



UNIVERSIDAD NACIONAL AUTÓNOMA DE  
MÉXICO

---

---



**FACULTAD DE ODONTOLOGÍA**

MANEJO ODONTOLÓGICO MUTIDISCIPLINARIO E  
INTERDISCIPLINARIO DEL PACIENTE CON SÍNDROME DE  
BECKWITH-WIEDEMANN.

**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:

BEATRIZ ADRIANA GONZÁLEZ SOTO

TUTORA: ESP. LILIA ESPINOSA VICTORIA

MÉXICO, D.F.

2013



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.

## **AGRADECIMIENTOS**

**Doy gracias a Dios...** por el mejor regalo que me dio en la vida, mi familia, la razón de mí ser, de mi éxito y de mi felicidad.... por darme la fuerza cuando la necesite y por nunca dejarme caer.

**A mi papá...** Manuelito, te agradezco infinitamente tu gran esfuerzo y dedicación, por sacarme adelante. Todo lo bueno que he hecho ha sido para ti y por ti.

**A mi mamá...** Trini, quien no conoce dolor y cansancio cuando se trata de sus hijos, gracias mamita por cuidar de mí desde siempre, por amarme y por guiarme por el buen camino.

**A mi hermana...** Caro, mi segunda mamá, mi primera y mejor amiga, eres un gran ejemplo de coraje y dedicación, estoy muy orgullosa de que seas mi hermana, gracias por tu apoyo a lo largo de esta carrera, de la cual fuiste un pilar muy importante.

**A mi hermano...** Migue, mi cómplice, mi compañero de juegos, de travesuras, mi infancia y el resto de mi vida no sería lo mismo sin ti, se que pronto lograrás grandes cosas, yo confío y tengo fe en ti.

**A una persona muy especial...** Efraim, mi compañero desde el inicio de esta carrera, gracias por compartir esta etapa tan importante, siempre tendrás un lugar en mi corazón. Te quiero mucho.

**A mi tutora...** la Dra. Lily Espinosa, por su gran apoyo, y por el conocimiento que me transmitió no solo en la elaboración de este trabajo, perdón por hacerla batallar demasiado, le prometo que no volverá a suceder.

**A mis mejores amigas...** Angélica, Chanty, Faby, Rocío, por brindarme su amistad sincera e incondicional a través de todos estos años. Fredy, Andrea, mis amigos viciosos, gracias por hacerme reír con sus ocurrencias.

**A los rebeldes...** por su grata compañía durante el último año de la carrera, Ana mi compañera de seminario, y especialmente quiero agradecer a Naochi por tu sincera amistad y por tu gran apoyo, es algo que nunca olvidaré.

**A todos mis compañeros de la carrera...** “Valedor”, Alan, “Chalía”, Lupe, Lalo; René,” Chubacas”, siento un cariño especial por ustedes.

**A mis profesores de la carrera...** quienes transmitieron su conocimiento día a día, de todos me llevo la mejor parte.

**A todos mis pacientes...**ya que sin ellos no hubiera sido posible terminar esta carrera.

**Y especialmente...**quiero agradecer a esta máxima casa de estudios por todo lo que me ha brindado. Soy orgullosamente UNAM.

## ÍNDICE

INTRODUCCIÓN	1
PROPÓSITO	2
DESARROLLO	3
1. Síndrome Beckwith –Wiedemann	3
1.1 Etiología	4
1.1.1 Factores genéticos	4
1.2 Diagnóstico	7
1.2.1 Criterios de diagnóstico	8
1.2.2 Diagnóstico diferencial	9
1.3 Características	10
1.3.1 Físicas	11
1.3.2 Estomatológicas	16
1.3.3 Médicas	21
2. Manejo multidisciplinario	26
2.1 Alteraciones sistémicas y su manejo	27
3. Manejo estomatológico	30
3.1 Manejo en el consultorio	30
CONCLUSIONES	43
BIBLIOGRAFÍA	44

## INTRODUCCIÓN

El síndrome de Beckwith–Wiedemann es una enfermedad genética, del cual se tiene poca información

Si bien es cierto, esto obliga al Cirujano Dentista a informarse acerca de las características físicas, médicas, y estomatológicas de las personas que presentan este síndrome, ya que aumenta la posibilidad que en algún momento de la práctica odontológica se presente un paciente con estas características.

En el presente trabajo se abordarán las características del paciente con Beckwith Wiedemann, para brindarle un manejo adecuado y de calidad, así como identificar los casos en que sea necesario remitirlo con el especialista.

Se debe hacer un gran énfasis y conciencia sobre la importancia de brindar a estos pacientes una atención por parte del Cirujano dentista de primera calidad, de manera que mantenga en equilibrio dentro de lo posible, su sistema estomatognático en conjunto con el resto de su organismo.

Se expondrán las manifestaciones sistémicas, así como las repercusiones que estas expresan en cavidad oral, el tratamiento médico que posiblemente reciba el paciente y las limitantes que este pueda generar en la consulta odontológica, para realizar un plan de tratamiento adecuado e individualizado para el paciente con Beckwith Wiedemann.

## **PROPÓSITO**

Revisar los diferentes signos y síntomas que comprenden el síndrome de Beckwith Wiedemann para que el Cirujano Dentista sea capaz de poner en práctica los conocimientos acerca de estos pacientes, logrando una atención adecuada manteniendo en equilibrio su salud oral, para una óptima calidad de vida.

## DESARROLLO

### 1.- Síndrome Beckwith-Wiedemann

Es una enfermedad genética que se caracteriza por un sobrecrecimiento físico durante la primera infancia.

El Pediatra Americano John Bruce Beckwith fue el primero en describir este síndrome en 1963, en autopsias de infantes cuya talla y peso eran muy elevados, con la asociación de macroglosia, hiperplasia renal, pancreática y adrenal, onfalocele y macrosomía<sup>1</sup>.

Posteriormente en 1964 el genetista Alemán Hans-Rudolf Wiedemann, reporta tres casos de manera independiente, completando que existen defectos en el diafragma (hernia umbilical) e hipoglicemia sintomática<sup>2</sup>.

El síndrome de Beckwith-Wiedemann es el síndrome de sobrecrecimiento más común, con una incidencia de aproximadamente uno de cada 13.700 nacimientos vivos<sup>3</sup>.

A este síndrome también se le conoce como síndrome de exónfalos-macroglia-gigantismo (EMG) ó, síndrome de macroglia-onfalocele-visceromegalia.<sup>4</sup>

Estos pacientes suelen tener un desarrollo físico e intelectual dentro del rango de normalidad.

---

<sup>1</sup>Quijada Z, Salas A, Paoli M, Zerpa Y, Gordon O. Manifestaciones Clínicas y Paraclínicas en el Síndrome de Beckwith-Wiedemann. Caso Clínico. Rev. venez.2006; 4(2):34-38.

<sup>2</sup>Toranzo JM, Duarte S, Rodríguez A. Síndrome de Beckwith-Wiedemann: Reporte de tres casos.ADM.2001; LVIII (5):170-172.

<sup>3</sup>Weksberg R, Shuman Ch, Smith A. Beckwith-Wiedemann Syndrome. Am J Med Genet.2005; 137C:12-23.

<sup>4</sup>Cruz. Atlas de síndromes pediátricos.1ª ed. Espoxs: 1998.



## 1.1.-Etiología

Se ha realizado varios estudios para determinar la etiología del Síndrome De Beckwith-Wiedemann; sin embargo, no se ha podido encontrar un elemento único como la causa.<sup>5</sup>

La etiología está relacionada con alteraciones genéticas y anomalías epigenéticas en la región p 15.5 del cromosoma 11, que puede ser esporádica (85%), heredada (15%) o por anomalías cromosómicas (1%).<sup>6</sup>

Las alteraciones genéticas y epigenéticas pueden afectar a los genes supresores del crecimiento tanto de origen materno como de origen paterno.

### 1.1.1.- Factores genéticos

La duplicación es de origen paterno; en otros pacientes se ha observado translocación o inversión de la misma región cromosómica, y en este caso la procedencia es materna.<sup>7</sup>

Esta alteración primariamente se encontró en los genes IGF2, el cual es un factor de crecimiento fetal, y en el gen H19, que se considera un gen de supresión tumoral.<sup>8</sup>

---

<sup>5</sup> Wangler M, Chang A, Moley K, Feinberg A, De Baun M. Factors Associated With Preterm Delivery In Mothers Of Children With Beckwith-Wiedemann Syndrome: A case Cohort Study From the Beckwith-Wiedemann Registry. *Am J Med Genet.* 2005; 134 A: 187-191.

<sup>6</sup> Narea G, Fernández Ma, Villalobertía E, Landaeta M. Beckwith Wiedemann Syndrome: Presentation of a case report. *Med Oral Patol Cir Bucal.* 2008; 13(10):E640-3.

<sup>7</sup> Op.cit.<sup>4</sup>

<sup>8</sup> Lapunzina P, Del campo M, Delicado a, Fernández J, García A, García L, et al. Guía clínica para el seguimiento de pacientes con Beckwith Wiedemann. *An Pediatr (Bare).* 2006; 64(3):252-9.

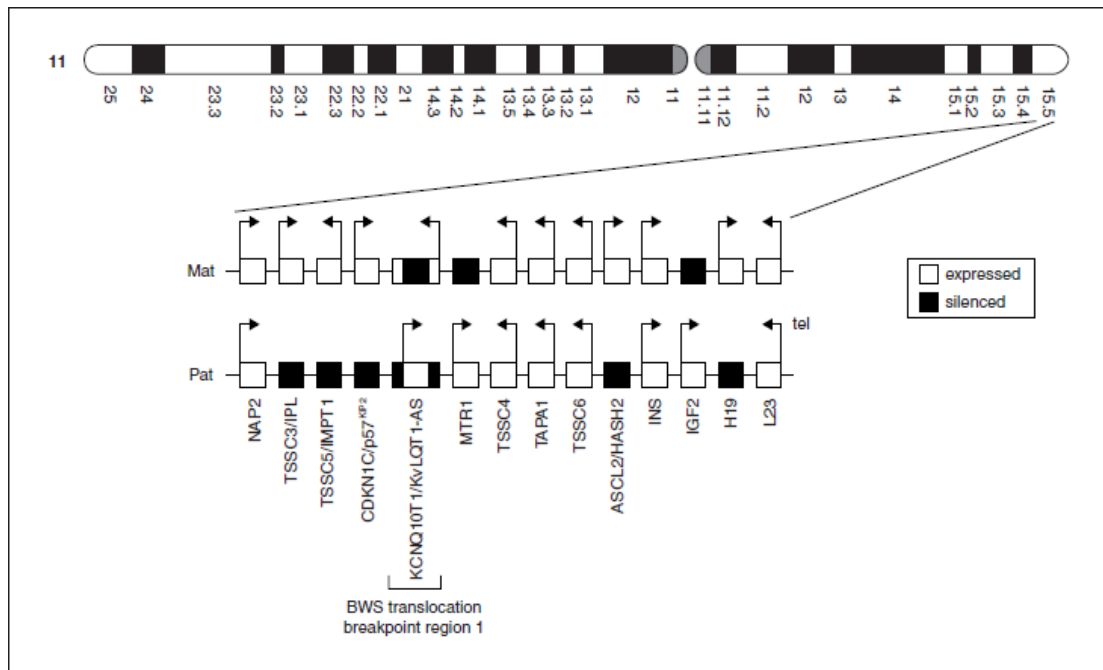


Imagen 1: Orientación, expresión y ubicación de algunos genes de la región 11p15 implicados en la fisiopatología del BWS.<sup>9</sup>

Algunos estudios sugieren que el síndrome de Beckwith-Wiedemann, puede estar asociado con la morbilidad materna durante el embarazo. En una serie de casos se hace referencia a que se han encontrado polihidramnios (presencia de demasiado líquido amniótico rodeando al feto).<sup>10</sup>

Las complicaciones médicas que surgen durante el embarazo, incluyen varios factores de riesgo para desencadenar un parto prematuro que incluye polihidramnios e hipertensión gestacional, teniendo como resultado final, el nacimiento de un niño con síndrome de Beckwith- Wiedemann.<sup>11</sup>

<sup>9</sup> Ib.

<sup>10</sup> Art.cit.<sup>5</sup>

<sup>11</sup> Ib.

MANEJO ODONTOLÓGICO MULTIDISCIPLINARIO E INTERDISCIPLINARIO DEL PACIENTE CON SÍNDROME DE BECKWITH-WIEDEMANN

Grupo	Herencia	Frecuencia (%)	Cariotipo	ADN	ARN
A	Esporádico	50	Normal	Pérdida de metilación de <i>KvDMR1</i>	Pérdida de imprinting de <i>KvLQT1-AS</i>
B	Esporádico	25-50	Normal	Metilación normal de <i>H19</i>	Pérdida de imprinting de <i>IGF2</i>
C	Esporádico	10-20	Normal	Disomía uniparental paterna	Desconocida
D	Esporádico	10-20	Normal	Desconocida	
E	Esporádico	5-10	Normal	<i>p57<sup>KIP2</sup> (CDKN1C)</i>	
F	Autosómico dominante	5	Normal	<i>p57<sup>KIP2</sup> (CDKN1C)</i>	
G	Autosómico dominante	5	Normal	Desconocida	
H	Esporádico o familiar	2	Normal	Metilación de <i>H19</i>	Pérdida de imprinting de <i>IGF2</i>
I	Esporádico o familiar	1	Duplicación 11p15		
J	Esporádico	1	Translocación/inversión 11p15	Disrupción de <i>KvLQT1</i>	
K	Gemelos monozigóticos	Desconocida	Normal	Desconocida	Desconocida
L	Esporádico o autosómico dominante, con transmisión materna	Desconocida	Normal	Microdelección del centro de imprinting de <i>LIT1</i> y <i>H19</i>	

Tabla 1: Grupos genéticos y epigenéticos en el síndrome de Beckwith-Wiedemann<sup>12</sup>

<sup>12</sup> Art.cit.<sup>8</sup>

## 1.2 Diagnóstico

El diagnóstico de Síndrome de Beckwith-Wiedemann generalmente se hace en período posnatal, basado en los signos clínicos.

Un análisis citogenético se puede utilizar para identificar las traslocaciones, inversiones y trisomías en la región 11p15; así también puede ser utilizada la hibridación fluorescente in situ (FISH).

El diagnóstico molecular aún es difícil, esto debido al amplio espectro de alteraciones genéticas y epigenéticas.<sup>13</sup>

Es importante mencionar que se han reportado casos de pacientes con síndrome de Beckwith-Wiedemann que fueron diagnosticados en etapa prenatal por medio de ecografía, basados en hallazgos de polihidramnios, defectos de la pared abdominal y placentomegalia, así como el crecimiento fetal exagerado.<sup>14</sup>

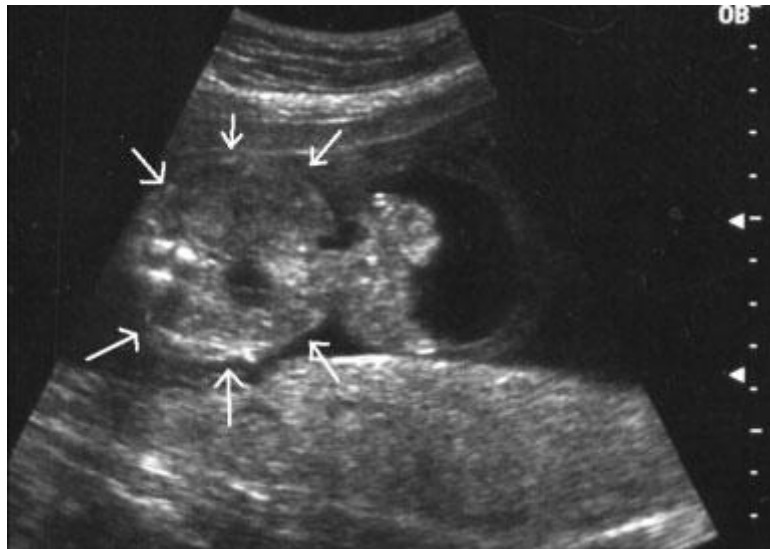


Imagen 2: Ultrasonido de un feto en las semanas 1-22, donde se observa polihidramnios y onfalocele.<sup>15</sup>

<sup>13</sup> Gicquel C, Rossignol S, Le Bouc Y. Beckwith Wiedemann Syndrome. Orphanet encyclopedia. March 2005.

<sup>14</sup> Olivo Y, Flores N. Síndrome de Beckwith Wiedemann. A propósito de un caso reportado del servicio de neonatología del hospital de apoyo san José del Callao. Rev. Diagnóstico. 2002; (2). Vol. 41.

<sup>15</sup> Art.cit.<sup>13</sup>

### 1.2.1 Criterios de Diagnóstico

Elliot y Cols establecieron criterios de diagnóstico clasificados en mayores y menores. Los cuales han sido modificados por diversos autores a través del tiempo.<sup>16</sup>

El diagnóstico se realiza con la presencia de tres criterios mayores o la relación de dos criterios mayores y tres menores.<sup>17</sup>

Características	Referencias		
	Elliot et al, 1994	DeBaun y Tucker, 1998	Weksberg et al, 2001
<b>Criterios mayores</b>	Defecto de pared abdominal anterior Crecimiento prenatal o posnatal > P90	Macroglosia Peso al nacimiento > P90 Hipoglucemia en el período neonatal Pliegues o fosetas en orejas Defecto de pared abdominal (onfalocele, diastasis recti o hernia umbilical)	Macroglosia Macrosomía Hemihiperplasia Pliegues o fosetas en orejas Defecto de pared abdominal (onfalocele, diastasis recti o hernia umbilical)
<b>Criterios menores</b>	Pliegues o fosetas en orejas Nevus flammeus facial Hipoglucemia Nefromegalia Hemihiperplasia		Tumor embrionario Visceromegalia abdominal Malformación renal
<b>Definición de SBW</b>	Al menos 3 criterios mayores o 2 mayores y 3 o más menores	Diagnóstico clínico hecho por un médico con al menos 2 de los 5 criterios	Al menos 3 criterios mayores o 2 mayores y 1 o más menores

Tabla 2: Criterios diagnósticos utilizados por varios autores para el síndrome de Beckwith-Wiedemann.<sup>18</sup>

La importancia de diagnosticar oportunamente a estos pacientes radica en que se puede prevenir la hipoglucemia al nacimiento, evitando las repercusiones neurológicas, así como la necesidad de dar un seguimiento para detectar tumores del desarrollo en la infancia, como lo son: nefroblastoma, hepatoblastoma y el carcinoma adrenocortical.<sup>19</sup>

<sup>16</sup> Art.cit.<sup>1</sup>

<sup>17</sup> Art.cit.<sup>1</sup>

<sup>18</sup> Ib.

<sup>19</sup> Art. Cit<sup>13</sup>

### 1.2.2 Diagnóstico diferencial

Es importante mencionar que este síndrome debe distinguirse clínicamente de otros síndromes de crecimiento exagerado.

- Síndrome de Simpson-Golabi-Behmel: es una enfermedad ligada al cromosoma X casado por mutaciones en el gen que codifica glicapino-3, un proteoglicano extracelular importante en el control de crecimiento en los tejidos del mesodermo embrionario.
- Síndrome de Perlman: Este síndrome suele ser más grave, tiene una tasa alta de mortalidad perinatal.
- Síndrome de Sotos: este es causado por mutaciones en el gen que codifica NSDI y debe ser considerado en el diagnóstico diferencial debido a las características clínicas parecidas con BWS.<sup>20</sup>

---

<sup>20</sup> Ib.

## 1.1. Características

Este síndrome es de expresión variable, pueden presentarse de forma incompleta; las características más frecuentes incluyen macroglosia, defectos de la pared abdominal, hipoglicemia, nefromegalia, nevo facial flammeus.<sup>21</sup>



Imagen 3: Fenotipo Síndrome Beckwith-Wiedemann<sup>22</sup>

<sup>21</sup> Kansagra S, D Cruz O, Noah TL, Vaughn BV. Sleep-Disordered Breathing In Beckwith-Wiedemann syndrome: three patients.. Am J Med Genet. 2012; parte A 158A:2956-2958.

<sup>22</sup> Olivo Y, Flores N. síndrome de Beckwith Wiedemann: A propósito de un caso reportado del servicio de neonatología del hospital de apoyo San José de Callao. Rev. Diagnóstico. 2002; (2). Vol. 41

### 1.3.1 Características físicas

- **Hemihiperplasia facial**

Se caracteriza por un sobrecrecimiento asimétrico, y este puede estar afectando solo a los tejidos blandos, o también puede estar acompañado de tejido duro.<sup>23</sup>

- **Onfalocele**

Presente en el nacimiento, es ocasionado por un defecto de tamaño variable en la pared abdominal, a nivel umbilical. La protrusión está cubierta por una delgada membrana transparente, la cual puede estar íntegra o no, constituida por una hoja interna de peritoneo y otra externa de membrana amniótica, esta característica se presenta en un 80% de estos pacientes.<sup>24</sup>



Imagen 4: Onfalocele<sup>25</sup>

---

<sup>23</sup> Marcos M. Lima, Mayela Guillén, Gloria Da Silva, Lilia Uzcátegui, Yajaira Briceño, Maracelly Mederico, et al. Hemihiperplasia aislada: A propósito de un caso. Rev. Venez. Endocrinol. Metab. 2011; 9(2): 823-6.

<sup>24</sup> Valoria Villamarín J. Atlas de Cirugía Pedfátrica. España: Editorial Díaz de Santos; 1997.

<sup>25</sup> Dey S, Kharga B, Dhor B, Shingh VK, Dey R. Beckwith Wiedemann Syndrome With Cleft Palate JCL, 2011; Vol 7, No.1



- **Nefromegalia**

El diámetro longitudinal renal sobrepasa la distancia vertical correspondiente a dos vértebras y media consecutivas. La Nefromegalia se presenta en un 59% de los casos.<sup>26</sup>

- **Esplenomegalia**

Es el aumento de volumen del bazo, también conocido como megalosplenía.<sup>27</sup>

- **Nevo facial flammeus**

Esta es una de características más comunes en el síndrome de Beckwith Wiedemann, se presenta en el nacimiento, crece proporcionalmente al crecimiento del niño, está presente en un 62% de los casos. En la infancia se observan de color rosado, con la edad se vuelven más oscuros, casi púrpura en la juventud y en la vida adulta.<sup>28</sup>



*Imagen 5: Nevus Flammeus<sup>29</sup>*

---

<sup>26</sup> Jiménez Murillo I. Montero Pérez F. Medicina de Urgencias y Emergencias. Guía diagnóstica y protocolos de actuación. 2ª Ed. España: editorial Elsevier; 1999.

<sup>27</sup> Dox I., Melloni B., Eisner G. Diccionario médico ilustrado de melloni. España: Editorial Reverté; 1983.

<sup>28</sup> Vélez H., Rojas W., Borrero J., Restrepo J. Dermatología. 6ª Ed. Colombia: Editorial Corporación para investigaciones biológicas; 2005

<sup>29</sup> Art cit<sup>1</sup>

- **Exoftalmos**

Esta es una alteración donde existe una protusión anormal del globo ocular.<sup>30</sup>

- **Microcefalia**

Reducción del tamaño cefálico, cuando su perímetro es inferior a tres desviaciones estándar, del normal para su sexo y edad.<sup>31</sup>

- **Polidactilia**

Anormalidad congénita, la cual sólo se presenta en un 4% de los pacientes con Beckwith Wiedemann.<sup>32</sup>



Imagen 6: *Polidactil*<sup>33</sup>

---

<sup>30</sup> Dox I., Melloni B., Eisner G. Diccionario médico ilustrado de melloni. España: Editorial Reverté; 1983.

<sup>31</sup> Jaso Roldán E., Gracia Bouthelier R., Jaso Cortés E. Síndromes pediátricos dismorfogénicos. España: Editorial Norma; 1982.

<sup>32</sup> Dox I., Melloni B., Eisner G. Diccionario médico ilustrado de melloni. España: Editorial Reverté; 1983.

<sup>33</sup> Kantaputra PN, Sittiwangkul R, SonsuwanN, Romanelli V, Tenorio J, Lapunzina P. 2013. A novel mutation in CDKN1C in sibs With Beckwith–Wiedemann syndrome and Cleft palate, sensorineural hearing loss, and supernumerary flexion creases. Am J Med Genet Part A 161A:192–197

- **Occipucio prominente**

Esta condición predispone a una ligera extensión del cuello cuando se coloca el niño en una superficie plana, por lo que debe asegurarse que se mantenga en posición neutra.<sup>34</sup>

- **Surcos en el lóbulo del pabellón auricular y pliegues en el borde posterior del hélix.**



*Imagen 7: lesiones posteriores en borde posterior del hélix, y pliegues anteriores<sup>35</sup>*

- **Cardiomegalia**

Este término es utilizado para referirse al agrandamiento anormal del corazón. Lo presentan las personas con insuficiencia cardíaca sistólica crónica, o diversas cardiopatías.<sup>36</sup>

---

<sup>34</sup> Ruza F. Tratado de cuidados intensivos pediátricos. 3ª Ed. España: editorial Norma-Capitel; 2003.

<sup>35</sup> Art. Cit <sup>33</sup>

<sup>36</sup> <http://es.scribd.com/doc/19753136/Cardiomegalia>

- **Hepatomegalia**

Se le llama así al aumento de tamaño del hígado por encima de los límites normales para cada edad.

En condiciones normales puede ser palpado hasta 3,5 cm bajo el reborde costal en lactantes, y 2 cm en niños mayores.

En personas adultas mide 28 cm por 15 cm en sentido anteroposterior, y 8 cm de espesor a nivel del lóbulo derecho.<sup>37</sup>

- **Pancreatomegalia**

Agradamiento anormal del páncreas.<sup>38</sup>

- **Diastosis de rectos**

Separación progresiva de los pilares de los músculos rectos del abdomen.<sup>39</sup>

- **Luxación congénita de la cadera**

La cabeza del fémur no entra de manera correcta en su cavidad (acetábulo)<sup>40</sup>

En el paciente con Beckwith Wiedemann existen otras características físicas, que no son de interés odontológico, pero que son necesarias de mencionar y conocer.

---

<sup>37</sup> Farreas-Rozman. Medicina Interna, 14ª Ed. Mc Graw-Hill Interamericana de España. 1998.

<sup>38</sup> Dorland Diccionario médico.

<sup>39</sup> Schwartz. principios de cirugía. 9ª ed. McGraw-Hill: 2010

<sup>40</sup> Gormedino J.L. Luxación Congénita de cadera. Tec. Radiológica. No. 57-2005

- **Criptorquidia**

Es el descenso defectuoso o incompleto del testículo desde su origen hasta su lugar definitivo en la bolsa escrotal.<sup>41</sup>

- **Clítorimegalia**

Anomalía congénita del clítoris, es un agrandamiento anormal del mismo.<sup>42</sup>

### 1.3.3 Características estomatológicas

- **Prognatismo y Mordida abierta anterior**

Moyers describe que el prognatismo es característica principal de una mal oclusión clase III, y donde existe una mordida abierta anterior.

La clase III es clasificada a su vez como esquelética o verdadera, muscular o falsa y dentaria.

Durante el crecimiento es de vital importancia el tratamiento de estas maloclusiones ya que pueden empeorar, en la edad adulta solo podrán ser corregidas por medio de una cirugía ortognática acompañada de un tratamiento ortodóntico.<sup>43</sup>

---

<sup>41</sup> Rueda M.T, López E, Nogueras M, Lordelli P, Jiménez J.J, Zuluga A. Factores de riesgo de criptorquidea. Gac Sanit. 2001;15(5): 398-405.

<sup>42</sup> op.cit<sup>38</sup>

<sup>43</sup> Miyawaki Sh, Oya Shinji, Naguchi H, Takano T. Long-Term Changes in Dentoskeletal Pattern in a case With Beckwith-wiedemann syndrome Following Tongue Redction an orthodontic treatment. Angle Orthodontist. Vol.70, No.4; 2000



*Imagen 8: Mordida abierta anterior<sup>44</sup>*

Estudios han demostrado que una consecuencia de la macroglosia en los pacientes con Beckwith-Wiedemann, es la protusión de las estructuras dentoalveolares, lo que resulta en una mordida abierta anterior y un prognatismo mandibular.

Los pacientes tratados con glosectomía y tratamiento ortodóntico presentan una mejoría, así como en su crecimiento dentofacial. Dentro de las características importantes que debemos tener en cuenta es que estos pacientes presentan una edad avanzada ósea, por lo tanto puede influir con el tratamiento ortopédico.<sup>45</sup>

---

<sup>44</sup> Toranzo JM, Duarte S, Rodríguez A. Síndrome de Beckwith-Wiedemann: Reporte de tres casos. ADM. 2001; LVIII (5):170-172

<sup>45</sup> Art.cit<sup>43</sup>



Imagen 9: Prognatismo mandibular<sup>46</sup>

- **Hipoplasia maxilar**

Otra consecuencia de la macroglosia es la hipoplasia maxilar, el hueso maxilar se ve afectado ya sea en sentido anteroposterior, vertical y/o transversal.<sup>47</sup>

- **Paladar hendido**

La fisura palatina es una malformación congénita, que se produce durante el desarrollo embrionario por una alteración en la fusión de los tejidos que darán origen al labio superior y al paladar.

---

<sup>46</sup> Ib.

<sup>47</sup> Pinto Núñez P. Malformaciones congénitas. Colombia: Editorial Uninorte; 1998.

El diagnóstico posnatal se determina por medio de una exploración física minuciosa.

El tratamiento de las fisuras labio-maxilo-palatinas debe realizarse de manera interdisciplinaria y el paciente prácticamente debe comenzar desde el nacimiento.<sup>48</sup>

EQUIPO MULTIDISCIPLINARIO	
ESPECIALIDADES	Cirugía Plástica
	Enfermera Especialista
	Genética
	Otorrinolaringología
	Odontopediatría
	Ortodoncia
	Psicología
	Anestesiología
	Fonoaudiología
	Kinesiología
	Cirugía Maxilo Facial

Tabla 3: Equipo multidisciplinario para el tratamiento de fisuras labio palatinas.<sup>49</sup>

- **Macroglosia**

El volumen promedio de la lengua en adultos es de 25.3 cm<sup>3</sup> en hombres, y de 22.6 cm<sup>3</sup> en mujeres, el crecimiento de la misma termina a los 18 años de edad.<sup>50</sup>

<sup>48</sup> Jiménez K, González JG. Uso de plasma rico en factores de crecimiento para disminuirla recurrencia de fístulas nasopalatinas en pacientes con antecedente de paladar hendido. An Orl Mex 2011; 56(2):63-75.

<sup>49</sup> Ford A. Rev. Med. Clin. Condes. Vol 15 N°1. Enero 2004; 3-11

<sup>50</sup> Pilar L. Macroglosia: Etiología multifactorial, manejo múltiple. Colombia Médica. Vol. 37 No. 1, 2006



En el síndrome de Beckwith- Wiedemann del 80-90% de los casos presentan macroglosia, esta es causada por la hiperplasia de las fibras musculares sin ninguna alteración grave, ya que el tejido muscular y el nervio son normales.<sup>51</sup>



*Imagen 10: macroglosia en síndrome de Beckwith Wiedemann, con una hipertrofia del lado derecho.*<sup>52</sup>

Como consecuencia estos pacientes presentan ciertas características como: babeo, disfagia, dificultades respiratoria y una mala estética debido a que la lengua siempre sobrepasa los labios por lo que siempre se encuentra fuera de la cavidad oral.<sup>53</sup>

---

<sup>51</sup> Heggie AAC, et al. Tongue reduction for macroglossia in Beckwith Wiedemann syndrome: review and application of new technique, *Int J Oral Maxillo fac Surg* (2012).

<sup>52</sup> D. J. M. Kadouch, S. M. Maas, L. Dubois, C. M. A. M. van der Horst: Surgical treatment of macroglossia in patients with Beckwith–Wiedemann syndrome: a 20-year experience and review of the literature. *Int. J. Oral Maxillofac. Surg.* 2012; 41: 300– 308.

<sup>53</sup> Art cit <sup>51</sup>

En los pacientes con Síndrome de Beckwith-Wiedemann la glosectomía parcial tiene como objetivo reducir el tamaño a uno lo más normal posible conservando la función y sus forma.<sup>54</sup> En estos pacientes es mayor la recidiva, por lo que se propone aplazar la glosectomía hasta que el crecimiento sea completado. Sin embargo deben tomarse en cuenta las consecuencias funcionales de la macroglosia. La técnica estará sujeta a consideración del Cirujano.<sup>55</sup>

### 1.3.2. Características médicas

#### Cardiopatías congénitas

Estos defectos se presentan en un 6.5% de los pacientes, son consecuencia de las alteraciones del desarrollo embrionario del corazón, aproximadamente entre la 3ª y 10ª semana de gestación y pueden ocasionar anomalías estructurales del corazón o de los grandes vasos.<sup>56</sup>

- **Estenosis pulmonar**

Consiste en la obstrucción al flujo de salida del ventrículo derecho por estrechamiento valvular, infundibular o supravalvular, la cual ocasiona una resistencia al flujo sanguíneo del ventrículo derecho a las arterias pulmonares.

Algunos pacientes que la padecen pueden llegar a ser asintomáticos por mucho tiempo, sin embargo a largo plazo presentarán disnea, angina de pecho y síncope.<sup>57</sup>

---

<sup>54</sup> Art cit <sup>50</sup>

<sup>55</sup> SILVA-ESTEVES RAFFO, Fernando y RIVERA N., Shirley. Diversas formas del tratamiento temprano de la maloclusión Pseudo Clase III: Reporte de casos. *Odontol Pediatr*, ene./jun. 2010, vol.9, no.1, p.95-106

<sup>56</sup> Perich R. Cardiopatías congénitas más frecuentes. *Pediatr Integral* 2008; XII (8): 807-818

<sup>57</sup> Rodríguez C., Pedraza J., Gayete A. Radiología esencial. España: Editorial Médica Panamericana; 2009

- **Comunicación intraventricular (CIV)**

Se considera que esta es la cardiopatía, más frecuente. En esta existe una comunicación de izquierda a derecha, se cierra espontáneamente antes de los diez años. Sin embargo se sugiere el cierre quirúrgico ya que el cierre espontáneo es impredecible en un 40 a 50% de los casos.<sup>58</sup>

- **Comunicación interauricular (CIA)**

Es la continuidad entre las aurículas, se considera la más benigna de las cardiopatías congénitas, y por eso es más común que pacientes adultos la presenten.

La sangre fluye de derecha a izquierda y en casos graves existe un aumento de la presión pulmonar.<sup>59</sup>

- **Persistencia del conducto arterioso (PCA)**

En esta cardiopatía existe un defecto septal ventricular y la sangre fluye desde ambos ventrículos hacia un tronco común.

Los pacientes con esta característica presentarán cianosis desde el nacimiento.<sup>60</sup>

- **Estenosis aórtica**

Es la reducción del orificio valvular: las válvulas en lugar de ser tricúspides se presentan de forma unicúspide o bicúspide. En los pacientes se observan alteraciones en el pulso carotideo, soplos sistólicos y episodios de síncope.<sup>61</sup>

---

<sup>58</sup> Castellanos Suárez J, Díaz Guzmán L, Gay Zarate O. Medicina en Odontología. Manejo dental de pacientes con enfermedades sistémicas. 2ª ed. El manual moderno: México; 2002

<sup>59</sup> Ib.

<sup>60</sup> James W, Donald A, Craig S, Nelson L. Tratamiento odontológico del paciente bajo tratamiento médico. 5ª ed. Harcourt. España: 2001

<sup>61</sup> Op.cit<sup>56</sup>

- **Coartación de la aorta**

Es un estrechamiento de la aorta, donde se une con el conducto arterioso.

Existen dos tipos de coartación, la primera se presenta en la infancia, ahí la constricción es proximal al conducto arterioso. El segundo es en el adulto, en este la constricción es en la zona del conducto que esta obliterado, o distal. Su presencia aumenta la tensión arterial en extremidades superiores y estructura cefálica.<sup>62</sup>

- **Tetralogía de Fallot**

Este defecto es el causante de cianosis más frecuente, es una malformación múltiple que consiste en estenosis pulmonar, defecto septal ventricular derecha, dextraposición de la aorta e hipertrofia ventricular derecha.

Las manifestaciones tal vez no se presenten hasta después de los seis meses, apareciendo crisis anotóxicas con síncope, taquipnea, cianosis y en algunas ocasiones convulsiones.<sup>63</sup>

Las manifestaciones bucales de las diferentes cardiopatías congénitas se caracterizan por presentar palidez facial cuando existe cianosis y amoratamiento de los labios.

Cuando se observa enrojecimiento de los tejidos particularmente en el paladar blando y zonas faríngeas, estamos hablando de que existe una policitemia.<sup>64</sup>

---

<sup>62</sup> Op cit <sup>58</sup>

<sup>63</sup> Ib.

<sup>64</sup> Ib.

Lo más importante en la consulta odontológica es prevenir la endocarditis bacteriana en los procedimientos dentales.

La mayoría de los defectos congénitos medicamente se tratan con cirugía, por lo que es necesario que el tratamiento odontológico se realice seis meses después, porque la mayoría de los pacientes en ese lapso ya no son susceptibles a endocarditis bacteriana, sin embargo siguen siendo vulnerables. Por lo que es necesario realizar una interconsulta con el médico tratante sobre el estado de salud del paciente y la necesidad de realizar una profilaxis antibiótica.<sup>65</sup>

- **Tumor de Wilms**

El tumor de Wilms es un tumor sólido que se origina en el riñón. Suele afectar a niños menores de 15 años de edad, es el tumor maligno más común 90%, y representa el 6% de cáncer en la infancia.<sup>66</sup>

- **Hiperlipemia**

Aumento en la cantidad de lípidos (grasas) contenidos en la sangre. Esta se asocia frecuentemente a diabetes, obesidad y a otras enfermedades metabólicas.<sup>67</sup>

- **Hipercolesterolemia**

Aumento de los niveles plasmáticos de colesterol. Se asocia con la alguna enfermedad cardiovascular<sup>68</sup>

---

<sup>65</sup> Op cit <sup>60</sup>

<sup>66</sup> Protocolo de tratamiento para tumor de Wilms adaptado del NWTs IV.

<sup>67</sup> Diccionario Médico

<sup>68</sup> Alonso F. Hipercolesterolemia

<b>Colesterol total</b>	Hasta 200mg/dl
<b>Colesterol LDL</b>	Hasta 130 mg/dl
<b>Colesterol HDL</b>	45mg/dl en mujeres. 35mg/dl en hombres.

Tabla 4: Valores normales de triglicéridos y colesterol en sangre<sup>69</sup>

- **Hipoglucemia**

La hipoglucemia que se presenta en estos pacientes se presenta en un 63% de los pacientes, es transitoria en la mayoría de los casos, esta puede ser asintomática y se puede resolver en los primeros días de vida. Solamente el 5% de los casos es permanente y está presente en toda la etapa neonatal tardía, requiriendo de una alimentación especializada acompañada de una terapia médica y algunos casos pancreatometomía parcial.

Dependiendo de la severidad de la hipoglucemia puede causar daño cerebral e incluso la muerte.<sup>70</sup>

- **Citomegalia suprarrenal**

Se le denomina así a las alteraciones causadas en células renales, en las que se produce un gigantismo celular, inclusiones intranucleares, intracitoplasmáticas, eosinófilas o basófilas, originando las células denominadas “ojo de búho”.

---

<sup>69</sup> [www.endocrinologia.org.mx](http://www.endocrinologia.org.mx)

<sup>70</sup> Art. cit<sup>33</sup>

El contacto interdisciplinario dependerá del tipo de paciente, el médico tratante realizará la prueba de curva de tolerancia a la glucosa y en base a esto se podrá determinar un tratamiento.

La indicación más importante que se debe dar al paciente es que no debe alterar el equilibrio dieta-medicamento por causa de tratamiento odontológico para evitar la posibilidad de una descompensación, incluidos el factor emocional.<sup>71</sup>

## **2. Manejo multidisciplinario**

Es importante que el Odontólogo esté familiarizado con los trastornos médicos de estos pacientes, ya que muchas de sus características obligan a modificar el tratamiento dental convencional.

---

<sup>71</sup> Ángel Mejía G. Interpretación clínica del laboratorio. 7ª edición. Colombia: Editorial Médica Internacional; 2006.

## 2.1 Alteraciones sistémicas y su manejo

Alteración sistémica	Descripción	Relación odontológica
<p><b>Cardiopatía congénita:</b></p> <ul style="list-style-type: none"> <li>• CIV</li> <li>• CIA</li> <li>• Persistencia del conducto arterioso</li> <li>• Estenosis aortica</li> <li>• Estenosis pulmonar</li> <li>• Coartación de la aorta</li> <li>• Tetralogía de Fallot</li> </ul>	<p>En la mayor parte de los pacientes que presenta algunas de estas cardiopatías congénitas son susceptibles a endocarditis bacteriana.</p> <p>Odontológicamente pueden existir complicaciones como: cianosis policitemia, que se manifiesta como una coloración rojiza, trombocitopenia (petequias), leucopenia: causando infecciones y un sangrado prolongado.</p>	<p>La mayoría de los pacientes son intervenidos quirúrgicamente, es por eso que el tratamiento dental debe realizarse hasta que hayan pasado seis meses de la intervención.</p> <p>Primeramente se debe realizar una interconsulta con el médico tratante, para saber si es necesaria la profilaxis antibiótica.</p> <p>Los pacientes que presenten policitemia, no se les podrá medicar con aspirina, y en caso de requerir algún analgésico el de primera elección será el paracetamol.</p> <p>Debido al riesgo de sangrado, se deben evitar tratamientos como extracciones, curetajes cerrados y/o abiertos, pulpotomias, pulpectomías y cualquier proceso quirúrgico.</p> <p>El uso de vasoconstrictores adrenérgicos está contraindicado, porque puede causar hipertensión y bradicardia.</p>



	Este se presenta en un 50% de estos pacientes.	Se debe revisar la BH. TP, TTP, INR.
<p>Neoplasia</p> <ul style="list-style-type: none"> <li>• Tumor de Wilms</li> </ul>	<p>Es pacientes puede encontrarse inmunocomprometido por el tratamiento oncológico.</p> <p>Existe el riesgo de sangrado excesivo después de los procedimientos dentales.</p> <p>Algunas de las características que se pueden presentar en cavidad oral son: mucositis, candida, gingivorragias, petequias y úlceras.</p>	<p>En caso de verse alterados se harán tratamientos conservadores de acuerdo al nivel de IRN evitando el uso de aspirina.</p> <p>De acuerdo al INR la mayoría de los tratamientos dentales pueden llevarse a cabo, sólo en algunas ocasiones deberá ser pospuesto.</p> <p>&lt;2.0 Cirugía bucal y peridontal.                  2.0 a 2.5 Extracción simple, endodoncia.                  3.0 Operatoria dental                  &gt;3.0 Evitar cualquier procedimiento.</p>

<p><b>Hipoglucemia</b></p>	<p>Esta es transitoria en la mayoría de los casos. En el 5% de los pacientes es permanente, causando daño cerebral, y como consecuencia retraso mental.</p>	<p>Se recomienda el uso de profilaxis antibiótica ya que son propensos a infecciones y cicatrización lenta. Para anestésiar a estos pacientes se pueden utilizar anestésicos con vasoconstrictor.</p>
		<p>Se debe valorar la salud mental en caso de presentarse un paciente con retraso mental, para su adecuado manejo. No está contraindicado algún tipo de tratamiento dental, sin embargo se debe tener precaución en los tratamientos quirúrgicos.</p>
<p><b>Citomegalia suprarrenal</b></p>	<p>Como consecuencia puede presentarse insuficiencia renal, puede poner en peligro la vida del paciente. Estos pacientes no tienen la capacidad para manejar el estrés. Presentan una cicatrización retrasada y son susceptibles a infecciones e hipertensión.</p>	<p>Las características orales que pueden presentarse son: Estomatitis oral, candidiasis, parotiditis, halitosis (metálico), palidez de la piel y de las membranas mucosas. Se deben utilizar anestésicos locales sin vasoconstrictores adrenérgicos en pacientes con daño renal, en los demás pacientes con vasoconstrictor, se deben evitar los tratamientos quirúrgicos y extracciones.</p>

Tabla 5: alteraciones sistémicas y su manejo<sup>72</sup>

<sup>72</sup> Op.cit<sup>58, 60</sup>

### 3. Manejo estomatológico

La prevención de enfermedades bucales es lo primordial en el tratamiento de los pacientes medicamente comprometidos.

#### 3.1 Manejo en el consultorio

PLANIIFICACIÓN DEL TRATAMIENTO DEL PACIENTE PEDIÁTRICO SANO			
FASES	OBJETIVOS	VISITAS	PROCEDIMIENTOS
I	Determinar la situación bucal y sistémica	1ª.	<ul style="list-style-type: none"> <li>• Historia clínica</li> <li>• Exploración intra y extraoral</li> <li>• Exploración radiográfica</li> <li>• Nivel de retraso mental y manejo de conducta</li> </ul>
II	Fase de profilaxis	1 a 3	<ul style="list-style-type: none"> <li>• Evaluar la técnica de cepillado</li> <li>• observar el cepillado del niño</li> <li>• determinar el Índice de Placa Dentobacteriana</li> <li>• Instrucciones de higiene</li> <li>• Limpieza dental profesional</li> <li>• Aplicación tópica de flúor</li> <li>• Selladores de fisuras</li> <li>• Proporcionar el impreso de registro de dieta</li> </ul>
III	Fase restauradora	1-2	1. Tratamiento restaurador primario o de contención <ul style="list-style-type: none"> <li>• Obturación en masa del tejido cariado</li> <li>• Aplicación de carioestáticos</li> </ul>
		Según las necesidades	2. Tratamiento restaurador específico (empezar por un cuadrante sencillo) <ul style="list-style-type: none"> <li>• Restauraciones definitivas</li> <li>• Tratamientos pulpares</li> <li>• Tratamientos quirúrgicos</li> </ul>
		Según las necesidades	3. Tratamiento de la oclusión: <ul style="list-style-type: none"> <li>• Preventivo</li> <li>• Interceptivo</li> <li>• Control de la erupción</li> </ul>
IV	Mantenimiento de la salud bucal	2 por año	Revisiones periódicas individualizadas

Tabla.6: Fases del plan de tratamiento<sup>73</sup>

<sup>73</sup> American Academy of Pediatric Dentistry. Guideline on acquired temporomandibular disorders in infants, children, and adolescents. *Pediatr Dent.* 2006; 28(suppl):170-2.

- **Plan de tratamiento**

Para diseñar un plan de tratamiento es necesario obtener un diagnóstico bucal mediante datos, signos y síntomas que nos arrojan la exploración clínica, y auxiliares de diagnóstico.

La planificación es fundamental e implica una organización y racionalización de los procedimientos, siendo una base para el restablecimiento de la salud bucal y su mantenimiento; debe ofrecer un beneficio al niño integralmente, tanto a su dentición como su salud sistémica y mejorar su actitud ante el tratamiento odontológico; así como efectuar el tratamiento necesario a corto y largo plazo.

El tratamiento odontopediátrico debe fundamentarse en:

- Atender el motivo principal de consulta.
- Eliminar la enfermedad existente y prevenir una enfermedad nueva.
- Considerar el efecto de un tratamiento previo.
- Evaluar los antecedentes sociales del paciente.

Ventajas del plan de tratamiento:

- Establece de manera secuencial (pasos a seguir) para evitar improvisaciones
- Guía al odontólogo en los procedimientos que realizará por cita.
- Crea la organización del tiempo de trabajo para realizar un tratamiento.
- Considera el número de citas.<sup>74</sup>

---

<sup>74</sup> Braham, Raymon, Morris, Marle. Odontología Pediátrica. Médica Panamericana. Buenos Aires 1989.

El plan de tratamiento debe registrarse por escrito, como referencia en cualquier momento y de preferencia plantearse a los padres inicialmente con dos diferentes tratamientos el ideal y el alternativo, así como elaborar un consentimiento informado, donde se explique la enfermedad que padece su hijo, las posibilidades terapéuticas a recibir y las posibles complicaciones, este deberá ser firmado por ambos padres.<sup>75</sup>

### **Primera fase: determinar la situación bucal y sistémica**

- **Historia Clínica**

Para elaborar un adecuado plan de tratamiento y su manejo odontológico en estos tipos de pacientes, es necesario conocer primeramente el estado general del mismo.

Para ello es muy importante la realización de una buena historia clínica, donde se indagará sobre los antecedentes patológicos y no patológicos del paciente, así como si se encuentra bajo tratamiento médico.

Dentro de la exploración física, con las características ya mencionadas de los pacientes con Beckwith Wiedemann, se debe realizar un cuestionario de Salud, ya que este será más específico para determinar la correlación de sus manifestaciones con la práctica odontológica.<sup>76</sup>

### **Segunda fase: Fase de profilaxis**

El mantenimiento de una salud bucal óptima debe ser la meta para todos los pacientes.

Un programa preventivo para el niño con Beckwith-Wiedemann debe tener los mismos objetivos que para el paciente regular, los métodos preventivos a tomar en cuenta son: higiene bucal, hilo dental, control de carbohidratos, aplicación de fluoruros y de selladores de fosetas y fisuras.

---

<sup>75</sup> Ib.

<sup>76</sup> Ib.

- **Higiene bucal**

El mantenimiento de una buena higiene bucal puede llegar a ser una tarea difícil para el paciente con síndrome Beckwith Wiedemann debido a sus características orofaciales, y en la mayoría de los casos otra persona deberá adquirir la responsabilidad de la higiene bucal del paciente. De acuerdo a la edad del paciente se explicarán diversas técnicas de limpieza, esta debe ser realizada con auxiliares de limpieza como por ejemplo pasta de acuerdo a la edad del paciente, cepillo y enjuagues bucales.

En niños menores de tres años está indicada la técnica de rodilla a rodilla, el odontólogo deberá darle una demostración al padre, tutor o persona responsable del manejo de la higiene bucal. Esta consiste en que el Odontólogo y la madre están sentados en las sillas a la misma altura, frente a frente y manteniendo sus rodillas en contacto. Estando el niño recostado, la madre sujeta los brazos del paciente, mantiene sus piernas inmovilizadas, a través de una leve presión ejercida por sus codos, mientras el profesional apoya la cabeza.<sup>77</sup>

En niños de cuatro años de edad está indicada la técnica de imitación frontal en la que el paciente está en pie con el cuerpo pegado a la pared, para que la cabeza tenga un buen punto de apoyo, mientras la persona adulta actúa de modelo y efectúa la técnica de frente.

En la técnica de espejo doble, se colocan frente a un espejo y se realizan los movimientos de cepillado. Está indicado a los 5 ó 6 años de edad.

Se intentará estandarizar una técnica para facilitar lo más importante que es la motivación y la realización de la misma al menos una vez por día, supervisada por las personas adultas. Lo más aconsejable es el cepillado después de cada comida.<sup>78</sup>

---

<sup>77</sup> López J. Manual de Odontopediatría. Editorial Nueva Interamericana. México; 1997

<sup>78</sup> Pinkhan, JR. Odontología Pediátrica. 2da ed. Nueva editorial interamericana. México; 1996

La higiene bucal en pacientes antes de los seis meses se realizará con una gasa humedecida con agua hervida, envuelta en el dedo, pasándolo por toda la cavidad oral incluyendo la lengua.

Inmediatamente después de la erupción del primer diente se debe iniciar el uso del cepillo dental el cual debe contener las siguientes características: cabeza pequeña, cerdas suaves y redondeadas y mango largo, o el uso de dedal de hule explicando a los padres que se debe de colocar en el dedo índice frotando de manera suave el reborde alveolar y dientes presentes; al mismo tiempo que con el dedo índice de la otra mano deberá retraer los carrillos para poder tener una mejor visión. En niños de más de tres años podrán ser utilizadas las soluciones reveladoras para identificar placa dentobacteriana, preferentemente en gotas.<sup>79</sup>

El Odontólogo dará indicaciones que la higiene bucal del niño se realice también antes de dormir para mantener su higiene oral.

La clorhexidina es un agente antimicrobiano que se utiliza como método auxiliar para el control de la placa en pacientes con alto riesgo de caries. En el niño la clorhexidina puede administrarse en forma de solución al 0.12%, de pasta dentífrica con concentraciones del 0.5 y 1%, en gel o barniz de 1%.

El protocolo sugerido es una aplicación de gel o barniz de clorhexidina cada tres meses en el niño pequeño; otra alternativa es la aplicación de colutorio una vez al día durante una semana y repetirlo cada tres meses hasta que se considere que ha disminuido el riesgo de caries; para la aplicación de colutorio en el niño pequeño puede emplearse el cepillo dental o una cucharilla de flúor.

---

<sup>79</sup> Figueiredo WL, Ferelle A, Issao M. Odontología para el bebé. 1ª Edición. Editorial Actualidades Médico Odontológicas Latinoamericanas. Sao Paulo, Brasil. 2002

La clorhexidina debe administrarse al menos 30 minutos después del uso de pasta dental para evitar su neutralización por el laurilsulfato, que es un detergente que posee carga negativa y está presente en la mayoría de dentífricos.

El uso de clohexidina no debe de sobrepasar la tercera semana ya que sus efectos secundarios son: alteraciones en el gusto, tinción extrínseca, aumento de cálculo y descamación superficial de la mucosa bucal.<sup>80</sup>

- **Modificación de la dieta**

La OMS recomienda que en los primeros seis meses de vida el paciente deba ser alimentado únicamente con leche materna ya que es el alimento que provee todos los nutrientes necesarios para su crecimiento y desarrollo. En el caso de que se presente una imposibilidad para alimentarlo con leche materna lo ideal sería el uso de fórmulas infantiles.

A partir de los 6 meses empezará la introducción de alimentos complementarios como purés y jugos frutales junto con su leche. En esta etapa empieza la introducción de azúcares por lo que debemos de orientar a los padres para que la ingesta de azúcares sea lo menos posible, acompañada siempre de una buena higiene bucal después de cada alimento y antes de dormir.<sup>81</sup>

- **Aplicación de fluoruros**

En el niño con Beckwith-Wiedemann a partir de la erupción de su primer diente se podrán hacer aplicaciones tópicas de fluoruro de sodio de 9.000 ppm caseras dos veces al día con la aplicación de un cotonete.

---

<sup>80</sup> Boscones A, Morante S. Antisépticos orales. Revisión de la literatura y perspectiva actual. Av. Periodont Implantol. 2006; 18:31-59

<sup>81</sup> Cardenas D. Odontología Pediátrica. 3ª Ed. Corporación para investigación. Colombia; 2003



Las citas en el consultorio para su revisión bucal, así como para una profilaxis y aplicación tópica de fluoruro dependerán de cada paciente de acuerdo con el riesgo de caries.

La aplicación de barnices con flúor dos veces por año en combinación con pastas dentales es la mejor medida de prevención.<sup>82</sup>

- **Selladores de fosetas y fisuras**

El paciente es candidato a la colocación de un sellador por ser un paciente médicamente comprometido que ingiere azúcares, pacientes disminuidos física y psicológicamente con dificultades de mantener correctas técnicas de higiene, pacientes con disminución de flujo salival, niños con riesgo alto a caries en dentición temporal.<sup>83</sup>

- **Profilaxis Antibiótica (AHA)**

La endocarditis bacteriana provocada durante la consulta dental es causada por el “estreptococo viridans”.

La asociación Americana del corazón recomienda que la profilaxis antibiótica sólo se debe administrar a pacientes con afecciones cardíacas de mayor riesgo a sufrir endocarditis bacteriana como:

- Prótesis de válvula cardíaca o material protésico utilizado en la reparación de la válvula.
- Antecedentes de endocarditis
- Intervención durante los primeros seis meses después de la cirugía.

Los tratamientos dentales donde se harán un manejo quirúrgico, es necesario que se administren antibióticos como medida preventiva.

---

<sup>82</sup> Ib.

<sup>83</sup> Ib.

La administración de profilaxis antibiótica no estará indicada en tratamientos de rutina como: tomas de radiografías, colocación de aparatos, ni en caso de exfoliación dental, así como en traumatismos de tejidos blandos.<sup>84</sup>

Situación	Fármacos y vía de administración.	Posología 30-60 min. Antes del tratamiento.
<b>Profilaxis general Estándar</b>	<b>Amoxicilina</b> Vía oral	<b>Adultos:2gr</b> <b>Niños: 50 mg/kg</b>
<b>Paciente incapaz de tomar medicación oral</b>	<b>Ampicilina</b> IM o IV <b>Cefalozina</b> IM o IV	<b>Adultos: 2gr</b> <b>Niños: 50 mg/kg.</b> <b>Adultos:1gr</b> <b>Niños: 50 mg/kg.</b>
<b>Alergia a la Penicilina</b>	<b>Clindamicina</b> Vía oral <b>Azitromicina</b> Vía oral	<b>Adultos:600mg</b> <b>Niños: 20 mg/kg.</b> <b>Adultos:500mg</b> <b>Niños: 15 mg/kg.</b>
<b>Alergias a penicilina e incapacidad para tomar medicación oral</b>	<b>Clindamicina</b> IM o IV <b>Cefalozina</b>	<b>Adultos:600mg</b> <b>Niños: 20 mg/kg.</b> <b>Adultos:1gr</b> <b>Niños: 50 mg/kg.</b>

Tabla 7: Régimen profiláctico para los tratamientos dentales según la AHA.<sup>85</sup>

<sup>84</sup> [www.americanheart.org](http://www.americanheart.org)

<sup>85</sup> Ib.

### **Tercera fase: Tratamiento restaurador**

Una de las causas más importantes que debe de tomar en consideración el odontólogo en un paciente con síndrome Beckwith Wiedemann es que dentro de sus alteraciones bucales presenta hendidura palatina y esta alteración no puede ser operada en los primeros meses de vida, lo que provocará problemas para el bebé como para los padres debido a que durante su alimentación tienen muchos problemas para realizarlo ya que hay insuficiente succión de leche, broncoaspiración, excesiva entrada de aire, el tiempo de alimentación es excesivo, la posición para la alimentación es sentado. Se recomienda el uso de placas obturadoras.<sup>86</sup>

Todo esto conllevará a que el niño tenga una pérdida de peso ocasionando desnutrición, deficiencia en su sistema inmunológico que puede provocar enfermedades infecciosas y retraso en el desarrollo psicomotriz.

El obturador es un dispositivo acrílico que se coloca sobre la mucosa gingival del maxilar superior de los recién nacidos para cubrir la fisura entre la boca y la nariz. Pueden ser pasivas o utilizarse en ciertas ocasiones para corregir la conexión entre los segmentos de la mandíbula antes de la cirugía.<sup>87</sup>

---

<sup>86</sup> Glenny AM, intervenciones alimentarias para el crecimiento y desarrollo de niños con labio leporino, fisura palatina o labio leporino y fisura palatina, The Cochrane Library, 2007; (4)

<sup>87</sup> Ib.

PROCEDIMIENTO	SI	NO	PROFILAXIS ANTIBIÓTICA. PACIENTE DE RIESGO
<b>Anestesia</b>	Sin uso de vasoconstrictor en pacientes que padezcan de arritmia no controlada.		No
<b>Extracciones</b>	Solamente en caso de que este controlado medicamente.	En pacientes con reciente cirugía de corazón. Menos de seis meses	Si
<b>TRA</b>	No existe ninguna contraindicación.		No
<b>SFF</b>	No existe ninguna contraindicación		No
<b>Resinas</b>	No existe ninguna contraindicación		Si
<b>Grapa para aislamiento absoluto</b>	Procedimientos sencillos y cortos, como resinas.		No

<b>Pulpotomías</b>	En casos dónde no estén alterados los factores de coagulación, en pacientes con sistema inmune deprimido, y que no estén bajo tratamiento oncológico.	Factores de coagulación alterados	Si
<b>Pulpectomías</b>		En pacientes con reciente cirugía de corazón (menos de seis meses)	Si
<b>CAC, Bandas</b>	Solamente en el caso de que este controlado medicamente	En pacientes con reciente cirugía de corazón. Menos de seis meses	Si

Tabla 8: Tratamientos dentales que pueden realizarse en un paciente con Beckwith Wiedemann sistémicamente comprometido.<sup>88</sup>

- **Control de la conducta**

La técnica más adecuada para estos pacientes es Decir-mostrar-hacer. En esta técnica el cirujano dentista le explica al niño lo que hará durante su tratamiento (mostrando instrumentos o un modelo) para después hacerlo. Se deben dar explicaciones adecuadas para el nivel cognoscitivo del paciente.

<sup>88</sup> Art. cit. 58,60

El principal objetivo de esta técnica es aliviar los temores, conformar las respuestas del paciente y señalar expectativas de conducta.

Está indicada en todos los pacientes que puedan comunicarse y las únicas contraindicaciones son los pacientes muy pequeños que no comprenden lo que se trata de explicar o las emergencias dentales. Es necesario agregar elogios para reforzar de inmediato el buen comportamiento durante cualquier tratamiento. Las explicaciones no deben prolongarse, ya que pueden confundir al paciente y causar ansiedad. Los tratamientos se deben hacer de manera sencilla y casual.<sup>89</sup>

El 5 % de los pacientes con Beckwith Wiedemann presentan retraso mental, es importante llevar a cabo un adecuado manejo odontológico de acuerdo al nivel de retraso mental que presente.

- **Manejo de conducta en un paciente con retraso mental**

Clase I. El paciente acepta muy bien los procedimientos odontológicos y puede ser manejado según la rutina.

Clase II. El paciente de esta categoría es algo renuentes ante el tratamiento odontológico, pero a causa de su habilidad para razonar y comunicarse, aceptan los procedimientos odontológicos después de una explicación apropiada.

Clase III. El paciente no acepta los procedimientos odontológicos a causa de su incapacidad para razonar. En estos pacientes está indicada la restricción física y uso siempre de abre bocas.

---

<sup>89</sup> Rodríguez Vázquez, Carlos Silvio; et al. Técnicas de atención y control de conducta en el paciente infantil. Odontología Vital. Revista Escuela de Odontología de la Universidad Latina de Costa Rica. Año 7. Volumen 2. Septiembre 2009.

Clase IV. El paciente requiere no solo de restricción física, sino también pre medicación para controlar su conducta. Estos pacientes suelen estar institucionalizados.

Clase V. No se pueden tratar los severos problemas de manejo con eficiencia dentro del consultorio odontológico, requiriendo de anestesia general.

Clase VI. Son pacientes que no cooperan, y que requieren un mínimo de tratamiento odontológico, por lo tanto no deben ser sometidos al riesgo de la anestesia general. Estos pacientes suelen ser tratados con una restricción física.<sup>90</sup>

### **Cuarta fase: mantenimiento de la salud bucal**

Comprende un programa de revisiones periódicas individualizado para cada paciente.

La planificación y periodicidad de las citas se llevará a cabo en razón del riesgo de caries, de los nuevos hallazgos y de los resultados de los tratamientos anteriormente realizados oscilando entre 2 y 3 citas anuales.

### **PROCEDIMIENTOS IMPLICADOS**

- Refuerzo en la educación de las medidas de profilaxis
- Control de dieta
- Aplicación tópica de flúor
- Exploración clínica para detectar la posible aparición de nuevas patologías.<sup>91</sup>

---

<sup>90</sup> Op.cit<sup>74</sup>

<sup>91</sup> Boj JR, Catalá M, García C, Mendoza A. Odontopediatría. 1ª ed. Masson. barcelona. 2004.

## CONCLUSIONES

- El Cirujano Dentista por ser profesional del área médica de la salud, debe conocer las características generales de los pacientes con el síndrome de Beckwith Wiedemann para estar preparado en caso de que le solicite la atención algún paciente con ese síndrome, y pueda valorar si es capaz de brindarle la atención o remitirlo con el especialista.
- El estudio de las características clínicas de estos pacientes permite conocer los efectos y repercusiones de cada una de ellas en el sistema estomatognático y su relación en el tratamiento odontológico.
- Debemos conocer las alteraciones sistémicas y el riesgo que éstas implican durante el tratamiento, en el uso de anestésico y el requerimiento de profilaxis antibiótica así como conocer los tratamientos dentales contraindicados para estos pacientes.
- El equilibrio estomatognático de estos pacientes, se alcanzará con el adecuado y correcto manejo en el consultorio dental.



## BIBLIOGRAFÍA

1. Quijada Z, Salas A, Paoli M, Zerpa Y, Gordon O. Manifestaciones Clínicas y Paraclínicas en el Síndrome de Beckwith-Wiedemann. Caso Clínico. Rev. venez.2006; 4(2):34-38.
2. Toranzo JM, Duarte S, Rodríguez A. Síndrome de Beckwith-Wiedemann: Reporte de tres casos.ADM.2001; LVIII (5):170-172.
3. Weksberg R, Shuman Ch, Smith A. Beckwith-Wiedemann Syndrome. Am J Med Genet.2005; 137C:12-23.
4. cruz. Atlas de síndromes pediátricos.1ª ed. Espoxs: 1998.
5. Wangler M, Chang A, Moley K, Feinberg A, De Baun M. Factors Associated With Preterm Delivery In Mathers Of Children With Beckwith-Wiedemann Syndrome: A case Cohert Study From the Beckwith-Wiedemann Registry.Am J Med Genet.2005; 134 A: 187-191.
6. Narea G, Fernández Ma, Villalobertía E, Landaeta M. Beckwith Wiedemann Syndrome: Presentation of a case report. Med Oral Patol Cir Bucal.2008; 13(10):E640-3.
7. Lapunzina P, Del campo M, Delicado a, Fernández J, García A, García L, et al. Guía clínica para el seguimiento de pacientes con Beckwith Wiedemann. An Pediatr (Bare).2006; 64(3):252-9.
8. Gicquel C, Rossignol S, Le Bouc Y. Beckwith Wiedemann Syndrome.Orphanet encyclopedia.March 2005.
9. Kansagra S, D Cruz O, Noah TL, Vaughn BV.Sleep-Disordered Breathing In Beckwith-Wiedemann syndrome:theree patients..Am J Med Genet.2012; parte A 158A:2956-2958.
10. Marcos M. Lima, Mayela Guillén, Gloria Da Silva, Lilia Uzcátegui, Yajaira Briceño, Maracelly Mederico, et al. Hemihiperplasia aislada: A propósito de un caso. Rev. Venez. Endocrinol. Metab. 2011; 9(2): 823-6.
11. Valoria Villamarín J. Atlas de Cirugía Pediátrica. España: Editorial Díaz de Santos; 1997.
12. Jiménez Murillo I. Montero Pérez F. Medicina de Urgencias y Emergencias. Guía diagnóstica y protocolos de actuación. 2ª Ed. España: editorial Elsevier; 1999.
13. Dox I., Melloni B., Eisner G. Diccionario médico ilustrado de melloni. España: Editorial Reverté; 1983.
14. Vélez H., Rojas W., Borrero J., Restrepo J. Dermatología. 6ª Ed. Colombia: Editorial Corporación para investigaciones biológicas; 2005.
15. Jaso Roldán E., Gracia Bouthelie R., Jaso Cortés E. Síndromes pediátricos dismorfogénicos. España: Editorial Norma; 1982.
16. Kantaputra PN, Sittiwangkul R, SonsuwanN,Romanelli V, Tenorio J, Lapunzina P. 2013. A novel mutation in CDKN1C in sibs With Beckwith–Wiedemann syndrome and Cleft palate, sensorineural hearing loss, and supernumerary flexion creases. Am J Med Genet Part A 161A:192–197
17. Olivo Y, Flores N. síndrome de Beckwith Wiedemann: A propósito de un caso reportado del servicio de neonatología del hospital de apoyo San José de Callao. Rev. Diagnóstico.2002; (2). Vol. 41

18. Ruza F. Tratado de cuidados intensivos pediátricos. 3ª Ed. España: editorial Norma-Capitel; 2003.
19. <http://es.scribd.com/doc/19753136/Cardiomegalia>
20. Dey S, Kharga B, Dhor B, Shingh VK, Dey R. Beckwith Wiedemann Syndrome With Cleft Palate JCL, 2011; Vol 7, No.1
21. Farreas-Rozman. Medicina Interna, 14ª Ed. Mc Graw-Hill Interamericana de España. 1998.
22. Dorland Diccionario médico.
23. Schwartz. principios de cirugía. 9ª ed. McGraw-Hill: 2010
24. Gormedino J.L. Luxación Congénita de cadera. Tec. Radiológica. No.57-2005
25. Rueda M.T, López E, Noguera M, Lordelli P, Jiménez J.J, Zuluga A. Factores de riesgo de criptorquidea. Gac Sanit. 2001; 15(5): 398-405.
26. Miyawaki Sh, Oya Shinji, Naguchi H, Takano T. Long-Term Changes in Dentoskeletal Pattern in a case With Beckwith-wiedemann syndrome Following Tongue Redction an orthodontic treatment. Angle Orthodontist. Vol.70, No.4; 2000
27. Pinto Núñez P. Malformaciones congénitas. Colombia: Editorial Uninorte; 1998.
28. Jiménez K, González JG. Uso de plasma rico en factores de crecimiento para disminuirla recurrencia de fístulas nasopalatinas en pacientes con antecedente de paladar hendido. An Orl Mex 2011; 56(2):63-75.
29. Ford A. Rev. Med. Clin. Condes. Vol 15 N°1. Enero 2004; 3-11
30. Pilar L. Macroglosia: Etiología multifactorial, manejo múltiple. Colombia Médica. Vol.37 No.1, 2006
31. Heggie AAC, et al. Tongue reduction for macroglossia in Beckwith Wiedemann syndrome: review and application of new technique, Int J Oral Maxillo fac Surg (2012).
32. D. J. M. Kadouch, S. M. Maas, L. Dubois, C. M. A. M. van der Horst: Surgical treatment of macroglossia in patients with Beckwith–Wiedemann syndrome: a 20-year experience and review of the literature. Int. J. Oral Maxillofac. Surg. 2012; 41: 300– 308.
33. SILVA-ESTEVEZ RAFFO, Fernando y RIVERA N., Shirley. Diversas formas del tratamiento temprano de la maloclusión Pseudo Clase III: Reporte de casos. *Odontol Pediatr*, ene./jun. 2010, vol.9, no.1, p.95-106
34. Perich R. Cardiopatías congénitas más frecuentes. *Pediatr Integral* 2008; XII(8): 807-818
35. Diccionario Médico.
36. Alonso F. Hipercolesterolemia.
37. [www.endocrinologia.org.mx](http://www.endocrinologia.org.mx)
38. Ángel Mejía G. Interpretación clínica del laboratorio. 7ª edición. Colombia: Editorial Médica Internacional; 2006.
39. American Academy of Pediatric Dentistry. Guideline on acquired temporomandibular disorders in infants, children, and adolescents. *Pediatr Dent*. 2006; 28(suppl):170-2.
40. Braham, Raymon, Morris, Marle. *Odontología Pediátrica*. Médica Panamericana. Buenos Aires 1989.

41. López J. Manual de Odontopediatría. Editorial Nueva Interamericana.México; 1997.
42. Pinkhan, JR. Odontología Pediátrica.2da ed. Nueva editorial interamericana.México; 1996.
43. Figueiredo WL, Ferelle A, Issao M. Odontología para el bebé.1ª Edición. Editorial Actualidades Médico Odontológicas Latinoamericanas. Sao Paulo, Brasil. 2002.
44. Boscones A, Morante S. Antisépticos orales. Revisión de la literatura y perspectiva actual.Av.Periodont Implantol.2006; 18:31-59.
45. Cardenas D. Odontología Pediátrica.3ªEd.Corporación para investigación. Colombia; 2003.
46. [www.americanheart.org](http://www.americanheart.org)
47. Glenny AM, intervenciones alimentarias para el crecimiento y desarrollo de niños con labio leporino, fisura palatina o labio leporino y fisura palatina,The Cochrane Library, 2007; (4).
48. Rodriguez Vázquez, Carlos Silvio; et al. Técnicas de atención y control de conducta en el paciente infantil. Odontología Vital. Revista Escuela de Odontología de la Universidad Latina de Costa Rica. Año 7. Volumen 2. Septiembre 2009.
49. Boj JR, Catalá M, García C, Mendoza A.Odontopediatría.1ª ed.Masson.barcelona.2004.