

CASO CLÍNICO: SÍNDROME DE X FRÁGIL



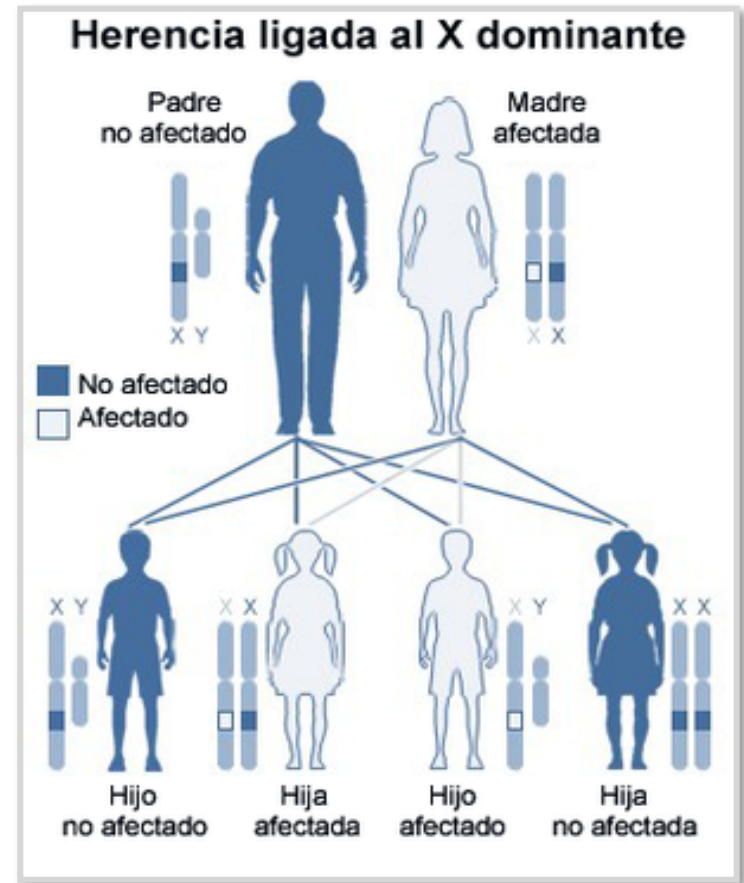
VNIVERSITAT
DE VALÈNCIA

Máster de Odontología hospitalaria y
Pacientes Especiales

Inma Montesinos

Concepto: el síndrome de X frágil

- Trastorno de **origen genético** y la forma más común de discapacidad intelectual **hereditaria**.
- Causa síntomas similares al trastorno del espectro autista.
 - Problemas de inteligencia.
 - Problemas emocionales y sociales.
 - Problemas con el habla y el lenguaje.



Epidemiología

Prevalencia en España (mayo 2014)

2: 10.000

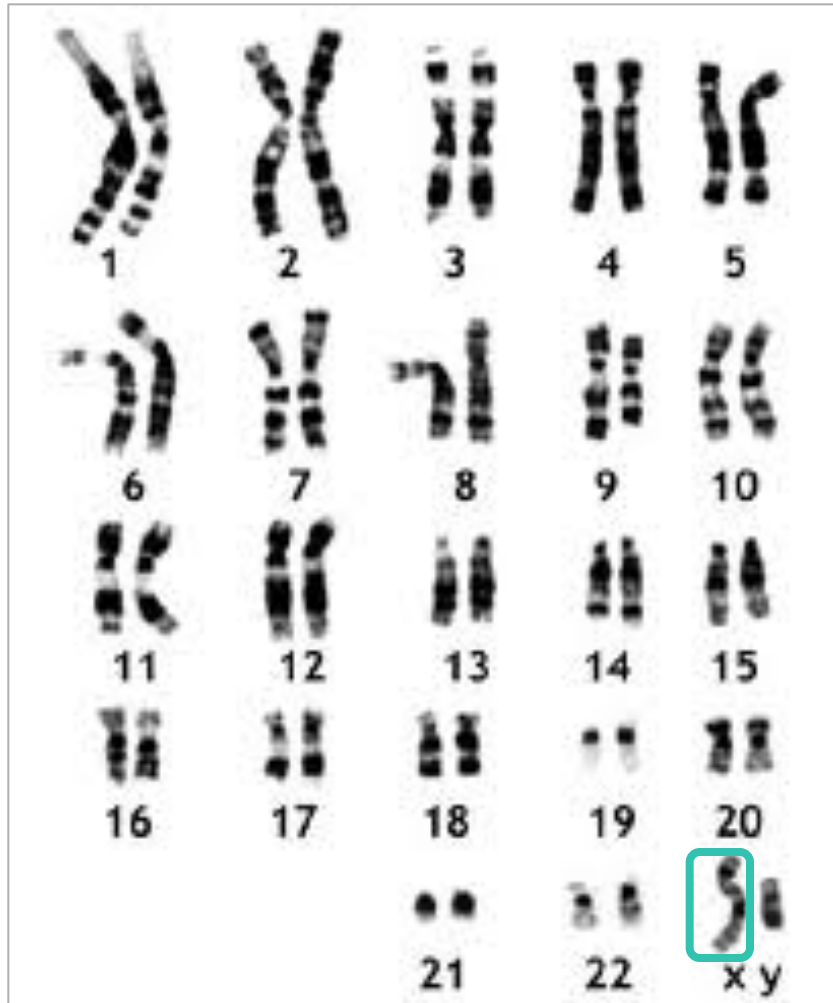
Prevalencia portadoras

1:250 mujeres

Relación ♀ : ♂ portadores

3:1

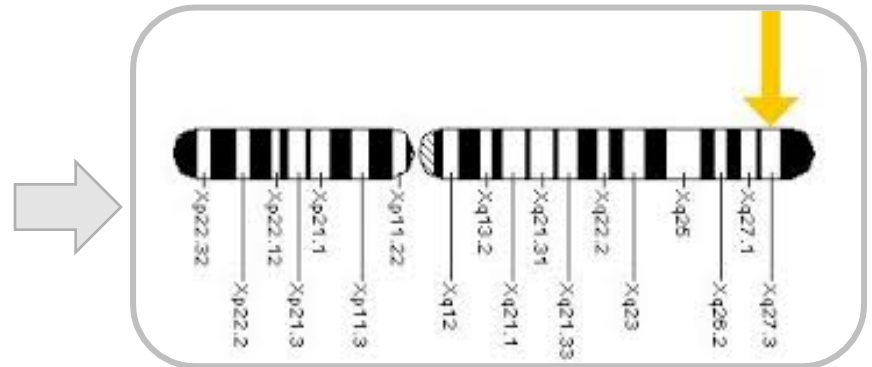
Etiología



Ausencia o déficit proteína
FMRP en citoplasma neuronas

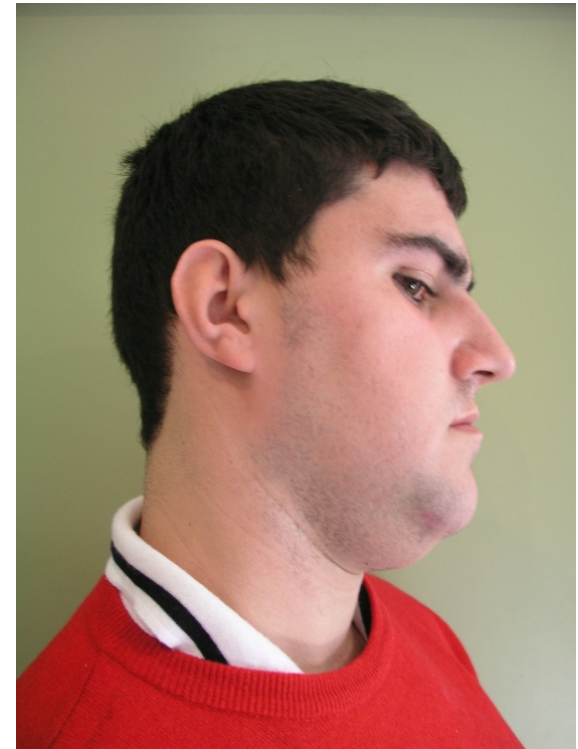
Inactivación

Gen FMR1 en locus
Xq27.3



Clínica: Manifestaciones físicas

- Cara alargada , frente amplia, mentón prominente.
- Pabellones auditivos grandes y salientes.
- Hiperlaxitud articulaciones.
- Soplo cardíaco (prolapso mitral).
- Macroorquidismo.
- Estrabismo.
- Pies planos.
- Piel fina.



Clínica: Manifestaciones psíquicas y de la conducta

- Discapacidad intelectual leve-moderada.
- Retraso en la aparición del lenguaje.
- Hiperactividad con déficit de atención.
- Evitación de la mirada.
- Timidez.
- Comportamiento pseudoautista.

Clínica: Manifestaciones orales

- Paladar ojival.
- Dientes apiñados en los maxilares.
- Prognatismo mandibular.



Presentación del caso: Anamnesis

- **Paciente**

Varón de 10 años

- **Motivo consulta:**

“Muela de leche partida y la nueva está saliendo mal”

- **Antecedentes médicos de interés:**

- Retraso mental
- Ansiedad
- TDA-H
- Convulsiones a los 4 años
- No alergias conocidas



Presentación del caso: Anamnesis

- **Medicación**

FÁRMACO	P. ACTIVO	ACCIÓN	DOSIS
Trileptal 60mg/ml	Oxcarbacepina	Anticonvulsivante	12ml/día
Risperdal 1mg/ml	Risperidona	Antipsicótico	2ml/día
Medikinet 20 mg	Metilfenidato hidrocloruro	Tratamiento TADH	1 cápsula/día

- **Historia dental**

- No experiencias odontológicas previas.
- No conductas agresivas.
- Cepillado manual asistido.
- Hábito de chupar los dedos, autolesiones en las manos.
- Móvil o tableta útiles para su manejo de conducta.

Exploración extraoral

- No asimetrías.
- Perfil cóncavo.
- Respiración oral, labios competentes.
- Rasgos sindrómicos.
 - Pabellones auditivos.
 - Frente amplia.



Exploración intraoral

- Frenillos, encías, lengua, mucosas y suelo de boca normales.
- Paladar ojival.
- Dentición mixta y secuencia eruptiva normal, aunque adelantada.
- No alteraciones en número, forma o estructura dientes.



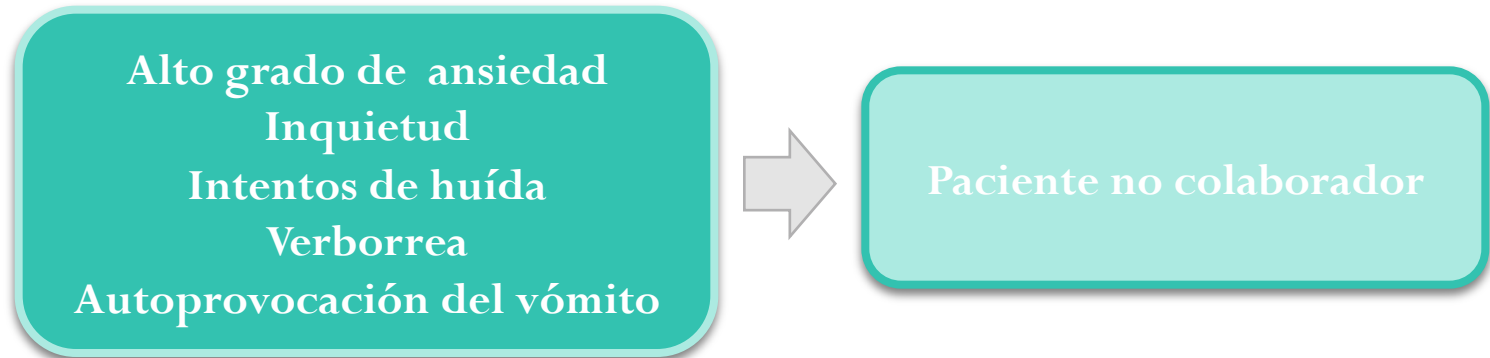
Exploración intraoral

- Sobremordida normal.
- Resalte aumentado.
- Presencia de diastemas.
- Clase I molar en el lado derecho y no valorable en el izquierdo.
- Clase canina no valorable.
- Mordida borde a borde del 1.6 y mordida cruzada unilateral en el lado izquierdo.



1ª visita

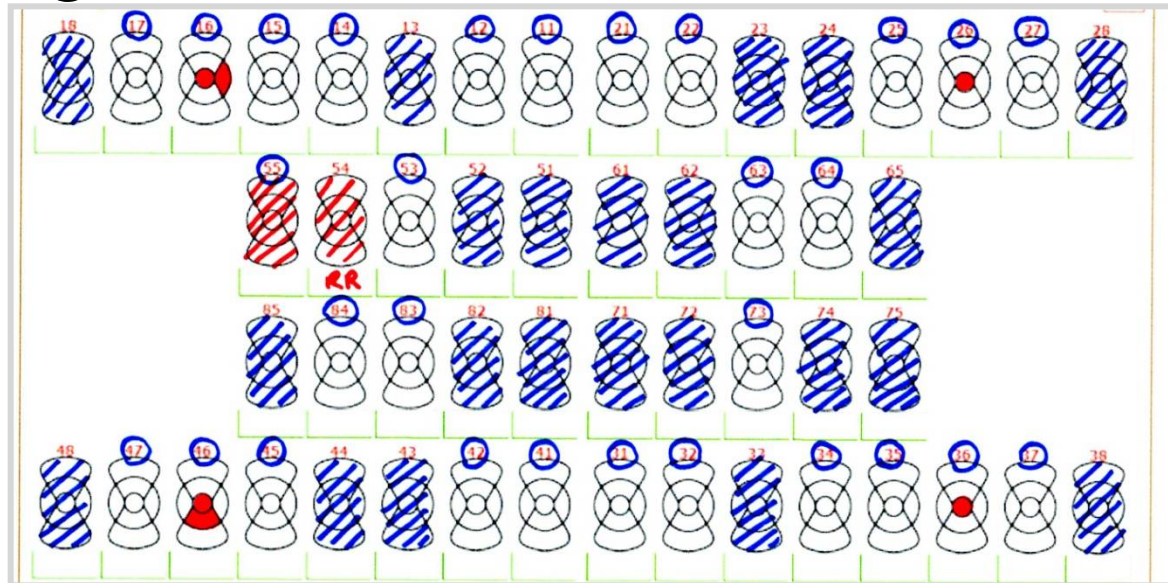
- **Exploración**
- **Odontograma**
- **Comportamiento:**



- **Acompañado por los padres.** Aconsejamos que permanezcan en la sala de espera las próximas visitas
- **Premedicación y antiemético**

1ª visita

Odontograma



Plan de tratamiento

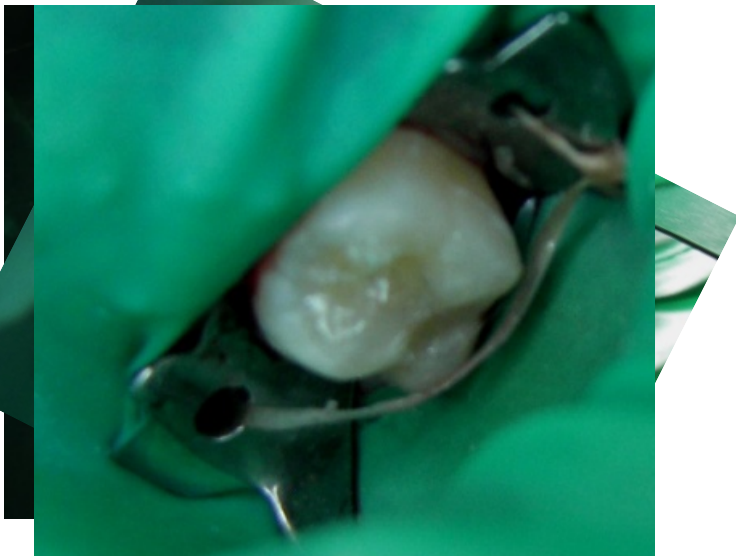
PROBLEMA	TRATAMIENTO
Erupción del 1.5 sin exfoliación del 5.5	Exodoncia del 5.5
Resto radicular del 5.4 en palatino	Exodoncia del resto radicular del 5.4
Caries en 1.6, 2.6, 3.6, 4.6	Obturaciones 1.6,2.6,3.6,4.6

2ª visita



- Obturación 3.6
- 8.4 y 5.5 ya se habían exfoliado

3ª visita



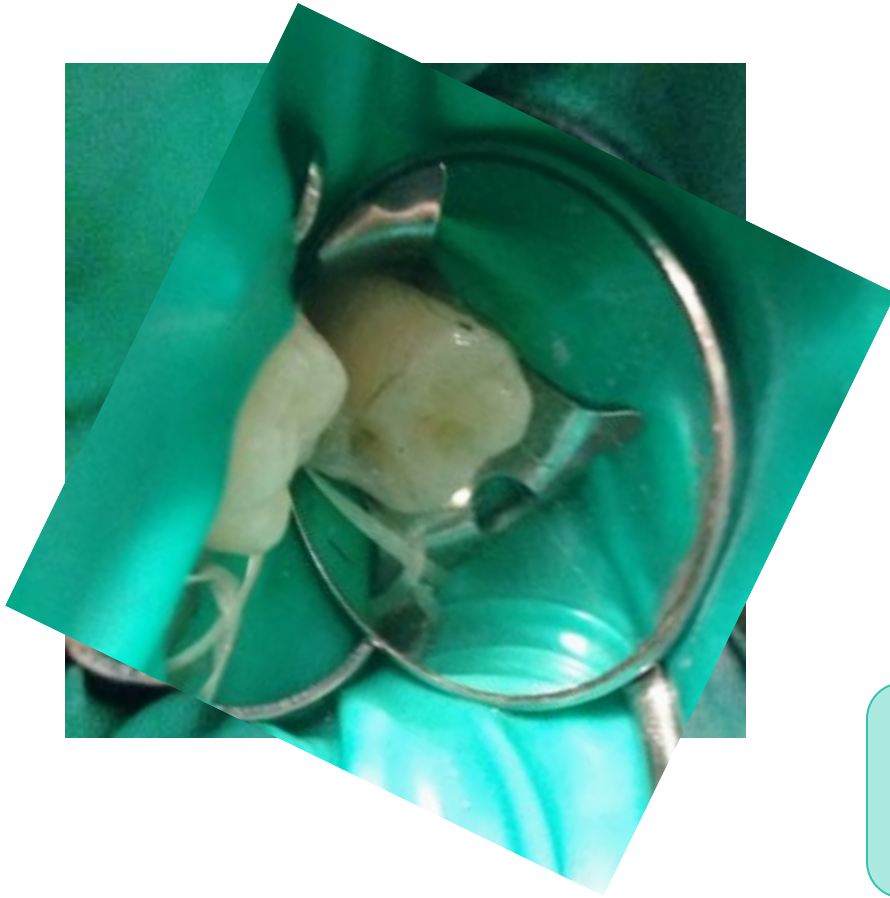
- 2.6 obturación oclusal con composite.

4ª visita



- 4.6
- Obturación con composite oclusal y vestibular
- Sellado del surco lingual

5ª visita



- 1.6 Obturación con composite oclusal y mesial.
- 5.4 Extracción resto radicular.

Conclusiones

- Paciente sin manifestaciones orales específicas del síndrome.
- Se emplearon técnicas de manejo de conducta y técnicas de estabilización física.
- El tratamiento odontológico fue convencional y no se requirieron modificaciones.
- El uso de dique de goma es fundamental.
- El paciente ha entrado en un programa de prevención en el que se realizará revisión y fluorización cada 3 meses.