndrome de Turner. Revista Latinoamericana de Ciencias Sociales, Niñez y Juventud. 2016;14. [Consultado 5 noviembre 2021]. Disponible en: <https://tinyurl.com/yt8v23fn>
35. Pantoja LM, Mazzi G de PE. Síndrome de Turner. Rev Soc boliv pediatr. 2006;45(1):31–31. [Consultado 1 noviembre 2021]. Disponible en: <https://tinyurl.com/2p84cwwk>
36. Chandrashekhar T, Veena D. A classical case of turner syndrome [Internet]. International Journal of Recent Trends in Science And Technology. 2014;10(2):231-232. [Consultado 9 octubre 2021]. Disponible en: <https://tinyurl.com/2p9898s9>
37. Bianco B, Nunes Lipay MV, Guedes AD, Verreschi ITN. Clinical implications of the detection of Y-chromosome mosaicism in Turner's syndrome: report of 3 cases. Fertil Steril. 2008;90(4):1197.e17-20. [Consultado 26 octubre 2021]. Disponible en: <https://tinyurl.com/p9ekwcy>
38. Ríos OI, Vela DA, Martínez IL, Grau BG, Rodríguez EA, Rica EI. Síndrome de Turner: del nacimiento a la edad adulta. Endocrinol Nutr. 2015;62(10):499–506. [Consultado 30 octubre 2021]. Disponible en: <https://tinyurl.com/2p84h8pe>
39. de la República S. Gaceta del Senado [Internet]. Gob.mx. [Consultado 30 septiembre 2021]. Disponible en: <https://tinyurl.com/2p89ha42>
40. Juloski, J. Craniofacial morphology in Turner syndrome patients treated with growth hormone. South European Journal of Orthodontics and Dentofacial Research. 2015;2(10). [Consultado 14 octubre 2021]. Disponible en: <https://tinyurl.com/2p8k3pkz>
41. Russell KA. Orthodontic treatment for patients with Turner syndrome. Am J Orthod Dentofacial Orthop. 2001;120(3):314–22. [Consultado 22 octubre 2021]. Disponible en: <https://tinyurl.com/53zdbn2a>

42. Ahiko N, Baba Y, Tsuji M, Horikawa R, Moriyama K. Investigation of maxillofacial morphology and oral characteristics with Turner syndrome and early mixed dentition. *Congenit Anom (Kyoto)*. 2019;59(1):11–7. [Consultado 22 octubre 2021]. Disponible en: <https://tinyurl.com/2p9995mp>
43. Thiesen G, Ilha MC, Borges TS, Freitas MPM. Turner syndrome case report: A multidisciplinary approach. *Stomatos*. 2015;21(40):12–20. [Consultado 30 septiembre 2021]. Disponible en: <https://tinyurl.com/yckv2kvu>
44. Kusiak A, Kochańska B, Świetlik D, Cydejko A, Maj A. Caries intensity and *Streptococcus mutans* in the saliva of patients with Turner syndrome. *Saudi Dent J*. 2021;33(7):448–52. [Consultado 4 noviembre 2021]. Disponible en: <https://tinyurl.com/yc4p2ptr>
45. Zilberman U, Smith P, Alvesalo L. Crown components of mandibular molar teeth in 45,X females (Turner syndrome). *Arch Oral Biol*. 2000;45(3):217–25. [Consultado 4 noviembre 2021]. Disponible en: <https://tinyurl.com/2ew2bm73>
46. Agustín TC. Hipoplasia de Turner [Internet]. Com.mx. [Consultado 3 octubre 2021]. Disponible en: <https://tinyurl.com/42waj8jd>
47. Takeyama H, Honzawa O, Hozaki T, Kiyomura H. A case of open bite with Turner's syndrome. *Am J Orthod Dentofacial Orthop*. 1990;97(6):505–9. [Consultado 2 noviembre 2021]. Disponible en: <https://tinyurl.com/33wt2z8f>
48. Lee H, Shin S, Kim J, Lee D, Yang Y. Dental management in a patient with turner syndrome with dental anomalies : A case report. *the j of the korean acad of pediater dent*. 2018;45(3):386–92. [Consultado 23 octubre 2021]. Disponible en: <https://tinyurl.com/2p8hvj85>
49. Herrera AK. Terapia de choque con barnices de flúor y clorhexidina: revisión bibliográfica. 2018;120. [Internet]. *Dentistaypaciente.com*. [Consultado 6 noviembre 2021]. Disponible en: <https://tinyurl.com/2p8nu28u>



50. Kusiak A, Sadlak-Nowicka J, Limon J, Kochańska B. Root morphology of mandibular premolars in 40 patients with Turner syndrome. *Int Endod J*. 2005;38(11):822–6. [Consultado 23 octubre 2021]. Disponible en: <https://tinyurl.com/2p89kued>
51. Awuapara FS, Meneses LA. Evaluación de los cambios esqueléticos verticales post- tratamiento ortodóntico de la expansión maxilar rápida con aparato de Haas y Hyrax *Revista Estomatológica Herediana*. 2009;19(1):1019-4355. Universidad Peruana Cayetano Heredia Lima, Perú. [Consultado 4 noviembre 2021]. Disponible en: <https://tinyurl.com/2p8r4tab>
52. del Pozo PP, Soto MJB, Troisfontaines ESE. Profilaxis antibiótica en odontología infantil. Puesta al día [Internet]. *Medicinaoral.com*. 2006. [Consultado 10 noviembre 2021]. Disponible en: <https://tinyurl.com/yckr6883>
53. Rodríguez CLF, Ceballos HH, Bobadilla AA. Profilaxis antimicrobiana previa a procedimientos dentales. Situación actual y nuevas perspectivas. *Acta pediátr Méx*. 2017;38(5):337. [Consultado 10 noviembre 2021]. Disponible en: <https://tinyurl.com/2p8wtce6>
54. León ME. Anestésicos locales en odontología. *Colomb Med*. 2001;32(3):137–40. [Consultado 6 noviembre 2021]. Disponible en: <https://tinyurl.com/mrrvsrk9>
55. Aemps.es. [internet]. [Consultado 12 noviembre 2021]. Disponible en: <https://tinyurl.com/4tj4eytj>
56. Jaimes M, Oliveira GR, Olate S, Albergaria Barbosa JR de. Bifosfonatos asociado a osteonecrosis de los maxilares: Revisión de la literatura. *Av Odontoestomatol*. 2008;24(3):219–26. [Consultado 12 noviembre 2021]. Disponible en: <https://tinyurl.com/yckrddyxb>
57. González MC, Manso PFJ, López AJ. Antidiabéticos orales y odontología. *Av. Odontoestomatol* 2014;30(5):271-281. [Internet]. *Isciii.es*. [Consultado 12 noviembre 2021]. Disponible en: <https://tinyurl.com/4aafvvmc>
58. Abellán AJ, Martínez PA, Sánchez MJ, Arenas JF. antihipertensivos.

Interés de sus interacciones con otros fármacos en atención primaria. Med Integr. 2002;39(9):399–407. [Consultado 12 noviembre 2021]. Disponible en: <https://tinyurl.com/4fvc9yh5>