



UNIVERSIDAD NACIONAL AUTÓNOMA DE  
MÉXICO



## FACULTAD DE ODONTOLOGÍA

MANEJO ODONTOLÓGICO DE PACIENTES  
PEDIÁTRICOS CON SÍNDROME DE SMITH-MAGENIS.

TESINA

QUE PARA OBTENER EL TÍTULO DE

CIRUJANA DENTISTA

PRESENTA:

NAYELLY AKETZALY ÁLVAREZ VIGUERAS

TUTOR: Mtro. SINUHÉ JURADO PULIDO

Responsable de área del Seminario de Odontopediatría

Esp. Alicia Montes de Oca Basilio  15 ene 24

MÉXICO, Cd. Mx.

2023



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.

# ÍNDICE

<b>INTRODUCCIÓN.....</b>	<b>3</b>
<b>OBJETIVO .....</b>	<b>4</b>
<b>1. SÍNDROME DE SMITH-MAGENIS .....</b>	<b>5</b>
<b>1.1. ETIOLOGÍA .....</b>	<b>5</b>
<b>1.2. CARACTERÍSTICAS CLÍNICAS.....</b>	<b>7</b>
<b>1.3. MANIFESTACIONES ORALES .....</b>	<b>11</b>
<b>1.4. FENOTIPO CONDUCTUAL .....</b>	<b>12</b>
<b>1.5. DIAGNÓSTICO Y TRATAMIENTO.....</b>	<b>14</b>
<b>2. TÉCNICAS DE MANEJO ODONTOLÓGICO CONDUCTUAL .....</b>	<b>16</b>
<b>2.1. COMUNICACIÓN .....</b>	<b>18</b>
<b>2.2. MODIFICACIÓN .....</b>	<b>19</b>
<b>2.3. RESTRICCIÓN FÍSICA .....</b>	<b>21</b>
<b>2.4. FARMACOLÓGICAS .....</b>	<b>26</b>
<b>3. MANEJO ODONTOLÓGICO DEL PACIENTE PEDIÁTRICO CON     SÍNDROME DE SMITH-MAGENIS .....</b>	<b>34</b>
<b>CONCLUSIONES.....</b>	<b>39</b>
<b>REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS.....</b>	<b>40</b>

## INTRODUCCIÓN

El síndrome de Smith-Magenis (SSM), también conocido como síndrome de microdelección 17p11.2, es un complejo trastorno genético y multisistémico que se distingue de otros síndromes de mayor prevalencia por presentar ciertas características faciales, conductuales y alteraciones del sueño en diferentes grados de severidad.

En la mayoría de los casos, su aparición se debe a una delección cromosómica; por otra parte, puede originarse por una mutación genética de novo, esto quiere decir que se presenta por primera vez y de manera espontánea en el individuo.

A causa del subdiagnóstico del SSM, a nivel internacional y nacional se ha catalogado como una enfermedad rara; perteneciendo a la Federación Mexicana de Enfermedades Raras. En México, por medio de la fundación Smith-Magenis México se tiene el registro de diecinueve pacientes diagnosticados con este síndrome.

El diagnóstico de este síndrome es clínico, sin embargo, se realizan diferentes pruebas genéticas para confirmarlo; el tratamiento es sintomático, principalmente está enfocado en los problemas conductuales y del sueño para mejorar la calidad de vida del paciente y su familia.

Por ser un síndrome de baja prevalencia, los reportes que se presentan en la literatura de pacientes con SSM en el área de la Odontología son escasos; sin embargo, el control de conducta durante la consulta odontológica está enfocado en su discapacidad intelectual, además de tomar en consideración los diferentes problemas sistémicos que pueden o no presentar.

## **OBJETIVO**

Describir las características clínicas, orales y conductuales de los pacientes con síndrome de Smith-Magenis, así como las técnicas efectivas de manejo de conducta durante la consulta odontopediátrica.

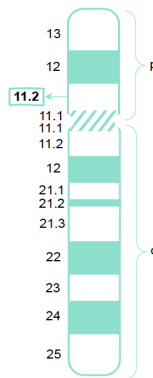
# 1. SÍNDROME DE SMITH-MAGENIS

En 1982 Ann C. M. Smith, Ellen Magenis y su grupo de investigación describen por primera vez el síndrome de Smith-Magenis (SSM), definiéndolo como un trastorno genético que se caracteriza por un retraso en el desarrollo, discapacidad intelectual, trastornos del comportamiento y del desarrollo del lenguaje, alteraciones en cavidad oral y del sueño, características físicas que progresan con la edad y en algunos casos, obesidad. <sup>1, 2, 3</sup>

Tiene una prevalencia aproximada de 1:25.000 recién nacidos vivos, puede afectar a personas de todos los grupos étnicos y ambos sexos. <sup>4, 5</sup>

## 1.1. ETIOLOGÍA

El SSM es causado por una deleción intersticial del brazo corto del cromosoma 17 en la región p11.2 o por una mutación de novo del gen 1 inducido por ácido retinoico (*RAI1*), que se encuentra en dicha región cromosómica. <sup>6, 7</sup> (Figura 1)



**Figura 1.** Esquema de la nomenclatura del cromosoma 17. <sup>8</sup>

Las deleciones cromosómicas son anomalías estructurales que causan la pérdida de material genómico, esto ocurre por un quiebre (deleción terminal) o dos quiebres (deleción intersticial), en ciertas regiones cromosómicas. <sup>9</sup>

Se ha demostrado que *RAI1* está implicado en el neurodesarrollo embrionario, diferenciación neuronal, desarrollo óseo y esquelético, metabolismo de lípidos y glucosa, además de los aspectos conductuales y actividad circadiana.

Cabe mencionar que *RAI1* también influye en la memoria, comportamiento y función motora a través del metabolismo del ácido retinoico; como se mencionó en el párrafo anterior, este último tiene un papel importante en el desarrollo y función del sistema nervioso por ser una proteína neuronal altamente expresada que influye en las habilidades cognitivas y motoras.<sup>10</sup>

En 2003, Slager y cols. realizaron un estudio donde mencionan que la haploinsuficiencia de este gen es responsable de los aspectos conductuales, neurológicos, craneofaciales y trastornos del sueño del SSM.<sup>4,9</sup>

En el caso del SSM, el 90% de los afectados presentan una delección de hasta 3.5 megabases (Mb) en el cromosoma 17p11.2, mientras que el 10% presenta una mutación del gen *RAI1*; se ha descrito que los individuos con delección cromosómica tienen mayor deterioro cognitivo que aquellos que presentan mutación del gen *RAI1*.<sup>1,5,9</sup>

Diversos estudios han demostrado que los pacientes con mutación en *RAI1* presentan un cociente intelectual (CI) más alto, determinándolo como una discapacidad leve, en comparación con los individuos con una delección en 17p11.2; así como un mayor riesgo de ansiedad, depresión, quejas somáticas, conductas agresivas y autolesivas como poliembolocoilomanía y rascarse la piel; abrazarse a sí mismo, obesidad y trastorno obsesivo-compulsivo.<sup>11</sup>

## 1.2. CARACTERÍSTICAS CLÍNICAS

Como se mencionó anteriormente, el SSM tiene un fenotipo clínicamente reconocible, que incluye características físicas, del desarrollo y conductuales.

De acuerdo con la etapa de crecimiento y desarrollo en la que el paciente se encuentre, las características clínicas del SSM son las siguientes:

**Primera infancia (0 a 3 años):** hipotonía, hiporreflexia y letargo generalizados, pueden presentar disminución del balbuceo y vocalización debido a alteraciones orofaciales como paladar hendido y/o insuficiencia velofaríngea, además las habilidades motoras se retrasan en el primer año de vida. <sup>1,3</sup> (Figura 2)



**Figura 2.** Fotografía frontal y de perfil de niña de 9 meses de edad. <sup>1</sup>

De los 2 a los 3 años de vida, se comienzan a identificar déficits significativos del lenguaje, ya sea con o sin pérdida de la audición; sin embargo, el habla se puede desarrollar en la edad escolar con ayuda de una intervención adecuada mediante terapias de lenguaje que incluyan lengua de señas y otros enfoques comunicativos. <sup>1,9</sup>



La apariencia facial se caracteriza por una cara ancha y cuadrada (braquifacial), braquicefalia, frente prominente, sinofris, fisuras palpebrales ligeramente inclinadas, ojos hundidos, puente nasal ancho, nariz corta y respingada, hipoplasia medifacial y bermellón grueso en forma de “tienda de campaña” o “V” invertida. <sup>1, 8</sup> (Figura 3)

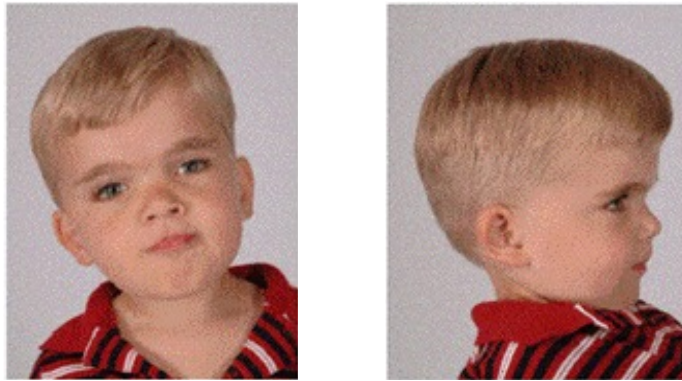


**Figura 3.** Fotografía frontal y de perfil de niño de 2 años de vida. <sup>1</sup>

**Segunda infancia (3 años a pre-adolescencia):** el habla se puede desarrollar en esta etapa del crecimiento, aunque los problemas de fonación persisten, el tono de voz puede estar ligeramente elevado, con un ritmo rápido y explosividad moderada e hipernasalidad. <sup>1, 9</sup>

En los pacientes con SSM no se han observado dificultades de tipo comprensivo, sin embargo, suelen tener dificultades en el procesamiento secuencial, integración sensorial y memoria a corto plazo; por otra parte, poseen buena memoria para rostros, lugares y acontecimientos. <sup>1, 3, 8</sup>

Las características faciales y fenotipo conductual son más evidentes hasta la segunda infancia, lo que con frecuencia retrasa el diagnóstico; estas características pueden variar dependiendo de la extensión del segmento delecionado. <sup>1, 9</sup> (Figura 4)



**Figura 4.** Fotografía frontal y de perfil de niño de 4 años de vida. <sup>1</sup>

Es importante mencionar que, además del CI y fenotipo conductual, las características faciales son otro aspecto en el que difieren los pacientes con deleción cromosómica y aquellos con mutación del gen *RAI1*. Estas serán más evidentes cuando hay una deleción. <sup>1,9</sup> (Figura 5)



**Figura 5.** Fotografías frontales de adolescentes de 12 años con mutación de *RAI1* (izquierda) y 17 años con deleción cromosómica (derecha). <sup>1</sup>

En la Tabla 1 se describen las características clínicas del síndrome de Smith-Magenis, según su frecuencia:

FRECUENCIA	HALLAZGOS
<b>&gt;75% de los individuos</b>	<ul style="list-style-type: none"> <li>○ Braquicefalia</li> <li>○ Hipoplasia mediofacial</li> <li>○ Prognatismo relativo con edad</li> <li>○ Braquifacial</li> <li>○ Bermellón "acampado" del labio superior</li> <li>○ Ojos hundidos</li> <li>○ Manos cortas y anchas</li> <li>○ Letargo (segunda infancia)</li> <li>○ Disfunción sensoriomotora oral (primera infancia)</li> <li>○ Problemas de procesamiento sensorial</li> <li>○ Retraso en el desarrollo/deterioro cognitivo</li> <li>○ Deterioro del habla/lenguaje</li> <li>○ Ritmo circadiano invertido</li> <li>○ Hiporreflexia</li> <li>○ Signos de neuropatía periférica</li> <li>○ Anomalías del oído medio y laríngeas</li> <li>○ Pérdida de audición</li> <li>○ Voz ronca y profunda</li> </ul>
<b>50%-75% de los individuos</b>	<ul style="list-style-type: none"> <li>○ Baja estatura</li> <li>○ Escoliosis</li> <li>○ Ventriculomegalia leve del cerebro</li> <li>○ Hiperacusia</li> <li>○ Problemas traqueobronquiales</li> <li>○ Anomalías oculares (estrabismo, miopía, anomalías del iris y/o microcórnea)</li> <li>○ Anomalías del sueño REM</li> <li>○ Hipercolesterolemia/hipertrigliceridemia</li> <li>○ Constipación crónica</li> <li>○ Características del trastorno del espectro autista</li> </ul>
<b>25%-50% de los individuos</b>	<ul style="list-style-type: none"> <li>○ Defectos cardíacos</li> <li>○ Anomalías en la función tiroidea</li> <li>○ Convulsiones</li> <li>○ Anormalidades de la función inmune (especialmente IgA baja)</li> </ul>
<b>&lt;25% de los individuos</b>	<ul style="list-style-type: none"> <li>○ Anomalías renales</li> <li>○ Desprendimiento de retina</li> </ul>

Tabla 1. Hallazgos clínicos del SSM según su frecuencia. <sup>1, 5, 12</sup>

### 1.3. MANIFESTACIONES ORALES

Como se menciona en la tabla anterior, las características orales del SSM se presentan en más del 75% de los pacientes, principalmente la disfunción sensoriomotora oral durante la primera infancia.<sup>1</sup>

En cavidad oral será frecuente observar agenesia de 2° premolares inferiores, taurodontismo, alto índice de caries relacionado con la edad y gingivitis, principalmente en la adolescencia.<sup>13, 14, 15</sup> (Figuras 6 y 7)



**Figura 6.** Ortopantomografía donde se observa taurodontismo en OD 16 y 26.<sup>13</sup>



**Figura 7.** Fotografía intraoral frontal que muestra alto índice de caries.<sup>13</sup>

En la Tabla 2 se describen las características intra y extraorales que presentan los pacientes con síndrome de Smith-Magenis:

<b>INTRAORALES</b>	Tejidos blandos	Lengua	<ul style="list-style-type: none"> <li>○ Asimétrica</li> <li>○ Hipotónica</li> <li>○ Movilidad limitada</li> <li>○ Macroglosia</li> </ul>
		Paladar duro y blando	<ul style="list-style-type: none"> <li>○ Labio-paladar hendido (&lt;25%)</li> <li>○ Insuficiencia velofaríngea (50-70%)</li> </ul>
		Encía	<ul style="list-style-type: none"> <li>○ Gingivitis (segunda infancia-adolescencia)</li> </ul>
	Tejidos duros	Dientes	<ul style="list-style-type: none"> <li>○ Agenesia de 2° premolares inferiores</li> <li>○ Taurodontismo</li> <li>○ Dilaceración de raíces</li> <li>○ Alto índice de caries relacionado con la edad</li> <li>○ Retraso en la erupción dental</li> </ul>
Mandíbula		<ul style="list-style-type: none"> <li>○ Micrognatia, prognatismo</li> <li>○ Bruxismo</li> <li>○ Maloclusiones</li> </ul>	
<b>EXTRAORALES</b>	Cara	<ul style="list-style-type: none"> <li>○ Braquifacial</li> <li>○ Hipoplasia medifacial</li> <li>○ Frente prominente</li> </ul>	
	Nariz	<ul style="list-style-type: none"> <li>○ Puente nasal ancho</li> <li>○ Nariz corta y respingada</li> </ul>	
	Labios	<ul style="list-style-type: none"> <li>○ Incompetencia labial</li> <li>○ Bermellón en “V” invertida</li> </ul>	
	Orejas	<ul style="list-style-type: none"> <li>○ Displásicas (implantación baja y posterior)</li> </ul>	
	Ojos y cejas	<ul style="list-style-type: none"> <li>○ Hipertelorismo</li> <li>○ Fisuras palpebrales ligeramente inclinadas</li> <li>○ Sinofris</li> </ul>	

**Tabla 2.** Características intra y extraorales del SSM. <sup>12, 13, 14, 15</sup>

#### 1.4. FENOTIPO CONDUCTUAL

Cancho-Candela y cols. se refieren a “fenotipo conductual” al comportamiento, procesos cognitivos y de interacción social asociados particularmente a un síndrome de origen genético o cromosómico. <sup>1</sup>

Es importante recordar que los pacientes con SSM presentan una discapacidad intelectual de leve a moderada, impulsividad, estereotipias, conductas disruptivas y autolesivas; estas conductas se pueden identificar a partir de los 18 meses de vida y aumentan con la edad. <sup>1, 6, 16</sup>

Cabe mencionar que el fenotipo conductual del SSM se debe a una combinación de factores biológicos y ambientales (experiencias de vida). Las personas con este síndrome pueden tener dificultades para comprender y expresar sus emociones, dando como resultado problemas de atención, impulsividad y dificultad para establecer relaciones sociales. <sup>17</sup>

A un niño con SSM se le dificulta entender que sus acciones tendrán consecuencias negativas, esto genera comportamientos agresivos o destructivos; en cambio, un adulto puede presentar dificultades para entender señales sociales y generar situaciones incómodas. <sup>1, 16</sup>

A medida que los pacientes con SSM crecen, la diferencia entre su capacidad intelectual y desarrollo emocional aumenta; esto ocasiona dificultades en el ámbito educativo y conductual para los niños en la segunda infancia y adultos. Se ha reportado que la mayoría de los pacientes con este síndrome tienen un CI entre 20 y 78. <sup>1, 13</sup>

Dykens y Smith mencionan que el grado de alteración del sueño es uno de los principales factores de comportamientos desadaptativos como la agresividad, destrucción, conducta desafiante, cambios de humor, ansiedad, búsqueda de atención y autolesión; con frecuencia estos comportamientos aumentan en la adolescencia. <sup>10, 16, 17</sup>

Las conductas autolesivas están presentes en la mayoría de los pacientes con SSM después de los dos años de vida, Gropman y cols.

describen tres comportamientos distintivos de este síndrome, que son: arrancarse las uñas (onicotilomanía), rascarse la piel y la inserción de objetos extraños en orificios corporales, particularmente en conducto auditivo (poliembolocoilamanía).

Con respecto a las estereotipias (movimientos repetitivos), incluye apretón del antebrazo, morderse las manos u objetos (primera infancia), rechinar los dientes y balanceo del cuerpo. <sup>1</sup>

Los trastornos del sueño son el principal indicador de diagnóstico de este síndrome, ya que están presentes en el 95% de los pacientes a partir de los seis meses de vida. Se caracterizan por un ritmo invertido de secreción de melatonina; por las noches el ciclo del sueño es corto y fragmentado, con frecuente despertar nocturno, dando como resultado somnolencia excesiva diurna. <sup>10, 12, 17, 18</sup>

En un individuo sano la secreción de melatonina comienza al final del día, antes del inicio del sueño, y alcanza su pico máximo en la mitad de la noche; en el caso de pacientes con SSM, el pico máximo de melatonina se presenta cerca del mediodía. <sup>18</sup>

## **1.5. DIAGNÓSTICO Y TRATAMIENTO**

El SSM se ha catalogado como una enfermedad rara e infradiagnosticada, su diagnóstico se fundamenta en dos parámetros:

**Características clínicas:** discapacidad intelectual, trastornos del sueño, retraso motor/habla, alteraciones craneofaciales y esqueléticas. <sup>13</sup>

**Cambios cognitivos y conductuales:** hiperactividad, impulsividad, irritabilidad, autolesiones. <sup>13</sup>

La mayoría de los casos se diagnostican durante la primera y segunda infancia, aunque los signos y síntomas pueden estar presentes desde el nacimiento. <sup>6</sup>

El diagnóstico del SSM se confirma mediante la detección de una deleción intersticial en el cromosoma 17p11.2 a través de técnicas citogenéticas o moleculares como hibridación fluorescente in situ (FISH), amplificación de sondas dependiente de ligandos múltiples (MLPA) o PCR cuantitativa en tiempo real. <sup>13</sup>

Debido a que los signos y síntomas pueden ser inespecíficos, el diagnóstico es complicado; no obstante, un médico general debe identificar y derivar a los pacientes con diferentes especialistas para un tratamiento integral. <sup>13, 14</sup>

El tratamiento para el SSM es un proceso complejo y multidisciplinario, el enfoque principal debe ser la terapia de lenguaje para mejorar las habilidades comunicativas y sociales del paciente, así como terapia conductual para controlar el comportamiento agresivo. <sup>13</sup>

Con respecto al tratamiento para los trastornos del sueño, se recomienda la restricción de siestas durante el día, además de la prescripción de antagonistas  $\beta$  adrenérgicos por la mañana y melatonina de liberación prolongada por la noche. <sup>13, 18, 19</sup>



## 2. TÉCNICAS DE MANEJO ODONTOLÓGICO CONDUCTUAL

Una de las habilidades indispensables que se debe aprender dentro del área de la Odontopediatría es cómo motivar a que el niño acepte el tratamiento dental, evitando una experiencia negativa. Sin la cooperación del niño no es posible realizar un tratamiento dental exitoso.

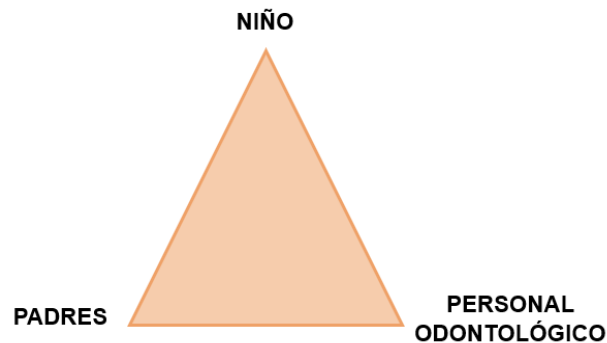
La mayoría de los niños aceptan nuevas experiencias con facilidad, esto puede variar según su edad, personalidad, atención de los padres y del profesional.<sup>20</sup>

El tratamiento dental exitoso en niños es un esfuerzo de equipo, en el cual participan los padres, el odontopediatra, el asistente dental y el entorno del consultorio.<sup>21, 22</sup>

En Odontopediatría, además de realizar restauraciones de alta calidad es importante crear una experiencia positiva para el paciente, ya que puede tener un impacto duradero en la actitud de los niños hacia la Odontología. Aunque las técnicas de control de la conducta dental han evolucionado, existen conceptos básicos que se mantienen:

- **Acercamiento positivo:** las expectativas del odontopediatra pueden influir en el comportamiento del niño; es importante anticiparse con una actitud positiva.
- **Comunicación:** es fundamental para ganar la confianza y aceptación del tratamiento dental por parte del niño y de los padres.
- **Ambiente:** tiene que ser relajado y cómodo, esto hace sentir al niño más seguro y tranquilo.
- **Organización:** una consulta organizada ayuda a mejorar las relaciones con el paciente.<sup>20, 23</sup>

En la atención odontopediátrica, la relación se vuelve dos a uno, es decir, entre el odontólogo y su equipo de trabajo con el niño y los padres; a esto se le conoce como el triángulo de la Odontopediatría. <sup>20</sup> (Figura 8)



**Figura 8.** Triángulo clásico de la Odontopediatría. <sup>20</sup>

En Odontopediatría existen diferentes técnicas de control de conducta, las cuales se clasifican en no farmacológicas y farmacológicas. <sup>24</sup> (Tabla 3)

<b>NO FARMACOLÓGICAS</b>	Comunicación verbal	Decir-mostrar-hacer
		Control de voz
	Comunicación no verbal	
	Modificación	Refuerzo positivo
		Refuerzo negativo
		Imitación/Modelado
		Desensibilización
Escape contingente		
Restricción física	Tiempo fuera	
	Activa (padres)	
	Pasiva (abrebocas, camas pediátricas)	
<b>FARMACOLÓGICAS</b>	Sedación consciente	Inhalatoria
		Oral
		Intravenosa
	Anestesia general	

**Tabla 3.** Clasificación de técnicas de manejo de conducta. <sup>23, 24</sup>

## 2.1. COMUNICACIÓN

Las técnicas de comunicación se deben llevar a cabo mediante el respeto, la modulación de voz, el interés por el niño y el convencimiento de que el odontopediatra tiene el control del tratamiento. <sup>21, 22</sup>

Es importante que el equipo odontológico reconozca su papel; mientras el niño se encuentra en sala de espera el asistente debe entablar conversación con él; con el odontopediatra presente, el asistente ocupa un papel pasivo para no confundir al niño. Para dirigir la conducta del paciente pediátrico es necesario establecer una comunicación efectiva con él. Dentro de las técnicas de comunicación se encuentran las verbales y no verbales. <sup>20, 23</sup>

- Técnicas de comunicación verbal:

**Decir-mostrar-hacer:** es la base de la mayoría de las estrategias de control de la conducta, consiste en una breve y dinámica explicación de cada paso del tratamiento a realizar mediante el uso de eufemismos y los diferentes materiales y/o instrumentos a utilizar, posteriormente se le muestra al niño cómo se llevará a cabo el procedimiento y por último se efectúa la técnica tal como se le mostró. <sup>20, 21, 22</sup> (Figura 9)



**Figura 9.** Técnica decir-mostrar-hacer. <sup>23</sup>

**Control de voz:** tiene como objetivo reestablecer una comunicación perdida debido a una conducta inapropiada mediante cambios sutiles en volumen y tono de la instrucción que se le da al niño, sin dar indicios de enojo o irritación; una vez captada la atención del niño se le agradece su cooperación.<sup>20, 21</sup>

□ Técnica de comunicación no verbal:

Es aquella que fortalece y guía el comportamiento del niño a través de expresiones faciales, contacto visual firme y postura; esto debe transmitir autoconfianza, autoridad y decisión, así como reflejar la seriedad del odontopediatra para controlar la situación.<sup>20, 24, 25</sup>

## 2.2. MODIFICACIÓN

El objetivo principal de las técnicas de modificación es evitar conductas negativas. Se basa en los principios establecidos en la teoría del aprendizaje social descrita por Bandura, en la cual menciona cómo socialmente los niños aprenden mediante la observación e imitación del comportamiento de los demás.<sup>20, 25, 26</sup>

Boj y cols. definen las técnicas de modificación como aquellas que cambian gradualmente el comportamiento negativo hacia uno ideal; se debe establecer una comunicación entre el odontopediatra y el paciente, marcar un objetivo y agregar explicaciones suficientes para acercarnos a él.<sup>20</sup>

**Refuerzo positivo:** puede ser social (elogios) o material (premios), mediante esta técnica el odontopediatra debe mostrar con frecuencia su agradecimiento durante la consulta, siempre y cuando el paciente responda de manera positiva; lo puede expresar verbalmente o mediante expresiones

faciales. Esta técnica es efectiva para que tanto el niño como los padres se lleven un recuerdo agradable de la visita al dentista. <sup>20, 23</sup>

**Refuerzo negativo:** se aplica en conjunto con el control de voz, tiene como objetivo expresar desaprobación, el odontopediatra pretende eliminar el origen de una mala conducta para modificar el comportamiento. Un ejemplo es retirar a los padres del lugar de trabajo y condicionar su regreso cuando el paciente mejore su actitud. <sup>20, 27</sup>

Es importante mencionar que el refuerzo negativo no se debe confundir con castigos, las promesas que se hacen con el fin de mejorar la conducta siempre se deben cumplir. Esta técnica no se recomienda en pacientes pequeños, ya que debido a su corta edad aún no desarrollan una comunicación verbal idónea. <sup>27</sup>

**Imitación/modelado:** consiste en mostrar al paciente mediante videos, imágenes o incluso otros niños que se encuentran en circunstancias similares, la conducta que se espera de él durante la consulta. <sup>20, 27</sup> (Figura 10)



**Figura 10.** Técnica de modelado. <sup>28</sup>

Es de gran utilidad en niños temerosos y sin experiencia odontológica; los modelos que tienden a imitar son aquellos que perciben seguros y que muestran cariño hacia él y su familia. <sup>20, 27</sup>

**Desensibilización:** consiste en aproximarse al estímulo que desencadena el miedo del paciente mediante métodos de relajación, vídeos, imágenes o incluso describir escenas imaginarias para romper las ideas negativas que crea en su mente, con el fin de sustituir una conducta no deseada con ansiedad por una apropiada con relajación. <sup>20, 23, 29</sup>

**Escape contingente:** hace referencia a un descanso de la actividad en cavidad oral, sin levantarse del sillón dental. <sup>29</sup>

Tiene como objetivo buscar que el paciente tenga el control de la situación, por ejemplo, que al levantar su mano sea una indicación para interrumpir un momento lo que se esté realizando, siempre y cuando su comportamiento sea el ideal. <sup>23, 29</sup>

**Tiempo fuera:** es una variación del refuerzo negativo que consiste en suspender temporalmente el tratamiento o dar la cita por terminada y pedir a los padres que regresen cuando el paciente esté dispuesto a cooperar.

Se recomienda solo en pacientes de mayor edad con alto grado de desarrollo emocional, en situaciones específicas, siempre y cuando los padres sean cooperadores. <sup>29</sup>

### **2.3. RESTRICCIÓN FÍSICA**

Se refiere a aquellas técnicas que limitan o controlan los movimientos de los niños mediante la inmovilización de las extremidades, sin lastimarlo; con el fin de proteger la integridad física del paciente y del equipo de trabajo. Se realiza mediante el personal odontológico, los padres o diferentes dispositivos de restricción física. <sup>20, 29</sup>

Las técnicas de restricción física tienen como objetivo ganar la atención del niño, demostrar la conducta ideal que se espera de él, otorgar mayor seguridad mediante el contacto corporal y control de sus movimientos, protegerlo de lesiones y agilizar los tratamientos.<sup>29</sup>

Está indicada principalmente en niños descontrolados y aquellos que padecen alguna alteración neurológica que no les permita controlar sus movimientos; la limitación del movimiento puede ser parcial o total, y, activa o pasiva.<sup>20, 25, 29</sup>

La inmovilización activa es aquella donde el paciente está en compañía de su madre o padre sin interferir en el área de trabajo.

Algunas posiciones en las que los padres o incluso el equipo de trabajo pueden apoyar con la restricción de movimientos del paciente son:<sup>23, 25</sup>

**Inmovilización de manos y rodillas:** padre, madre o asistente sostiene las manos y pies del niño, ya sea sentado o de pie junto al sillón dental.<sup>25</sup>  
(Figura 11)



**Figura 11.** Inmovilización de manos y rodillas.<sup>30</sup>

**Cuerpo a cuerpo:** padre o madre se posiciona boca abajo sobre el cuerpo del niño a lo largo del sillón dental, sosteniendo las manos y cubriendo las rodillas y piernas. <sup>25</sup> (Figura 12)



**Figura 12.** Posición cuerpo a cuerpo. <sup>23</sup>

**De pecho:** el padre o la madre se coloca en el sillón dental como si ella fuera a recibir atención dental y se coloca al niño sobre su tórax. <sup>25</sup> (Figura 13)



**Figura 13.** Posición de pecho. <sup>30</sup>

La inmovilización pasiva es aquella donde se emplean diferentes dispositivos que limitan los movimientos de cavidad oral, como abre bocas; y del cuerpo, como camas pediátricas que se adaptan al sillón dental. <sup>25</sup>



**Bloques de mordida, abrebocas:** se utilizan para el control de la apertura de la boca, limitando el cierre; se seleccionan de acuerdo con la edad del paciente.

Existe una gran variedad de formas y tamaños, entre los más usados se encuentran los bloques de mordida (con o sin retractor de lengua), abrebocas de Molt o tijera y KK; están indicados en aquellos pacientes que constantemente necesitan el recordatorio de mantener la boca abierta o que se niegan a abrirla. <sup>20, 23, 25</sup> (Figuras 14, 15 y 16)



**Figura 14.** Bloques de mordida con y sin retractor de lengua. <sup>31</sup>



**Figura 15.** Abrebocas de Molt infantil. <sup>32</sup>



**Figura 16.** Abrebocas KK adulto (azul) e infantil (amarillo).<sup>33</sup>

**Camas pediátricas:** existen diferentes diseños, tamaños y materiales, se utilizan para limitar por completo el movimiento de las extremidades cuando la inmovilización activa no fue suficiente, permiten una atención odontológica más segura tanto para el paciente como para el equipo de trabajo. Algunos sistemas de estabilización protectora más usados son Baabi®, Pedi Wrap® y Papoose Board®.<sup>20, 25</sup> (Figuras 17, 18 y 19)



**Figura 17.** Camilla pediátrica Baabi®.<sup>34</sup>



**Figura 18.** Pedi Wrap®.<sup>35</sup>



Figura 19. Papoose Board®. <sup>36</sup>

## 2.4. FARMACOLÓGICAS

En este apartado se describen los conceptos de anestesia general y sedación consciente (sedación mínima y moderada); así como fármacos, dosis, vías de administración y posibles efectos secundarios de este último.

El término “sedación consciente” hace referencia a un estado de depresión del sistema nervioso central que cursa con una reducción de la ansiedad empleando uno o más fármacos.

El paciente es capaz de respirar por su cuenta, seguir instrucciones claras y mantener contacto verbal con el operador durante todo el procedimiento. Está indicada principalmente en pacientes ansiosos pero cooperadores. <sup>25</sup>

Los objetivos de la sedación consciente en odontopediatría son:

- Preservar su bienestar y seguridad
- Minimizar las molestias físicas y el dolor
- Controlar la ansiedad y maximizar el potencial de amnesia
- Controlar la conducta. <sup>22, 27</sup>

Según la valoración clínica del nivel de sedación se divide en tres:

**Sedación mínima:** el nivel de consciencia del paciente está disminuido, pero no de manera grave, la función cardiovascular y respiratoria es normal, aunque la coordinación y funciones cognitivas están alteradas, el paciente responde con normalidad al tacto y órdenes verbales.

**Sedación moderada:** al igual que la anterior, la función cardiovascular y respiratoria es estable, los pacientes responden intencionadamente a órdenes verbales solas o acompañadas de estimulación táctil leve.

Los fármacos empleados para lograr un estado de sedación mínima a moderada deben tener un margen de seguridad amplio; el fármaco debe ser eficaz para producir la sedación deseada, por otra parte, no debe ser tan potente para producir una pérdida de consciencia no deseada.

**Sedación profunda.** La función cardiovascular es normal, las funciones respiratorias se ven alteradas; aunque los pacientes no pueden despertar fácilmente, responden a un estímulo doloroso o repetitivo.<sup>22</sup>

A continuación, se describen las diferentes vías de administración de algunos fármacos utilizados para una sedación consciente, esto puede ser mediante gases inhalatorios (vía inhalatoria) y/o aquellos administrados vía oral, intramuscular o intravenosa.

**Vía inhalatoria.** El 85% de los odontopediatras utilizan una mezcla inhalada de óxido nitroso y oxígeno, esta es la forma más empleada para una sedación moderada. El objetivo principal de su uso en Odontología es un efecto relajante para el control de ansiedad durante la consulta, no para efectos anestésicos.<sup>22, 25</sup>

El óxido nitroso es un gas inerte, incoloro, con un olor ligeramente dulce y no inflamable. Se encuentra comprimido en cilindros en forma líquida y se evapora al liberarse. <sup>21, 22</sup>

Según la Academia Americana de Odontología Pediátrica los objetivos de la sedación con óxido nitroso son:

- Reducir o eliminar la ansiedad, movimientos inadecuados y reacción al tratamiento dental
- Reducir el efecto nauseoso
- Promover la comunicación y colaboración del paciente
- Elevar el umbral del dolor
- Ayudar en el tratamiento de pacientes con discapacidades intelectuales y/o físicas o con un compromiso médico
- Potenciar los efectos de los sedantes. <sup>29</sup>

Para realizar este tipo de sedación se requiere de un dispositivo especial para el suministro de la mezcla con oxígeno; este debe ser capaz de administrar oxígeno al 100%; pueden ser análogos o digitales. <sup>21, 22</sup>

La principal diferencia entre un sistema análogo y digital es que en el primero el operador debe nivelar el flujo de oxígeno y óxido nitroso mediante unas perillas, mientras que en el digital únicamente se programa mediante una pantalla táctil. <sup>37</sup> (Figura 20)

Es indispensable que durante todo el procedimiento se implementen las técnicas de manejo de conducta convencionales, ya que el éxito del uso de óxido nitroso está ligado a la confianza psicológica con el paciente. <sup>21, 29</sup>



**Figura 20.** Equipo de sedación consciente con óxido nitroso Baldus® análogo (izquierda) y digital (derecha).<sup>38, 39</sup>

Como primer paso, se le muestra la mascarilla nasal al paciente mediante una explicación acorde a su nivel de comprensión, una vez que el paciente la acepta se coloca sobre su nariz.<sup>25</sup> (Figura 21)



**Figura 21.** Mascarilla nasal para sedación consciente mediante óxido nitroso.<sup>23</sup>

Posteriormente se comienza a llenar la bolsa del dispositivo con oxígeno al 100%, se le administra al paciente durante 1 a 2 minutos a un flujo apropiado (4-6 L/min), una vez alcanzado el flujo adecuado se comienza a administrar el óxido nitroso, aumentando gradualmente la concentración en incrementos del 10 al 20% hasta alcanzar el estado de relajación.<sup>21, 22, 29</sup>

Se le tiene que indicar al paciente que debe respirar por la nariz y con la boca cerrada, así como explicar todo lo que va a sentir conforme hace efecto el gas (sensación de flotación, hormigueo en dedos de las manos y pies).<sup>21, 22</sup>

La concentración ideal para que el paciente se encuentre relajado y/o somnoliento es del 30 al 50%, en la consulta dental nunca debe ser mayor al 50% ya que incrementa las probabilidades de náuseas, vómito y desorientación.<sup>22</sup>

El óxido nitroso comienza a actuar 30 segundos después de la colocación de la mascarilla nasal, alcanzando su efecto máximo en menos de 5 minutos.<sup>25</sup>

Para el proceso de recuperación de la sedación consciente únicamente se administra oxígeno al 100% durante 5 minutos para lograr la eliminación total del óxido nitroso.<sup>37</sup>

La sedación consciente mediante agentes inhalables está contraindicada en pacientes con problemas de conducta severos, trastornos psiquiátricos graves, enfermedad pulmonar obstructiva, problemas de comunicación, alteraciones maxilofaciales que impidan la colocación de la mascarilla nasal, obstrucción nasal debido a infección en vías respiratorias altas, desviación de tabique o pólipos nasales, y no cooperadores.<sup>21, 22, 29</sup>

**Vía oral.** Se utiliza en niños muy pequeños para cooperar y que rechazan la mascarilla nasal para la sedación mediante agentes inhalables; sin embargo, se puede realizar una sedación consciente combinando un agente inhalable con un fármaco que se administre por vía oral.<sup>21, 22</sup>

El fármaco más empleado es el midazolam, debido a su seguridad y rapidez de acción, lo cual permite la pronta recuperación del paciente.<sup>21, 22</sup>

Los grupos de fármacos más empleados para la sedación consciente oral son: antihistamínicos, como hidroxizina y difenhidramina y benzodiacepinas, como diazepam y midazolam.<sup>22</sup> (Tabla 4)

FÁRMACO	FORMA FARMACÉUTICA	DOSIS	EFFECTOS SECUNDARIOS	TIEMPO DE ACCIÓN
ANTIHISTAMÍNICOS	Hidroxizina	Tabletas	Somnolencia prolongada, ataxia, xerostomía	15-30 minutos
	Difenhidramina	Tabletas, jarabe, cápsulas, comprimidos		
BENZODIACEPINAS	Diazepam	Tabletas, cápsula, solución inyectable	Ataxia, sedación prolongada	15-30 minutos
	Midazolam	Tabletas, solución inyectable		Oral: 0.25-1.0 mg/kg dosis única: 20 mg Inyectable: 0.1-0.15 mg/kg

**Tabla 4.** Fármacos más empleados para sedación consciente.<sup>22</sup>

**Vía intravenosa.** La sedación intravenosa es una técnica que se emplea más a nivel hospitalario, los fármacos administrados por esta vía circulan directamente al cerebro, comenzando su acción de 20 a 40 segundos después de su administración.

Al igual que en la sedación oral el fármaco más utilizado es midazolam, aunque también se puede administrar diazepam. Está indicada en pacientes mayores de 8 años que requieran extracciones múltiples y restauraciones de uno a dos cuadrantes.<sup>21, 22, 29</sup>



Es importante mencionar que existe un fármaco antagonista que tiene como función revertir la sobredosis de benzodiazepinas que se administren vía intramuscular o intravenosa al realizar la sedación. <sup>22</sup> (Tabla 5)

FÁRMACO		FORMA FARMACÉUTICA	DOSIS	TIEMPO DE ACCIÓN
ANTAGONISTA BENZODIAZEPINAS	Flumazenil	Solución inyectable	Dosis inicial: 0.01mg/kg Subsecuentes: 0.01 mg/kg en intervalos de 1 minuto (según se requiera hasta 4 veces) Dosis máxima: 0.05 mg/kg o 1 mg	1 minuto

**Tabla 5.** Fármaco para revertir el efecto de benzodiazepinas. <sup>22</sup>

Por otro lado, el término “anestesia general” hace referencia a un estado inducido de inconsciencia donde la función cardiovascular puede estar alterada, la frecuencia cardiaca y presión arterial pueden disminuir; el paciente requiere de ayuda para respirar. <sup>21, 22, 40</sup>

Este procedimiento lo realiza un anestesiólogo a nivel hospitalario, debido a la alteración de las funciones vitales del paciente; el seguimiento pre, trans y postoperatorio debe ser constante. <sup>25</sup>

La anestesia general se utiliza frecuentemente en pacientes con necesidades especiales de atención, es decir, aquellos que presentan una discapacidad física, intelectual o sensorial que requieran atención médica especializada. Sin embargo, el uso de esta técnica farmacológica únicamente se debe considerar como última alternativa y cuando el tratamiento odontológico con las técnicas de manejo de conducta convencionales, anestesia local y/o sedación consciente han fracasado. <sup>21, 40, 41</sup>

Las principales indicaciones para un tratamiento odontológico bajo anestesia general son:

- Complejidad y extensión del tratamiento odontológico
- Pacientes no cooperadores con resistencia física importante que responden con estrés agudo al ambiente odontológico
- Antecedentes médicos que influyen en la cooperación del paciente como alteraciones sensoriales (sordera, ceguera), neuromusculares (parálisis cerebral, espina bífida), emocionales y psicológicos (autismo, psicosis, esquizofrenia, fobias no controlables al entorno odontológico).<sup>20, 29</sup>

La Sociedad Americana de Anestesiología (ASA) diseñó una escala que describe las cualidades ideales para recurrir al tratamiento odontológico bajo anestesia general, donde establece que únicamente los pacientes grado 1 y 2 son aptos para este procedimiento.<sup>21</sup> (Tabla 6)

GRADO	DESCRIPCIÓN
1	Paciente sano, sin antecedentes médicos o afección actual significativos
2	Paciente con enfermedad sistémica leve
3	Paciente con enfermedad sistémica grave
4	Paciente con enfermedad sistémica grave que es una amenaza constante para la vida
5	Paciente moribundo que no se espera que sobreviva sin la operación
6	Paciente con muerte cerebral declarada cuyos órganos se extraen para donación

**Tabla 6.** Sistema de clasificación del estado físico de la ASA.<sup>21</sup>

El protocolo de admisión y selección de pacientes consiste en:

1. Historia clínica, examen intraoral y radiográfico (ortopantomografía)
2. Consentimiento informado
3. Estudio preoperatorio: valoración del riesgo anestésico. Lo realiza el anesthesiólogo en conjunto con el pediatra
4. Clasificación del estado físico de la ASA
5. Pruebas de laboratorio máximo con un mes de antigüedad: hemograma completo, pruebas de coagulación (tiempo parcial de tromboplastina (TPT), tiempo de protrombina (TP), recuento plaquetario y tiempo de sangrado), únicamente cuando existen antecedentes cardiorrespiratorios se solicita radiografía postero-anterior, lateral de tórax y electrocardiograma.<sup>20, 41</sup>

Los pacientes ASA 1 admitidos son intervenidos bajo cirugía ambulatoria, ingresan y se les da el alta 4 horas después de la intervención; en cambio, los pacientes ASA 2 son intervenidos bajo cirugía de hospitalización, se les da el alta 24 horas después de la intervención.<sup>41</sup>

### **3. MANEJO ODONTOLÓGICO DEL PACIENTE PEDIÁTRICO CON SÍNDROME DE SMITH-MAGENIS**

Es importante recordar que los pacientes con síndrome de Smith-Magenis (SSM) presentan una discapacidad intelectual significativa que influye en el manejo de conducta durante la consulta dental. Asimismo, considerar la presencia de las alteraciones en el desarrollo de lenguaje y dificultades de integración sensorial.<sup>1, 2</sup>

Según el cociente intelectual (CI), la discapacidad intelectual se divide en cuatro grados: leve (55-70), moderado (35-55), severo (20-35) y profundo (menor a 20).<sup>42</sup>

Aunque los pacientes con SSM presentan dificultades comunicativas, se logra establecer cierta comunicación con aquellos que presentan discapacidad intelectual leve; por lo tanto, se recomienda que en las primeras citas se lleven a cabo técnicas de comunicación, como decir-mostrar-hacer; de modificación, como desensibilización y otras técnicas como pictogramas y/o maquetas didácticas para que el paciente se familiarice e interactúe con todos los instrumentos y materiales que serán utilizados.<sup>3, 42</sup> (Figuras 22 y 23)



**Figura 22.** Maqueta didáctica.<sup>43</sup>



**Figura 23.** Secuencia de pictogramas.<sup>44</sup>

La restricción física se puede utilizar en cualquier grado de discapacidad intelectual; la sedación consciente se recomienda en grado moderado o severo y por último la anestesia general se considera únicamente cuando todas las

técnicas anteriores han fracasado, el plan de tratamiento es muy extenso y el paciente no está sistémicamente comprometido. <sup>42</sup>

Es importante tener paciencia y dar el tiempo que el paciente necesite para que se adapte lo mejor posible al ambiente odontológico y al equipo de trabajo. <sup>45</sup>

En la literatura revisada, se han descrito solo dos casos de pacientes con SSM en la consulta dental, donde debido al fenotipo conductual que presentaban y al complejo plan de tratamiento, se decide realizar el tratamiento odontológico bajo anestesia general en ambos casos.

Con respecto a las alteraciones orales, se debe tener presente que la principal característica en los pacientes con SSM es la disfunción sensoriomotora, esto quiere decir que hay un retraso sensorial y motor en cavidad oral. <sup>46</sup>

El retraso motor en cavidad oral incluye alteración en la masticación, movimientos de la lengua, incompetencia labial y otros movimientos orofaciales. Por otra parte, el retraso sensorial se asocia con la respuesta al tacto en tejidos orales y a un aumento en la sensibilidad al gusto, lo que puede llevar a una mayor selectividad alimentaria. <sup>46, 47</sup>

Pam Marshalla desarrolló una prueba sensoriomotora oral, MOST (por sus siglas en inglés) la cual evalúa el movimiento y sensibilidad táctil oral, así como la fonación y respiración. Se realiza en pacientes mayores de 4 años y toma alrededor de 15 a 30 minutos completarlo; incluye un instructivo e imágenes que explican a detalle cómo realizar todos los movimientos con los diferentes aditivos incluidos y una tabla de puntuación. <sup>48, 49</sup> (Figura 24)



**Figura 24.** Test Sensoriomotor Oral de Marshalla (MOST).<sup>48</sup>

Esta evaluación proporciona una puntuación sensoriomotora oral general e individual a través de cinco subpruebas:

1. Función motora: control de movimientos mandibulares (apertura, cierre, laterales), labiales y de la lengua
2. Función sensorial: respuesta a estimulación táctil intra y extraoralmente.
3. Respiración y fonación
4. Resonación: evalúa hiper e hiponasalidad
5. Tono orofacial: tono muscular facial, labial y lingual.<sup>48</sup>

Otro problema importante que presentan los pacientes con SSM en cavidad oral es el alto índice de biopelícula y caries, como consecuencia de una higiene deficiente; además de gingivitis (adolescencia) y bruxismo.<sup>15</sup>

La primera etapa del plan de tratamiento siempre será la prevención, reforzando la técnica de cepillado, un cambio de hábitos alimenticios y revisiones odontológicas periódicas, con el fin de reducir la cantidad de biopelícula y cesar la inflamación gingival.<sup>45</sup>

Con relación al bruxismo, el tratamiento consiste en fisioterapia y el uso de guardas oclusales durante el sueño; de igual forma se recomienda tratamiento ortodóncico u ortopédico para corregir las maloclusiones que pueden presentar.<sup>50</sup>

Antes de considerar el tratamiento ortodóncico u ortopédico se debe lograr el compromiso por parte de los padres, ya que ellos serán los responsables de la higiene y cuidados; por lo tanto, este tipo de tratamientos están contraindicados en pacientes y padres no cooperadores. Además, se debe de considerar el grado de discapacidad intelectual del paciente.<sup>51</sup>

Si el paciente requiere aparatos ortopédicos se recomienda comenzar con removibles, esto para asegurar la cooperación e higiene por parte de él y los padres. Dependiendo del caso y la respuesta del paciente se puede optar por un aparato fijo.

Becker y cols. realizaron una encuesta a padres de treinta y siete pacientes con necesidades especiales de atención que se encontraban bajo tratamiento ortopédico, donde quince de ellos presentaban discapacidad intelectual leve a moderada. El 95% de los pacientes aceptaron y concluyeron con éxito el tratamiento y el 21% se retiraba los aparatos durante los primeros días, pero finalmente los aceptaron.<sup>51</sup>

Es poco frecuente que los pacientes con SSM presenten labio-paladar hendido e insuficiencia velofaríngea; sin embargo, el tratamiento de estas alteraciones es a nivel quirúrgico y multidisciplinario con ayuda de ortodoncistas, foniatras y otorrinolaringólogos.<sup>52, 53</sup>

## CONCLUSIONES

El síndrome de Smith-Magenis se considera infradiagnosticado debido a la discapacidad intelectual, hipotonía y características clínicas similares que comparte con otros síndromes como Down, Williams y Kleeftstra; por lo tanto, es importante que los médicos reconozcan los aspectos que lo hacen único para determinar un correcto diagnóstico y tratamiento que permita mejorar la calidad de vida del paciente.

El tratamiento es multidisciplinario, abarca desde procedimientos quirúrgicos y farmacológicos para la presencia de diferentes trastornos o alteraciones sistémicas y/o craneofaciales, el uso de audífonos especiales para aquellos con problemas auditivos, terapias de conducta y lenguaje para mejorar la comunicación y relaciones sociales del paciente.

Puesto que el grado de severidad de discapacidad intelectual y fenotipo conductual de los pacientes con SSM puede variar dependiendo de la extensión del segmento cromosómico deleciónado, el manejo de conducta en el consultorio dental puede verse limitado al uso de restricción física y en algunos casos técnicas farmacológicas; siempre y cuando se tomen en cuenta las indicaciones para realizar una sedación consciente o anestesia general.

En vista de que el umbral de dolor es alto en los pacientes con SSM, es común que acudan al consultorio dental con un alto índice de caries, lo cual hace que el plan de tratamiento sea muy extenso y se opte por el uso de técnicas conductuales farmacológicas.

Lo ideal es que el tratamiento odontológico en aquellos pacientes con SSM que presenten alteraciones sistémicas, como defectos cardíacos y anomalías renales, sea en conjunto con su respectivo especialista.



## REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

1. Smith ACM, Boyd KE, Brennan C, Charles J, Elsea S, Finucane B, et al. Smith-Magenis Syndrome. En: Adam MP, Feldman J, Mirzaa GM, et al., compiladores. GeneReviews® [Internet]. Seattle: National Library of Medicine; 2022. p. 1-32. [Citado el 4 de octubre de 2023]. Disponible en: <https://tinyurl.com/yrqfy2dd>
2. De la Hoz CA. Estudio de las características craneofaciales y orales del paciente infantil con síndrome de delección 22q11 [Tesis doctoral]. Madrid: Universidad Europea de Madrid; 2017. 233 p. [Citado el 4 de octubre de 2023]. Disponible en: <http://tinyurl.com/yw43wmoc>
3. Garayzábal HE, Lens VM, Moruno LE, Conde MT, Moura L, Fernández M, Sampaio A. Funcionamiento cognitivo general y habilidades psicolingüísticas en niños con síndrome de Smith-Magenis. PST [Internet]. 2011 [Citado el 4 de octubre de 2023];23(4):725-731. Disponible en: <https://tinyurl.com/ywh9q8s9>
4. Talavera VS, Gamboa OI, Huamán DF, Fujita AR, Fajardo LM, Guevara GM. Diagnóstico molecular de síndrome de Smith-Magenis por MLPA (Multiplex Ligation-dependent Probe Amplification). Horiz Med [Internet]. 2017 [Citado el 4 de octubre de 2023];17(3):73-78. Disponible en: <https://tinyurl.com/yv6art8z> doi: 10.24265/horizmed.2017.v17n3.12
5. Bergmann C, Morlot S, Ptok M. Speech impairment and the Smith-Magenis syndrome. HNO [Internet]. 2007 [Citado el 4 de octubre de 2023];55(8):644-646. Disponible en: <http://tinyurl.com/2xbah53z> Citado en Pubmed; PMID 16767429
6. Turco E, Giovenale A, Sireno L, Mazzoni M, Cammareri A, Marchioretta C, et al. Retinoic acid-induced 1 gene haploinsufficiency alters lipid metabolism and causes autophagy defects in Smith-Magenis syndrome. Cell Death Dis [Internet]. 2022 [Citado el 6 de octubre de 2023];13(11):1-

16. Disponible en: <http://tinyurl.com/ym4rbs7u> Citado en Pubmed; PMID 36411275
7. Rinaldi B, Villa R, Sironi A, Garavelli L, Finelli P, Bedeschi M. Smith-Magenis syndrome-clinical review, biological background and related disorders. *Genes (Basel)* [Internet]. 2022 [Citado el 6 de octubre de 2023];13(2):1-17. Disponible en: <http://tinyurl.com/2x5dpls4> Citado en Pubmed; PMID 35205380
8. Síndrome de Smith-Magenis [Internet]. Buenos Aires, Argentina: Argentina.gob.ar [Citado el 6 de octubre de 2023]. Disponible en: <http://tinyurl.com/yw6xsgmp>
9. Talavera VS, Gamboa OI, Barrientos MR, Torres GD, Zevallos MJ, Contreras AL, et al. Deleción 17p11.2 en una niña dismórfica con evidencia fenotípica de síndrome de Smith-Magenis y una revisión de la literatura. *RPIMP* [Internet]. 2016 [Citado el 6 de octubre de 2023];5(2):80-84. Disponible en: <http://tinyurl.com/yuonumb> doi: 10.33421/inmp.201670
10. Falco M, Amabile S, Acquaviva F. RAI1 gene mutations: mechanisms of Smith–Magenis syndrome. *Appl Clin Genet* [Internet]. 2017 [Citado el 6 de octubre de 2023];3(10):85-94. Disponible en: <http://tinyurl.com/yv2jxqwj> Citado en Pubmed; PMID 29138588
11. Linders C, van Eeghen A, Zinkstok J, van den Boogaard M, Boot E. Intellectual and behavioral phenotypes of Smith-Magenis syndrome: comparisons between individuals with a 17p11.2 deletion and pathogenic RAI1 variant. *Genes (Basel)* [Internet]. 2023 [Citado el 10 de octubre de 2023];14(8):1-11. Disponible en: <https://tinyurl.com/ym33u7dj> Citado en Pubmed; PMID 37628566
12. Bronberg R, Ziembar M, Drut M, Goldschmidt E. Smith-Magenis syndrome: case report and review. *Arch Argent Pediatr* [Internet]. 2008 [Citado el 15 de octubre de 2023];106(2):143-146. Disponible en: <http://tinyurl.com/yncrauo3> Citado en Pubmed; PMID 18661040

13. Sinha R, Jha H, Deb D, Datta M. Smith-magenis syndrome: A rare case report. J Family Med Prim Care [Internet]. 2022 [Citado el 15 de octubre de 2023];11(3):1191-1194. Disponible en: <https://tinyurl.com/ys6gfc9b> Citado en Pubmed; PMID 35495804
14. Akkus N, Kilic B, Cubuk P. Smith-Magenis Syndrome: clues in the clinic. J Pediatr Genet [Internet]. 2020 [Citado el 15 de octubre de 2023];9(4):279-284. Disponible en: <https://tinyurl.com/2x7bj8lu> Citado en Pubmed; PMID 32765933
15. Martín SC, Urberuega EM, Izaguirre IM, Moreno MM, Berriatua EM. Síndrome de Smith-Magenis. A propósito de dos casos y revisión bibliográfica. GD. 2019;(309):86-94.
16. Tomona N, Smith ACM, Guadagnini J, Hart T. Craniofacial and dental phenotype of Smith–Magenis syndrome. Am. J. Med. Genet. A [Internet]. 2006 [Citado el 20 de octubre de 2023];140(23):2556-2561. Disponible en: <http://tinyurl.com/yng6hrn7> Citado en Pubmed; PMID 17001665
17. Cancho-Candela R, Conde GP, Escribano GC, Centeno MF. Fenotipos conductuales: revisión de algunos síndromes no habituales. Bol. pediatr [Internet]. 2019 [Citado el 22 de octubre de 2023];59(250):277-282. Disponible en: <http://tinyurl.com/yq3zzc4g>
18. Shayota B, Elsea S. Behavior and sleep disturbance in Smith-Magenis syndrome. Curr Opin Psychiatry [Internet]. 2019 [Citado el 25 de octubre de 2023];32(2):73-78. Disponible en: <https://tinyurl.com/yorddc9v> Citado en Pubmed; PMID 30557269
19. Poisson A, Nicolas A, Bousquet I, Raverot V, Gronfier C, Demily C. Smith-Magenis syndrome: molecular basis of a genetic-driven melatonin circadian secretion disorder. Int J Mol Sci [Internet]. 2019 [Citado el 25 de octubre de 2023];20(14):1-15. Disponible en: <https://tinyurl.com/yog7ghjk> Citado en Pubmed; PMID 31330985
20. Boj J, Catalá M, Mendoza A, Planells P, Cortés O. Odontopediatría: Bebés, Niños y Adolescentes. CDMX, México: Odontología Books; 2019.

21. Duggal M, Cameron A, Toumba J, Palacios J, Martínez M. Odontología pediátrica. CDMX, México: Manual Moderno; 2014.
22. McDonald R, Avery D, Dean J, Jones J, Vinson L. McDonald y Avery. Odontología pediátrica y del adolescente. 10ª ed. Barcelona: Elsevier; 2018.
23. Boj J, Cabezas X, Lapitsjaya A, González P, Brunet L. Guía de conducta de pacientes y padres en Odontopediatría. CDMX, México: Odontología Books; 2021.
24. Cárdenas D. Fundamentos de Odontología. Odontología Pediátrica. 4ª ed. Colombia: Corporación para Investigaciones Biológicas; 2009.
25. Guedes-Pinto A, Bonecker M, Delgado C. Odontopediatría. Brasil: Livraria Santos Editora; 2011.
26. Delgado, P. La teoría del aprendizaje social: ¿qué es y cómo surgió? [Internet]. Nuevo León: Instituto para el Futuro de la Educación. 2019 - [Citado el 1 de noviembre de 2023]. Disponible en: <https://tinyurl.com/yowve8d7>
27. Figueroa Y, Enriquez G, Vera D, Hernández B. Odontología pediátrica: actual. Estado de México: Master Books; 2015.
28. Escobar W, Aguirre EG, Rivas CF, Gaetan MJ. Manejo odontológico, conductual y clínico del paciente pediátrico con hipoacusia profunda neurosensorial bilateral. RCOE [Internet]. 2020 [Citado el 1 de noviembre de 2023];25(3):207-213. Disponible en: <https://tinyurl.com/ynaswh5e>
29. Cameron A, Widmer R. Manual de Odontología pediátrica. 3ª ed. Barcelona: Elsevier; 2010.
30. Alvarez Viguera Nayelly Aketzaly [Fuente directa]. Facultad de Odontología, UNAM. Seminario de titulación en áreas básicas y clínicas (Odontopediatría) septuagésima promoción; 2023.
31. PropGard® [Internet]. Berna, Suiza: MS Dental [Citado el 2 de noviembre de 2023]. Disponible en: <http://tinyurl.com/yoexpvpa>

32. Abrebocas Molt [Internet]. Nuevo León, México: Odontology BG [Citado el 2 de noviembre de 2023]. Disponible en: <http://tinyurl.com/yngskuln>
33. Almighty Mouth Gag [Internet]. México: Caballero Dental [Citado el 2 de noviembre de 2023]. Disponible en: <http://tinyurl.com/ywbh2mnm>
34. baabi [Internet]. México: easybabykit [Citado el 2 de noviembre de 2023]. Disponible en: <http://tinyurl.com/yvrabvg3>
35. Rainbow® Wraps [Internet]. Sídney, Australia: Mobile Medical Systems [Citado el 2 de noviembre de 2023] Disponible en: <http://tinyurl.com/yplwg33t>
36. Pappoose [Internet]. Chihuahua, México: Depósito Dental Pediátrico Santa Lucia [Citado el 2 de noviembre de 2023]. Disponible en: <http://tinyurl.com/ys4hvev4>
37. Imbident. Videoguía de uso de sedación consciente con óxido nitroso digital y analógico. Baldus Touch [video en internet]. Youtube [Citado el 3 de noviembre de 2023]. Disponible en: <https://tinyurl.com/yplbbcgy>
38. Baldus® Analógico [Internet]. Renania-Palatinado, Alemania: Baldus Sedation [Citado el 3 de noviembre de 2023]. Disponible en: <http://tinyurl.com/2x96ruvp>
39. Equipo de sedación baldus touch/mezclador de óxido nitroso [Internet]. Asunción, Paraguay: Andrés H. Arce S.A. Especialidades Odontológicas [Citado el 3 de noviembre de 2023]. Disponible en: <http://tinyurl.com/yggrneup>
40. Francisco S, Andrés P. Odontología en pacientes especiales. España: Universidad de Valencia; 2009.
41. Cahuana A, Reverón L, El Halabi L, Perelló M, Bernuz A. Protocolo de anestesia general en odontopediatría. Odontol Pediatr [Internet]. 2002 [Citado el 11 de noviembre de 2023];10(2):76-80. Disponible en: <http://tinyurl.com/2xevjozm>
42. Lozada M, Guerra M. Alternativas de atención odontológica en niños y adolescentes con discapacidad intelectual. Rev Odontopediatr Latinoam

- [Internet]. 2012 [Citado el 15 de noviembre de 2023];2(2):40-51. Disponible en: <https://tinyurl.com/ytny75gg>
43. Mendoza TR, López MP. Propuestas didácticas en el manejo odontológico de pacientes pediátricos con discapacidad visual. Rev ADM [Internet]. 2006 [Citado el 15 de noviembre de 2023];63(5):195-199. Disponible en: <http://tinyurl.com/yvept4yp>
  44. Odontología [Internet]. Zaragoza, España: ARASAAC [Citado el 18 de noviembre de 2023]. Disponible en: <https://tinyurl.com/yl7tovng>
  45. Félix CM, Salazar MR, Soto SJ, Silva BE. Manejo odontológico de paciente con discapacidad intelectual moderada secundaria a autismo. Rev Tame [Internet]. 2018 [Citado el 18 de noviembre de 2023];7(20):804-808. Disponible en: <http://tinyurl.com/yvynkffo>
  46. Wilson E, Simone M, Polley L. Paediatric oral sensorimotor interventions for chewing dysfunction: a scoping review. Int J Lang Commun Disord [Internet]. 2021 [Citado el 18 de noviembre de 2023];56(6):1316-1333. Disponible en: <https://tinyurl.com/yp7rg9dx> Citado en Pubmed; PMID 34423521
  47. Material docente: Alteraciones sensoriomotoras en los trastornos del desarrollo [Internet]. Granada, España: Universidad de Granada [Citado el 18 de noviembre de 2023]. Disponible en: <http://tinyurl.com/ynybqdmj>
  48. MOST: Marshalla Oral Sensorimotor Test (Test and Supplies) [Internet]. Oregón, Estados Unidos de América: Marshalla Speech & Language [Citado el 18 de noviembre de 2023]. Disponible en: <https://tinyurl.com/ylo5xh8m>
  49. Super Duper Publications. MOST-Marshalla oral sensorimotor test by Pam Marshalla (Part 1) [video en internet]. Youtube [Citado el 18 de noviembre de 2023]. Disponible en: <https://tinyurl.com/yqj5czsl>
  50. Bulanda S, Ilczuk-Rypuła D, Nitecka-Buchta A, Nowak Z, Baron S, Postek-Stefańska L. Sleep bruxism in children: etiology, diagnosis, and treatment-

- a literature review. Int J Environ Res Public Health [Internet]. 2021 [Citado el 19 de noviembre de 2023];18(18):1-9. Disponible en: <https://tinyurl.com/ysbdjubh> Citado en Pubmed; PMID 34574467
51. Chinchilla SG. Consideraciones al referir pacientes con discapacidad a tratamiento ortodóntico. RMO [Internet]. 2017 [Citado el 19 de noviembre de 2023];5(3):148-159. Disponible en: <http://tinyurl.com/yomfske6>
52. Saikia A, Muthu M, Orenuga O, Mossey P, Ousehal L, Yan S, Campodonico M, England R, Taylor S, Sheeran P. Systematic review of clinical practice guidelines for oral health in children with cleft lip and palate. Cleft Palate Craniofac J [Internet]. 2022 [Citado el 19 de noviembre de 2023];59(6):800-814. Disponible en: <https://tinyurl.com/y1f38y6b> Citado en Pubmed; PMID 34159833
53. Marmouset F, Piller A, Bobillier C, Pondaven S, Lescanne E. Insuficiencia velofaríngea. EMC-Otorrinolaringología [Internet]. 2017 [Citado el 19 de noviembre de 2023];46(4):1-14. Disponible en: <https://tinyurl.com/ykoo7m2u> doi: 10.1016/S1632-3475(17)86845-4