

C I E N C I A

ODONTO lógica

Revista arbitrada
de la Facultad de
Odontología
Universidad del Zulia



Vol. 14. No. 1
Enero-Julio 2017

Abordaje odontopediátrico del Síndrome de Prader-Willi. Reporte de caso.

Alice Baez^{1*}, Roberto Garcia², Mariluz Benito³, José Chong⁴, Elby Rubio⁵

^{1,3} Doctora en Ciencias Odontológicas

² Doctor en Odontología

⁴ Doctor en Ciencias Médicas

⁵ Esp. En Odontopediatria

^{1,2} División de Estudios para Graduados. Facultad de Odontología de la Universidad del Zulia.

^{3,5} Instituto de Investigaciones. Área de Clínica y Patología. Facultad de Odontología de la Universidad del Zulia.

⁴ Instituto de Investigación Genética. Hospital de Especialidades Pediátricas.

Correos electrónicos: tatabaez@hotmail.com, robertogarcialopez20@gmail.com, mariluzbenito76@gmail.com, jocar882@gmail.com, errf15@gmail.com

RESUMEN

Introducción: El Síndrome de Prader-Willi (SPW) es un trastorno genético, no hereditario causado por la delección del brazo largo del cromosoma 15(q11-q13), que ocurre en 1 de cada 15.000 a 25.000 recién nacidos vivos. **Objetivo:** Describir el abordaje clínico del SPW a través de un equipo multidisciplinario en la rehabilitación integral del sistema estomatognático. **Reporte del Caso:** Paciente masculino de 28 años, con diagnóstico de SPW que presentó: hipotonía muscular, hiperfagia, hipogonadismo, criptorquidia bilateral, manos y pies pequeños, talla baja, ojos almendrados y claros, frente estrecha, dolicofacial, ligero estrabismo, cabello y piel claros, sonrisa larga y poco amplia, retardo mental moderado, autolesiones cutáneas, hiporrinofonia, obesidad mórbida, apnea del sueño complicada con hipoventilación pulmonar; resistencia a la insulina y dislipidemia. Al examen intrabucal se observaron múltiples caries dentales, mala higiene bucal, abscesos periapicales, restos radiculares y maloclusión. La radiografía cefálica reportó perfil cóncavo clase III y ángulo goníaco muy abierto. Se realizaron terapias de higiene bucal, resinas fotocuradas, exodoncias múltiples y regularización de los rebordes alveolares para la posterior rehabilitación protésica. **Conclusión:** La patología respiratoria del SPW contraindicó el abordaje odontológico bajo sedación o anestesia general por lo que se realizó la rehabilitación bucal mediante manejo psicológico y conductual.

Palabras Clave: Síndrome Prader-Willi, Odontopediatria, manejo odontológico.

Autor de Correspondencia: Calle 65 con Esq. 19. Edificio Ciencia y Salud. 3er Piso. Maracaibo-Venezuela.

Pediatric Dentistry approach Prader-Willi Syndrome. A case report.

ABSTRACT

Introduction: Prader-Willi Syndrome (PWS) is a genetic disorder, hereditary not caused by deletion of the long arm of chromosome 15q11-q13, which occurs in 1 in 15,000 live births. **Objective:** To describe the clinical approach of SPW through a multidisciplinary team in the integral rehabilitation of the stomatognathic system. **Case report:** Male patient 28 years old, SPW diagnosed with having: muscular hypotonic, hyperphagia, bilateral cryptorchidism hypogonadism, small hands and feet, short stature, almond shaped blue eyes, downturned mouth, dolicofacial, light hair and light skin strabismus, long and wide smile peak, moderate mental retardation, skin self-harm, hyporrhinofonia, morbid obesity, sleep apnea complicated with pulmonary hypoventilation; insulin resistance and dyslipidemia presented, small hands and feet, growth retardation, short stature, hypogonadism, moderate mental retardation and morbid obesity. At the oral examination multipledental caries, poor oral hygiene, periapical abscesses, root fragments and observed malocclusion. The cephalic radiography reported profile concave angle class III and gonial very open. Therapies oral hygiene; light-cure resins, multiple extractions and regularization of alveolar ridges for subsequent prosthetic rehabilitation were made. **Conclusion:** SPW respiratory pathology contraindicated dental approach under sedation or general anesthesia so the oral rehabilitation was performed using psychological and behavioral management.

Key words: Prader-Willi syndrome, Pediatric Dentistry, dental management.

Introducción

El síndrome de Prader-Willi (SPW) es un trastorno genético, poco común, no hereditario, originado en el brazo largo del cromosoma 15 paterno en la región codificadora 15 (q11 - q13) que se caracteriza por presentar hipotonía neonatal, retardo del desarrollo psicomotor, alteraciones en el comportamiento, obesidad, hiperfagia, hipogonadismo, talla baja, alteraciones morfológicas a nivel facial como: ojos almendrados, boca pequeña, labio superior delgado, comisuras bucales hacia abajo, diámetro bifrontal estrecho, disfunción en la temperatura, resistencia al dolor, manifestaciones cutáneas (dermatilomanía), y a nivel bucal cursa con múltiples caries, saliva abundante y espesa, maloclusión dental. La etiología no está determinada con claridad, en la mayoría de los casos se produce a través de varios mecanismos genéticos: 70% se produce por delección paterna del cromosoma 15 (q11-q13), el 25% por disomía unimaternal con dos copias de la

región (q11 - q13) provenientes de la madre y el 2 a 5% de los pacientes con una mutación, una translocación u otra alteración del cromosoma 15^{1,2}.

Se estima que la incidencia del SPW se sitúa entre 1:22000 y de 1:26000 recién nacidos vivos, sin predilección por sexo, raza o condición social, con una prevalencia de población entre 1:54000 y 1:76000 habitantes. Otros estudios reportan datos de prevalencia más altos y la situaban entre 1:10000 y 1:15000; probablemente esta disminución en la prevalencia se deba a un mejor conocimiento del síndrome y un mejor diagnóstico, ya que en la actualidad se emplean otras herramientas de diagnósticos citogenéticos más precisos y no solo se emplean los criterios diagnósticos de Holm que son más clínicos³⁻⁷.

En Venezuela cerca de 3000 personas padecen del SPW de los cuales 2500 a 2800 se encuentran en Registro Nacional de Venezuela. Velázquez en 2013 reportó esta epidemiología en el Diario El Universal y reporta que en Venezuela uno de cada 12000 mil niños

presenta esta condición y que en los recién nacidos se presenta disminución del tono muscular que ocasiona problemas de succión y deglución de los alimentos⁸.

Prader y Willi en 1961 definieron por primera vez este síndrome en un estudio en el que evaluaron a 9 pacientes de entre 5 y 23 años, los cuales habían presentado una severa hipotonía al nacer. Además, habían desarrollado obesidad hacia los 2 años, tenían talla baja por déficit de hormona de crecimiento (HC), problemas de aprendizaje y desarrollo puberal incompleto. Pero hasta 1968 no se produjo una presencia notable de publicaciones^{5,9}.

Diversos síndromes genéticos y otras patologías han sido asociados a la obesidad como son: el Síndrome de Laurence-Moon-Biedl, Síndrome de Down, Síndrome de Alston y el Síndrome de Prader-Willi; las alteraciones hipotalámicas producidas por traumatismos, neoplasias o patología inflamatoria, que afectan a núcleos encargados de controlar la ingesta de alimentos y diversas enfermedades hormonales tales como el síndrome de Cushing, hipotiroidismo, síndrome de ovario poliquístico, etc. Otras causas reportadas como iatrogénicas debido al uso de corticosteroides, antidepresivos y ansiolíticos¹⁰.

Los pacientes con síndrome de Prader-Willi tienen una disminución de la esperanza de vida, con una tasa de mortalidad de más del 3% anual. Las principales causas de muerte son la hipertermia, las infecciones e insuficiencias respiratorias, los trastornos digestivos en la edad adulta y las repercusiones orgánicas de la obesidad como son: la diabetes mellitus, hipertensión arterial y las dislipidemias¹¹.

Este desorden multisistémico que presenta este síndrome hace que el profesional de la odontología, tenga precaución a la hora de examinar y tratar estos pacientes con disturbios endocrinos, genéticos y de conducta compulsiva que son factores de riesgo en la salud bucal e integral de este síndrome.

El objetivo de este trabajo fue describir el abordaje clínico odontopediátrico del síndrome de Prader-Willi a través de un equipo multidisciplinario en la rehabilitación integral del sistema estomatogná-

tico.

Reporte del caso

Paciente masculino de 28 años de edad perteneciente a la etnia criolla procedente de Maracaibo; Zulia, Venezuela. Producto de la primera gesta, parto a término. Fue diagnosticado a los 10 meses de edad con Síndrome de Prader-Willi, se realizaron estudio de cariotipo de alta resolución el cual demostró deleciones del brazo largo cromosoma 15 (15q11-q13).

El paciente acudió a la consulta del Servicio de Odontopediatria del Hospital Universitario de Maracaibo referido por el Servicio de Neumonología con el diagnóstico de Síndrome de hipo ventilación alveolar, presentando múltiples caries, restos radiculares y mala higiene bucal.

Antecedentes Médicos: Producto de la primera gesta parto eutócico e intrahospitalario de 39 semanas de gestación. Peso al nacer 3.200Kg y talla 50cm. Presentó cianosis a los 2 días de nacido. Fue hospitalizado a los 10 meses de edad por encefalitis. Sostuvo la cabeza a los 10 meses, se sentó al año, se levantó y habló a los 2 años, controló esfínteres a los 8 años. En la interconsulta con neurología se diagnosticó reflejo moro ausente y retraso mental moderado, neumología reportó la presencia de apnea del sueño complicada con hipoventilación pulmonar y recurrentes neumonía en edad adulto. Fue evaluado cardiológicamente en el periodo neonatal presentando trastornos inespecíficos de la repolarización ventricular y en el periodo de la adultez no presentó problemas cardiovasculares.

Antecedentes Odontológicos: A la edad de 25 años visitó por primera vez el servicio de Odontopediatria donde se le solicitaron las interconsultas con genética, cardiología, anestesiología, neurología, neumología, cirujano bucal, ortopedia maxilo-facial, prostodoncia, exámenes de laboratorio y complementarios (fotografías clínicas, radiografías panorámicas, cefálica lateral, carpal y tomas de impresiones). El neumólogo recomendó terapia antibiótica (Amoxicilina-Acido Clavulánico 500mg-125mg.v.o cada 8 horas

Ciencia Odontológica

Vol. 14 N° 1 (Enero-Julio 2017), pp. 46-52

x 7 días, Omeprazol de 20mgr en ayuna) antes de cualquier procedimiento quirúrgico bucal, y los tratamientos en lo posible realizarlo de manera ambulatoria y hospitalaria por antecedente de paro respiratorio ante la anestesia general. Previo consentimiento informado de los representantes del paciente se realizó el examen clínico extrabucal e intrabucal. Entre los hábitos bucales perjudiciales presentó onicofagia, mordedura de los labios, respirador bucal. Al examen extrabucal se observó cráneo dólicocefálico característico del síndrome de Prader-Willi, perfil leptoproso, ligeramente cóncavo. Desbalance facial, implantación del cabello bajo, nariz larga con forma de leptoporina, puente estrecho y convexo. Mentón hipotónico y aumentado de tamaño debido a su obesidad. Cuello corto y grueso; ojos almendrados y ligero estrabismo, implantación baja de los pabellones auriculares (Figura 1).



Figura 1. Examen extraoral

Manos pequeñas, dedos cortos en forma de conos con cianosis discretas, a nivel de las palmas se observó clinodactilia del dedo meñique (Figura 2). En miembros inferiores se observó manchas hiperpigmentadas compatibles con acantosis nigricans, dermatilomanía, piernas genuvalgus, pies pequeño y dedos cortos, espalda amplia y encorvada. Su peso



Figura 2. Clinodactilia 5to dedo mano derecha

fue de 120Kg y su talla de 150cm.

Durante la evaluación intrabucal se observó múltiples lesiones cariosas, restos coronales y radiculares, abscesos fístulosos en ambos maxilares; forma del arco superior hiperbólica y del inferior cuadrada, paladar profundo, encía roja brillante, blanda y deprimible, leve agrandamiento de la encía marginal, con presencia de irritantes locales (placa bacteriana y cálculo dental). En mandíbula se evidenció apiñamiento dentario, ligeros desgastes en las piezas dentarias, forma del arco en U, y mordida a tope. Problemas y dificultades en el habla, respirador bucal; deglución atípica (Figura 3).



Figura 3. Examen intraoral

Análisis Radiográfico: Se realizaron estudios de Bimler, Lavergne&Petrovic y Legan (Figura 4) arrojando un perfil cóncavo clase III, con retrognatismo maxilar y prognatismo mandibular con mordida invertida; además de conocerse que su crecimiento es de forma vertical. El análisis de Petrovic se clasi-



Figura 4. Examen radiográfico

ficó según grupo rotacional en categoría # 6 el cual es de mal pronóstico por el alargamiento de la mandíbula por lo que se recomendó ser llevado a cirugía ortognática. Según análisis de Legan presentó mandíbula protruida con displasia horizontal anterior por crecimiento excesivo del tercio medio, erupción del incisivo superior con crecimiento vertical excesivo, deficiencia de crecimiento del mentón con mandíbula protruida e incisivo inferior retroinclinado. El análisis del perfil facial según Bimler describe un perfil cóncavo y maloclusión clase III esquelética, mesognata y ángulo goníaco abierto.

El plan de tratamiento consistió en exodoncias múltiples por hemi-arcada en diferentes citas (17, 16, 15, 14, 13, 12, 11, 22, 25, 26, 27, 36, 35, 45, 46 y 47) se realizó previa antisepsis la colocación del anestésico local lidocaína al 3% 1:100.000 regularización del hueso alveolar y sutura Vicryl 3-0; restauraciones con resina compuesta fotocurada a nivel del 44, 43, 42, 41, 31, 32, 33, 34, 24, 23, colocación de una prótesis parcial removible bimaxilar para restaurar la función y la estética, terapia miofuncional para recuperar el tono orofacial (Figura 5). En cuanto a la fase educativa y preventiva se realizó introducción y enseñanza de la higiene oral tanto al paciente como a sus padres, control dietético, control de biofilm-detartraje, cepillado dental

supervisado, enjuagatorios bucales con clorhexidina al 0,12% dentífrico anti cálculo.



Figura 5. Examen radiográfico

Discusión

El síndrome de Prader-Willi, es un trastorno genético con gran repercusión en el sistema estomatognático. Dentro de las características del SPW el trastorno en el comportamiento se destaca por la disfunción hipotalámica que determina obesidad severa debido a la hiperfagia. Chong y col.10 en el 2010; reportaron 14 casos de SPW donde la obesidad de estos pacientes constituyó una de las manifestaciones clínicas resaltantes; lo cual los hace propensos a padecer diabetes tipo II, hipertensión arterial, hiperlipidemia, problemas respiratorios y articulares, nuestros hallazgos coinciden con algunas de estas características de este autor debido a que el caso reportado presentó hipoventilación pulmonar, resistencia a la insulina e hiperlipidemia.

Diversos estudios sobre los hallazgos físicos, sistémicos y buco-dentales en personas con el SPW^{6,9,11-13} coinciden con algunas de las características de este caso clínico. Dentro de los hallazgos estomatológicos de este caso se encontró micrognatia maxilar y mandibular, lengua grande y escrotada, labio superior fino, múltiples caries, restos radiculares, extracciones prematuras, mala higiene bucal, apiñamientos, hábitos como bruxismo, onicofagia, respirador bucal y enfermedad periodontal, estas características intraorales coinciden con algunas reportadas por diversos autores^{9,13,14}.

OlcZak-Kpwalcz y cols.¹⁵; examinaron 15 niños con el síndrome de Prader-Willis encontrando que 8 niños tenían lesiones traumáticas en la mucosa bucal y labio inferior, autolesiones en piel y candidiasis bucal, estas mismas manifestaciones clínicas fueron reportadas en el caso de este estudio excepto las lesiones traumáticas en labio y mucosa bucal.

Poco se ha reportado en la literatura acerca de las mediciones cefalométricas para determinar el crecimiento óseo-dentario de los maxilares y de los tejidos blandos periorales de estos pacientes; Hsiao y Fukaot¹⁶; reportaron el caso de una niña japonesa de 10 años y 5 meses de edad, quien presentó retardo en el crecimiento de la mandíbula y maxilares; en nuestro caso es un paciente masculino de mayor edad que presenta una mandíbula protruida, con un crecimiento excesivo del tercio medio, deficiencia del crecimiento del mentón y maloclusión clase III.

El seguimiento en edades tempranas a través de un equipo multidisciplinario es necesario en el SPW; Bailleul¹⁷ dio seguimiento a 15 pacientes en edades tempranas de 3 a 3,5 años de edad reportando una baja incidencia de caries, en este caso, pa-

ciente adulto, no se le hizo seguimiento en edades tempranas por cuanto no recibió tratamiento bucal preventivo, ni de tipo educativo-orientador para sus padres o cuidadores, ello trajo consigo repetidas complicaciones infecciosas, que aunado a su compromiso sistémico, contribuyó a disminuir su calidad de vida.

Desde el punto vista neurológico el caso que se reporta presentó, un retardo mental moderado, las primeras consultas fueron a través de un modelamiento conductual y con técnicas de decir-mostrar-hacer; los tratamientos se realizaron en orden creciente de dificultad; sin requerir el uso de sedación consciente. Se concluyó que el abordaje terapéutico del síndrome SPW debe hacerse de forma multidisciplinaria donde participen distintas especialidades médicas y odontológicas, para su tratamiento integral y en estos casos el Odontopediatra tiene un papel determinante en etapas tempranas para intervenir en la prevención y promoción de la salud bucal por lo cual es de suma importancia que sean remitidos de manera precoz por los médicos especialistas que les atienden, contribuyendo así a mejorar la calidad de vida y salud general de estos pacientes.

Referencias

1. Bazopoulou E, Papagiannoulis L. Prader-Willi syndrome: report of a case with special emphasis on oral problems. *J ClinPediatDent*. 1992 17(1):37-40.
2. González G. Revisión integral del síndrome de Prader-Willi: Etiología, diagnóstico, características, evolución y tratamiento. *Revista Española de Obesidad*. 2008 Vol. 6(5). 237-255.
3. Damiano J, Ficko C, Garrabe E, Mayaudon H, Carmoi T, Bordier L, et al. Extremeobesity in Prader-Willis syndrome. *Rev Med Interne*; 2003. Sep; 24(9):617-620.
4. Eiholzer U, Fallemmand D, Rousson V, Schlumpf M, Gasser T, Girard J, et al. Hypothalamic and gonadal components of hypogonadism in boys with Prader-Labhart-Willi syndrome. *J Clin Endocrinol Metab*; 2006. Mar; 91(3):892-898.
5. García L. Concha C. Dermatomanía y Síndrome de Prader-Willi. Reporte de caso. *Rev de Asoc Colomb Dermatol*. 2010 Vol. (18) 178-180.
6. Wattendorf DJ, Muenke M. Prader-Willi syndrome. *Am Fam Physician*. 2005. 72: 827-830.
7. Sola-Aznarj, Jimenez-Perez G. Abordaje integral del síndrome de Prader-Willi en la edad adulta. *Endocrinol Nutr*. 2006.53 (3): 181-189.
8. El UNIVERSAL. [Internet] Uno de cada 12 mil niños tiene síndrome de Prader-Willi. [Actualizado 15 de julio de 2013; citado 20 de Enero de 2017] Disponible en: <http://www.eluniversal.com/vida/130715/uno-de-cada-12-mil-ninos-tiene-sindrome-de-prader-willi>.

9. Rodríguez N, Martínez T, Martínez R, Calvo V, Guerrero L. Síndrome de Prader-Willi: Presentación clínica de dos pacientes y revisión de la literatura. *Rev Cubana Pediatr* [Internet]. 2006 Mar [citado 2016 Oct 23]; 78(1): Disponible en: http://scielo.sld.cu/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S0034-75312006000100011&lng=es.75312006000100011&lng=es. Recuperado: 21 de Septiembre de 2014.
10. Chong J, Fonseca E, Peña J. Síndrome de Prader-Willi con trastorno de obesidad, aspectos clínicos nutricionales y moleculares de 14 pacientes. *Archivos Venezolanos de Puericultura y Pediatría*. 1998 Vol. (61) Suplemento 2.. S14.
11. Martínez, M. "Síndrome de Prader-Willi: a propósito de un caso. *Reportajes*.2008 Vol. 3(4).10-12.
12. Setti JS, Pinto SF, Gaetti-Jardim EC, Manrique GR, Mendonça JC. Multidisciplinary care in the intensive care unit for a patient with Prader-Willi syndrome: a dental approach. *Rev Bras Ter Intensiva*.2012 Mar; 24(1):106-110.
13. Wilson Ssi, Coterill Am, Harris Ma Growth hormone and respiratory compromise in Prader-Willi syndrome. *ArchDisChild*; .2006. 91: 349-50.
14. Pavón M, López L, Casado C. Obesidad en niños que padecen SPW. *Nutrición Hospitalaria Granada España*. 2012 Vol. 27 S3. 1-87.
15. Olczak-Kowalczyk D, Witt A, Gozdowski D, Ginalska-Malinowska M. Oral mucosa in children with Prader-Willi syndrome. *J Oral PatholMed*. 2011 Nov; 40(10):778-784.
16. Hsiao Y, Fukaot, Karo M, Funakoshi Y Hieda T. A case of Prader-Willi, *ShoniShikagakuZasshi*. 1989;27(3):700-707.
17. Bailleul-Forestier I, Verhaeghe V, Fryns JP, Vinckier F, Declerck D, Vogels A. The oro-dental phenotype in Prader-Willi syndrome: a survey of 15 patients. *Int J Paediatr Dent*. 2008 Jan;18(1):40-7.



**UNIVERSIDAD
DEL ZULIA**

Ciencia Odontológica

Vol. 14 N° 1 (Enero-Julio 2017), Pág. 32-33

ISSN 1317-8245 / Depósito legal pp 200402ZU1595



Esta Revista Digital fué publicada en Julio 2017

Derechos Reservados ©2017