



**UNIVERSIDAD NACIONAL AUTÓNOMA DE MÉXICO**  
**FACUTAD DE ESTUDIOS SUPERIORES ZARAGOZA**  
**CARRERA DE CIRUJANO DENTISTA**

---

---

**“Síndrome de Noonan en Estomatología”  
Reporte de un caso.**

**T E S I S**

PARA OBTENER EL TITULO DE:

**CIRUJANA DENTISTA**

P R E S E N T A:  
**Nancy Figueroa García.**

**Directora:** Dra. Rosa Diana Hernández Palacios.  
**Asesora:** C.D. Margarita Castillo López.  
**Comité:** C.D Sergio Antonio Chavarría López  
C.D. Esp. Grisel Alicia Corona González  
C.D. Esp. Juana Araceli Carrizosa  
Jaramillo.



**CDMX 2019.**



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.



Dedico este proyecto de tesis a **Dios**, a mis **padres** y mis **hermanos**. A **Dios** porque me ha bendecido a cada paso que doy, a mis **padres** quienes a lo largo de mi vida han velado por mi bienestar y educación siendo mi apoyo en todo momento depositando su entera confianza en cada reto que se me presentaba sin dudar ni un solo momento de mi capacidad y a mis **hermanos** porque con su ejemplo, dedicación y palabras de aliento me ayudaron a seguir adelante.



### Agradecimientos.

Agradezco a **Dios** por todas sus bendiciones, aquel que como guía ha estado presente en el caminar de mi vida.

A mis padres **Martha García** y **Mario Figueroa** por todo su amor, comprensión y apoyo, pero sobre todo gracias infinitas por la paciencia que me han tenido. No tengo palabras para agradecerles las incontables veces que me han brindado su apoyo en todas las decisiones que he tomado a lo largo de mi vida, algunas buenas y otras malas. Gracias por guiarme, por ser mi pilar de vida y estar para mí en cada momento que he necesitado de ustedes.

A mis hermanos **Nallely** e **Iván Figueroa** por ser mis compañeros de vida, por animarme, aconsejarme, consolarme y darme la fortaleza para seguir adelante ante las adversidades.

A la **Universidad Nacional Autónoma de México** y a la **Facultad de Estudios Superiores Zaragoza** por todo lo brindado durante mi formación académica y a mis amigos de universidad **Karla**, **Carlos** y **Hugo** por haber sido parte de esta etapa tan importante donde compartimos vivencias, risas, alegrías, fracasos, y sacrificios.

Finalmente pero no menos importante agradezco a todos los profesores que marcaron con sus enseñanzas mi futuro, no solo para ser una buena profesionista sino para ser mejor persona



---

especialmente a la **Dra. Margarita Castillo** y el **Dr. Antonio Chavarría** que me brindaron ayuda y confianza incluso cuando yo dudaba de mis capacidades, de la misma forma agradezco a mis **sinodales** por su apoyo, conocimiento y tiempo brindado para la realización de este proyecto.



---

---

# **“Síndrome de Noonan en Estomatología” Reporte de un caso**



## ÍNDICE

<b>1. Introducción</b>	-----	<b>1</b>
<b>2. Justificación</b>	-----	<b>3</b>
<b>3. Marco teórico</b>		
<b>3.1 Antecedentes</b>	-----	<b>4</b>
<b>3.2 Etiología</b>	-----	<b>5</b>
<b>3.3 Epidemiología</b>	-----	<b>6</b>
<b>3.4 Clasificación</b>	-----	<b>7</b>
<b>3.5 Cuadro clínico</b>	-----	<b>9</b>
<b>3.6 Diagnóstico</b>	-----	<b>12</b>
<b>3.7 Auxiliares de diagnóstico</b>	-----	<b>14</b>
<b>3.8 Diagnóstico diferencial</b>	-----	<b>16</b>
<b>3.9 Tratamiento</b>	-----	<b>16</b>
<b>3.9.1 Problema Cardíaco</b>	-----	<b>17</b>
<b>3.9.2 Condición de talla</b>	-----	<b>17</b>
<b>3.9.3 Problema visual</b>	-----	<b>17</b>
<b>3.9.4 Trastorno auditivo</b>	-----	<b>18</b>
<b>3.9.5 Discapacidades del desarrollo</b>	-----	<b>18</b>
<b>3.9.6 Problemas genitales</b>	-----	<b>18</b>
<b>3.10 Tratamiento estomatológico</b>	-----	<b>19</b>



<b>3.10.1 Periodontal</b>	-----	<b>23</b>
<b>3.10.2 Ortodoncia</b>	-----	<b>23</b>
<b>3.10.3 Maxilofacial</b>	-----	<b>24</b>
<b>4. Objetivos</b>	-----	<b>25</b>
<b>5. Caso clínico</b>	-----	<b>26</b>
<b>6. Conclusiones</b>	-----	<b>33</b>
<b>7. Anexos</b>	-----	<b>34</b>
<b>9. Referencias</b>	-----	<b>37</b>





## “Síndrome de Noonan en Estomatología” Reporte de un caso.



### INTRODUCCIÓN

El Síndrome de Noonan (SN) es un trastorno con patrón de herencia autosómico dominante y heterogéneo, suele clasificarse como un síndrome cardio-facial, que se presenta en niños, con una prevalencia de 1:1,000 / 1:2,500 nacimientos; el diagnóstico de este síndrome se basa en la clínica, aunque en un 70% de los casos el diagnóstico se realiza con un estudio genético.

Se caracteriza por presentar dismorfia facial, cuello corto-alado, pectum excavatum o carinatum, teletelia, corta estatura, ptosis palpebral, hipoacusia, linfedema congénito, cardiopatías congénitas, retraso mental leve, problemas de lenguaje, arco palatino profundo y arqueado, maloclusión dental, alteraciones de Articulación temporomandibular (ATM), micrognatia, criptorquidia en varones y anomalías hematopoyéticas con evolución a leucemia.

El tratamiento para esta enfermedad es multidisciplinario, los pacientes deben ser sometidos a exámenes clínicos y diagnósticos de control en las diferentes especialidades como: genética, psicología, cardiología, ortopedia, dermatología, endocrinología, gastrología, estomatología entre otras.

Es de suma importancia que los pacientes con SN, sean diagnosticados oportunamente para brindarles un manejo integral y así mejorar su calidad de vida.



## “Síndrome de Noonan en Estomatología” Reporte de un caso.



Tomando en cuenta los diferentes sistemas afectados y los diagnósticos diferenciales, el estomatólogo de práctica general deberá proporcionar al paciente atención adecuada y remitirlo a las diversas especialidades estomatológicas para tratamiento de focos infecciosos, y otras enfermedades bucales así como el manejo ortopédico o quirúrgico del desarrollo musculoesquelético facial.

El propósito del presente trabajo es realizar una revisión en la literatura del Síndrome de Noonan y el reporte de un caso clínico de una paciente femenina de 5 años de edad que acude al servicio de estomatología del Hospital de Cardiología en el Centro Médico Nacional Siglo XXI.



## “Síndrome de Noonan en Estomatología” Reporte de un caso.



### JUSTIFICACIÓN

El síndrome de Noonan es un trastorno autosómico dominante con patrón de herencia materno (3:1) pero también se encuentran casos novo en los cuales el Gen mutado suele ser de origen paterno, se estima una incidencia de 1:1,000 / 1:2,500 nacidos vivos.

Este síndrome comúnmente es diagnosticado en etapas tempranas de la infancia ya que con el paso de los años las características físicas se vuelven menos evidentes aunque los problemas sistémicos tienden a agravarse.

El estomatólogo forma parte del equipo multidisciplinario que participa en el tratamiento de los pacientes con Síndrome de Noonan; sin embargo en ocasiones el diagnóstico es tardío, por la complejidad de este tipo de casos es importante el abordaje desde las diferentes especialidades para mejorar la calidad de vida del paciente.



## “Síndrome de Noonan en Estomatología” Reporte de un caso.



### MARCO TEÓRICO

El Síndrome de Noonan representa un problema complejo que afecta diversos órganos y sistemas del paciente, sin embargo los problemas cardiacos son representativos de este síndrome.

### ANTECEDENTES

En 1883 Kobylinski realizó la primera descripción fenotípica reportando a un hombre de 20 años con cuello corto y alado, orejas rotadas de baja inserción, implantación posterior del cabello, pero no se mencionaron otros hallazgos físicos.<sup>1</sup>

El Doctor Flavell en el año de 1943 le da el nombre de “síndrome de Turner en el varón” ya que los pacientes de ambos síndromes comparten características similares pero posteriormente se da cuenta de que este síndrome se presenta tanto en hombres como en mujeres por lo cual ese nombre es inadecuado.

Fue hasta 1963 que Noonan y Ehmke describen el síndrome de Noonan como entidad propia, reportando 9 casos de niños con estenosis pulmonar supra valvular y características clínicas peculiares que asociaban otras malformaciones del Síndrome de Turner, hasta este momento se hacia referencia a esta problemática como



## “Síndrome de Noonan en Estomatología” Reporte de un caso.



“pseudo Síndrome de Turner” y aún no se establecían las diferencias entre ambos síndromes.<sup>2</sup>

En el mismo año Jacqueline Noonan describió una serie de 19 pacientes con las características propias de la enfermedad; fue la primera serie publicada con pacientes de ambos sexos, casos familiares, y cariotipo normal, es a partir de este momento que la definición del cuadro clínico resulta importante ya que señala las diferencias entre S. turner y S. Noonan.<sup>3</sup>

### ETIOLOGÍA

Esta entidad es un trastorno autosómico dominante homogéneo con patrón de herencia materno (3:1), se pueden encontrar casos Novo en los cuales el Gen mutado (PTPN11) suele ser de origen paterno, los afectados tienen una constitución cromosómica normal, es decir, 46XX para mujeres y 46XY en varones.

Se reportan por lo menos nueve genes mutados en este síndrome aunque se han descrito 4 tipos de mutaciones en los genes PTPN11 (50%), SOS1 (13%), RAF1 (5%) y KRAS (<5%). Se cree que el 50% son debido a mutación tipo “sin sentido” en el gen PTPN11 el cual codifica la proteína citoplasmática tirosina fosfatasa no receptora (SHP-2).<sup>2,4</sup>



## “Síndrome de Noonan en Estomatología” Reporte de un caso.



Las mutaciones son cambios de ganancia de función, y esto implicaría que la patogénesis surge de la actividad excesiva de SHP-2, hasta ahora, las mutaciones de esta proteína pueden usarse para explicar la forma específica de las malformaciones cardíacas congénitas en el síndrome, además de dar la señal de traducción de diversos factores de crecimiento, hormonas y vías de señalización que intervienen en el proceso de desarrollo y hematopoyesis, así como en el balance de energía y metabolismo.<sup>5</sup>

### EPIDEMIOLOGÍA

El Síndrome de Noonan es uno de los síndromes no cromosómicos más frecuentes con una estimación de 1:1,000/2,500 nacidos vivos a nivel mundial, afecta a hombres y mujeres por igual, se estima que el 50% de los casos son mutaciones de Novo lo que sugiere una alta tasa de mutaciones en esta secuencia específicamente en el genoma humano.

La mayoría de los niños con Síndrome de Noonan crecen y se desarrollan de mejor manera si se realiza un seguimiento orientado a los problemas de alimentación durante la niñez temprana, la evaluación de la función cardíaca, del crecimiento y desarrollo motor<sup>6-7</sup>, la morbimortalidad de estos pacientes es variable ya que



## “Síndrome de Noonan en Estomatología” Reporte de un caso.



depende de la severidad de la cardiopatía, se estima que un 25% de los pacientes mueren por insuficiencia cardíaca en el primer año<sup>8</sup>.

### CLASIFICACIÓN

El Síndrome de Noonan es una enfermedad que pertenece a un grupo denominado RASopatías, es una familia recientemente clasificada de síndromes autosómicos dominantes causados por mutaciones genéticas que tienen una repercusión sobre las vías de los genes RAS/MAPK los cuales son esenciales en la regulación del ciclo de vida de la célula, diferenciación, crecimiento y muerte celular<sup>9</sup>.

La correlación entre genotipo-fenotipo depende de cada gen mutado, las características físicas pueden variar, hasta el momento se han relacionado estrechamente 6 genes pertenecientes a la vía de señalización RAS/MAPK (PTPN11, SOS1, KRAS, NRAS, RAF1, MAP2K1 y BRAF).

A continuación se describen los diferentes genes implicados y sus características en los pacientes con Síndrome de Noonan, cabe destacar que no existen características fenotípicas exclusivas de un genotipo porque los factores genéticos influyen en la expresividad del síndrome.<sup>10-12</sup>



## “Síndrome de Noonan en Estomatología” Reporte de un caso.



- PTPN11: Cerca del 76% de los pacientes presentan talla inferior a la indicada por edad, baja implantación de los pabellones auriculares, fisuras palpebrales antimongoloides y ptosis palpebral, alteraciones cardíacas presentes en más del 80% entre las que destaca la estenosis valvular pulmonar (EVP), seguida de los defectos del septum atrial. Otras características clínicas como la diátesis hemorrágica están presentes en el 44% y la criptorquidia en el 80% de los varones; las dificultades en el aprendizaje y el retraso mental son de grado variable.
- SOS1: los pacientes presentan cardiopatía congénita, deformidades en la caja torácica, cuello corto, alado y dismorfismo facial en particular, ptosis palpebral, baja implantación de los pabellones auriculares, inclinación antimongoloide de las fisuras palpebrales y macrocefalia, dentro de las características ectodérmicas se observan queratosis pilaris y pelo rizo.
- RAF1: Cardiopatía congénita en especial cardiomiopatía hipertrófica (CH), talla baja, retraso mental, facies típica, ptosis palpebral e inclinación antimongoloide de las fisuras palpebrales, cuello corto y alado, anormalidades de la pared torácica, macrocefalia y criptorquidia.





## “Síndrome de Noonan en Estomatología” Reporte de un caso.



- KRAS: La correlación genotipo-fenotipo en los pacientes con mutación en el gen KRAS es difícil debido a la baja frecuencia de presentación de las mutaciones. Se caracteriza por una talla baja y el retraso en el desarrollo en casi todos los pacientes.

Al igual que los pacientes con mutaciones en el gen KRAS, los portadores de las mutaciones en los genes NRAS, BRAF y MAP2K1 tienen una baja frecuencia de presentación (<5%). Las características clínicas de estos pacientes parecen ser típicas, pero sin ser un fenotipo particular o distintivo de cada gen.

### CUADRO CLÍNICO

El Síndrome de Noonan se caracteriza por crecimiento postnatal reducido, rasgos dismórficos faciales distintivos como orejas rotadas de implantación baja, hipertelorismo, fisuras palpebrales antimongoloides e implantación baja del cabello, defectos cardíacos congénitos (especialmente cardiomiopatía hipertrófica 20% a 30% de los casos y estenosis valvular pulmonar 20% a 50% de los casos), deformidades torácicas y vertebrales, retardo mental, leves alteraciones hematológicas, retraso puberal y criptorquidia en varones.<sup>13</sup>



## “Síndrome de Noonan en Estomatología” Reporte de un caso.



Manifestaciones clínicas por aparatos y sistemas del síndrome de Noonan<sup>14-17</sup>

- Cardiovascular: Cardiomiopatía hipertrófica, estenosis pulmonar con displasia valvular.
- Neurológico: Alteraciones del comportamiento, malformaciones del sistema nervioso central, desarrollo motor retardado, problemas de aprendizaje, retraso mental moderado en el 33% de los pacientes, problemas de lenguaje.
- Dismorfismo facial: Hipertelorismo, fisuras palpebrales antimongoloides, orejas rotadas y de implantación baja, implantación baja del cabello.
- Bucodental: Alteraciones articulares, arco palatino profundo y arqueado, micrognatia, maloclusión.
- Gastrointestinal: Dificultades para alimentación succión pobre o ineficaz, tiempo de alimentación prolongado, vómito recurrente y reflujo.
- Genitourinario: Criptorquidia e infertilidad en varones, fertilidad normal en el caso de las mujeres, la pubertad se puede atrasar tanto en hombres como mujeres.
- Linfático: Linfedema.



## “Síndrome de Noonan en Estomatología” Reporte de un caso.



- Ojos: nervio corneal prominente, catarata, distrofia corneal estromal, hipertelorismo, pliegues epicánticos, alteraciones refractivas y estrabismo.
- Crecimiento: Peso y talla normales en el nacimiento, baja talla durante desarrollo y talla promedio en adultos.
- Dermatológico: Uñas distróficas, prominencia de almohadillas en dedos en manos y pies, queratosis folicular, piel híper elástica, nevos, cabello rizado y grueso, o escaso cabello.
- Músculo esquelético: Cubito valgo, anomalías espinales, deformidades del esternón y osteoporosis.
- Hematológico: Leucemia, disminución en velocidad de coagulación debido a deficiencia de factores, alteraciones cuantitativas o cualitativas en plaquetas, y desórdenes mieloproliferativos.
- Oídos: Hipoacusia.

Los hallazgos bucales en pacientes con Síndrome de Noonan incluyen arco palatino profundo y arqueado (55% - 100%), maloclusión dental (50% - 67%), alteraciones de ATM (72%), y micrognatia (33% - 43%), algunas personas con el síndrome presentan



## “Síndrome de Noonan en Estomatología” Reporte de un caso.



agenesia dental, hipodoncia o hiperodoncia, retraso en la cronología de la erupción y pueden desarrollar quistes mandibulares similares a los de Querubismo.<sup>18 - 19</sup>

Es importante mencionar que la mayoría de los pacientes presentan alta prevalencia de caries dental, abrasión y resequedad de mucosas como consecuencia de problemas gastrointestinales.<sup>20</sup>

### DIAGNÓSTICO

Establecer el diagnóstico puede ser difícil especialmente en la edad adulta ya que existe una gran variabilidad en la expresión y el fenotipo se vuelve menos pronunciado a medida que aumenta la edad. En 1994 se diseñó un sistema de puntuación que ayuda a establecer el diagnóstico de una forma más sencilla, la cual se basa en los criterios propuestos por Van de Burgt y colaboradores, quienes clasificaron seis rasgos clínicos en mayores y menores. El diagnóstico del Síndrome de Noonan será definitivo si cumple con <sup>21</sup>:

- Cara típica + otro criterio mayor.
- Cara típica + 2 criterios menores.
- Cara sugestiva + 2 criterios mayores.
- Cara sugestiva + 3 signos menores.



## “Síndrome de Noonan en Estomatología” Reporte de un caso.



### Criterios de diagnóstico:

Manifestaciones clínicas	A. Criterio mayor	B. Criterio menor
<b>Facial</b>	Cara típica	Cara sugestiva
<b>Cardiaca</b>	Estenosis pulmonar	Otro defecto
<b>Estatura</b>	Talla menor a la promedio	Talla baja
<b>Torácica</b>	Pectum carinatum / excavatum	Torax ancho
<b>Historia familiar</b>	Pariente 1° con SN	Pariente 1° sugestivo
<b>Otra</b>	Tener todos los siguientes: <ul style="list-style-type: none"><li>• Retardo mental</li><li>• Criptorquidia</li><li>• Displasia linfática</li></ul>	Tener uno: <ul style="list-style-type: none"><li>• Retardo mental</li><li>• Criptorquidia</li><li>• Displasia linfática</li></ul>

Fuente: Van de Burgt et al., 1994.



## “Síndrome de Noonan en Estomatología” Reporte de un caso.



### AUXILIARES DE DIAGNÓSTICO

El paciente con síndrome de Noonan debe ser evaluado por un médico genetista, el cual confirmará el diagnóstico con base en la clínica y apoyándose en exámenes de secuenciación de genes<sup>22</sup>.

Algunas de las pruebas que se pueden realizar para confirmar el síndrome son<sup>23</sup>:

- Síndrome de Noonan: Esta es una prueba clínica específica destinada para el diagnóstico y confirmación de mutación en genes causantes de síndrome de Noonan.
- Panel secuencial de Síndrome de Noonan: prueba clínica destinada al diagnóstico, confirmación de mutaciones y evaluación de riesgos por medio de 4 genes (KRAS, PTPN11, RAF1 y SOS1)
- Panel de RASopatía Expandido (14 Genes): es una prueba clínica destinada para diagnosticar el síndrome, se estudian 14 genes y sus variantes.

Dentro de los exámenes que se deben solicitar para la consulta odontológica encontramos:



## “Síndrome de Noonan en Estomatología” Reporte de un caso.



- Ortopantomografía: Nos ayuda a detectar problemas por medio de una valoración visual y realizar un diagnóstico de las estructuras óseas, en el caso de pacientes en etapa escolar nos permite observar los gérmenes dentarios para saber si el paciente presenta hipodoncia o hiperodoncia y las etapas de erupción.
- Tiempos de coagulación: Los valores normales del recuento de plaquetas es de 150, 000 – 450, 000/mL pero los pacientes con este síndrome tienden a tener menor cantidad de plaquetas por lo cual es aceptable tratarlos si presentan un número mayor a 100, 000/mL, se realiza el tiempo de sangrado que va de 3-7 minutos, tiempo de coagulación de 5-10 minutos, tiempo de protrombina de 10-14 segundos, tiempo de trombolastina parcial activado de 25-45 segundos y tiempo de trombina 9 - 35 segundos<sup>24</sup>.
- INR: es un modo de estandarizar los resultados de pruebas de tiempo de protrombina, los valores normales van de 0.8-1.2, está permitido realizar tratamientos estomatológicos a nivel hospitalario si el paciente no excede 2.5 y solo se pueden realizar tratamientos de urgencia si el paciente no rebasa 2.9.



## “Síndrome de Noonan en Estomatología” Reporte de un caso.



### DIAGNÓSTICO DIFERENCIAL

Dentro del grupo de las RASopatias podemos encontrar diversos síndromes que exhiben hallazgos fenotípicos distintivos, por lo cual es importante conocer las características de cada uno de ellos y así poder excluir Síndrome de Turner, Síndrome de Leopard, Síndrome Cardiofaciocutáneo, Neurofibromatosis I, Síndrome de Watson y otros síndromes con alteraciones cromosómicas, también es importante descartar algunos teratógenos fetales como la exposición intrauterina a primidona y el síndrome fetal alcohólico.<sup>25-28</sup>

### TRATAMIENTO

Los problemas físicos y de salud asociados al Síndrome de Noonan reciben el mismo tratamiento que se le daría a cualquier persona con un problema de salud similar. Sin embargo, en conjunto, la cantidad de problemas que causa este trastorno requiere el abordaje de un equipo coordinado para poder realizar un plan de tratamiento ya que se requiere analizar las necesidades médicas, psicológicas y sociales del paciente, al igual que de su familia para poder dar un tratamiento de forma multidisciplinaria de acuerdo a la severidad de las anomalías que presenta cada paciente.<sup>29</sup>





## “Síndrome de Noonan en Estomatología” Reporte de un caso.



Los siguientes son algunos abordajes recomendados para poder tratar cada uno de los problemas sistémicos.

- **Problema cardíaco.** Es el mismo que en la población general, los medicamentos son eficaces para tratar algunos tipos de problemas cardíacos. Si hay un problema con las válvulas del corazón, el cardiólogo indicará si se requiere realizar una cirugía, es probable que también se recomiende evaluar la función cardíaca de forma periódica.
- **Condición de talla.** Es necesario realizar exámenes de sangre para evaluar la nutrición del paciente, y los niveles de hormona del crecimiento, recientes estudios han mostrado buenos resultados con el uso de hormona del crecimiento biosintética la cual ayuda a mejorar la velocidad de crecimiento en estos pacientes y no se han mostrado efectos secundarios.<sup>30</sup>
- **Problema visual.** Los problemas de visión pueden tratarse con anteojos, se recomienda realizar un examen de agudeza visual al menos cada dos años. Si los problemas son mayores es posible que se requiera una cirugía para corregir algunos trastornos, como cataratas.



## “Síndrome de Noonan en Estomatología” Reporte de un caso.



- **Trastorno auditivo.** Se debe realizar un examen para la detección de agudeza auditiva y si lo requiere se colocan aparatos para corregir el problema.
- **Discapacidades del desarrollo.** Para el retraso en el desarrollo durante la primera infancia se realizan programas de estimulación infantil. La terapia del habla y la fisioterapia pueden ser útiles para abordar una variedad de posibles problemas. En algunos casos, las estrategias de enseñanza individualizada o de educación especial son de mucha ayuda.
- **Problemas genitales.** Si uno o ambos testículos presentan criptorquidia se prescribe tratamiento hormonal, si los testículos no descienden será necesario realizar una cirugía de reubicación.

La evolución y el pronóstico de vida están en función de las alteraciones neurológicas así como cardiológicas que presenten, la mortalidad en estos pacientes depende de las cardiopatías y complicaciones de las mismas.

Es necesario destacar que la mayoría de pacientes con esta enfermedad se tratan a nivel hospitalario, dando prioridad a las complicaciones sistémicas que presenten, que la mayoría de las veces son cardiopatías<sup>31</sup>.



## “Síndrome de Noonan en Estomatología” Reporte de un caso.



### TRATAMIENTO ESTOMATOLÓGICO.

Las personas con Síndrome de Noonan muestran trastornos físicos, mentales, sensoriales y de comportamiento, por lo que requieren un manejo multidisciplinario, donde el estomatólogo tiene un papel importante para el tratamiento de sus enfermedades bucales.

Los problemas bucodentales más comunes que padecen estos pacientes son retraso de la erupción, presencia de caries dental, hiperodoncia o hipodoncia, alteraciones articulares, maloclusión dental, apiñamiento dental, enfermedad periodontal, mordida cruzada, mordida abierta anterior, arco palatino profundo y arqueado, micrognatia, incluso en raras ocasiones quistes mandibulares,<sup>32</sup> es indispensable formar un equipo con especialistas del área estomatológica así como con el cirujano maxilofacial para poder dar los tratamientos adecuados a cada una de estas afecciones.

Al tratar a los pacientes que presentan este síndrome es complicado obtener su cooperación debido a que muestran retraso psicomotor y problemas de conducta por lo cual se puede volver difícil la realización exitosa de tratamientos estomatológicos, debido a esto el estomatólogo tratante debe conocer las técnicas de control de



## “Síndrome de Noonan en Estomatología” Reporte de un caso.



conducta en pacientes pediátricos ya que el comportamiento de los niños pequeños dificulta la ejecución de preparaciones cavitarias y restauraciones.

Del 80 a 85% de los niños acceden a ser tratado con técnicas de manejo básico de conducta como: decir- mostrar - hacer, reforzamiento positivo, control de voz, distracción, inmovilización, uso de abre bocas y mano sobre boca. Sin embargo, el 15% restante corresponde a niños no cooperadores que requieren un manejo con fármacos como la sedación y anestesia general.<sup>33, 34</sup>

Para el control de la conducta de los pacientes con síndrome de Noonan se pueden utilizar la mayoría de las técnicas como en cualquier niño, sin embargo la técnica de mano sobre boca al igual que la técnica de mano sobre boca y nariz están contraindicadas en estos pacientes ya que por su discapacidad intelectual es demasiado agresiva hacia ellos, por otro lado los niños que refieren discapacidad intelectual severa o profunda y demanden tratamientos extensos es mejor tratarlos bajo anestesia general ya que su cooperación tiende a ser nula<sup>35</sup>.

Los problemas hemorrágicos presentes en los pacientes con Síndrome de Noonan pueden hacer que un tratamiento estomatológico se complique, por ello se debe prestar mucha atención al resultado del trombotest, si es que se le realiza al paciente, y siempre mandar toma de tiempos de coagulación antes de someter a



## “Síndrome de Noonan en Estomatología” Reporte de un caso.



intervención quirúrgica. En caso de una hemorragia local se deben utilizar hemostáticos y se hace presión ayudándose con gasas para lograr hemostasia.

Cabe mencionar que a los pacientes con alteraciones de coagulación no se les puede administrar medicamentos para el dolor que contengan aspirina o que interfieran con la función plaquetaria, para estos pacientes se recomienda utilizar acetaminofén.

Es indispensable que el estomatólogo corrija cualquier problema inflamatorio o degenerativo que se presente en cavidad oral antes de someter al paciente a tratamientos quirúrgicos, ya que de no hacerlo pueden presentarse complicaciones postquirúrgicas causadas por infección, por ello es necesaria la valoración del estomatólogo, especialmente si son intervenciones cardiacas debido a que la caries y enfermedad periodontal se producen por bacterias que pueden provocar una bacteremia o septicemia y poner en riesgo al paciente, además de que la caries dental puede provocar endocarditis bacteriana.

La cardiopatía congénita es un factor de riesgo para el desarrollo de endocarditis bacteriana durante la elaboración de procedimientos estomatológicos en los que exista manipulación del tejido gingival, o de la región periapical del diente, por ello, de acuerdo con la Asociación Americana de Cardiología todo paciente con



## “Síndrome de Noonan en Estomatología” Reporte de un caso.



cardiopatía congénita requiere protección antibiótica antes de iniciar cualquier tratamiento estomatológico<sup>36</sup>.

Régimen de profilaxis antimicrobiana en procedimientos dentales AHA (2007)			
Situación: tipo de profilaxis	Antibiótico	Dosis 30 a 60 min antes de procedimiento.	
		Niños	Adultos
Vía oral estándar	Amoxicilina	50 mg/kg VO	2 g VO
Alergia a la penicilina	Clindamicina	20 mg/kg VO	600 mg VO
	Cefalexina*	50 mg/kg VO	2 g VO
	Azitromicina o claritromicina.	15 mg/kg VO	500 mg VO
Incapacidad de administración oral	Ampicilina	50 mg/kg IM o IV	2 g IM o IV
Alergia a penicilina e incapacidad de ingesta oral	Cefazolina o ceftriaxona*	50 mg/kg IM o IV	1 g IM o IV
	Clindamicina	20 mg/kg IM o IV	600 mg IM o IV

VO: vía oral; IM: intramuscular; IV: intravenoso. La dosis total en niños no deberá superar la dosis de adultos.  
\*No utilizar cefalosporinas si existen antecedentes de anafilaxia, angioedema o urticaria con penicilina.



## “Síndrome de Noonan en Estomatología” Reporte de un caso.



### **Periodontal.**

El paciente pediátrico con Síndrome de Noonan tiene una mala higiene oral debido a la discapacidad psicomotora que presenta, aunado a la maloclusión y respiración bucal por lo cual tiene una probabilidad mayor a contraer caries y enfermedad periodontal.

El tratamiento indicado para devolver la salud del periodonto es la eliminación del biofilm dental mediante técnicas de cepillado, profilaxis dos veces al año por el estomatólogo y si se requiere eliminación de cálculo supra y subgingival, para este procedimiento es necesario utilizar profilaxis antibiótica<sup>37</sup>.

### **Ortodoncia.**

Se pueden realizar tratamientos de ortodoncia interceptiva para las maloclusiones en el síndrome de Noonan pueden ser de origen genético o por hábitos nocivos como succión digital, respiración bucal y deglución atípica, por lo que la corrección temprana de dichos hábitos evitará el desarrollo de anomalías bucodentales<sup>20</sup>.

Para corregir el problema de la bóveda palatina alta se considera la expansión lenta del paladar, para ello se puede utilizar aparatología removible como una placa activa



## “Síndrome de Noonan en Estomatología” Reporte de un caso.



con tornillo de expansión o aparatología fija por medio de bandas, la mordida abierta se puede corregir con una rejilla lingual fija o removible.<sup>19</sup>

### **Maxilofacial.**

Se realiza enucleación quirúrgica si hay evidencia radiográfica de quistes o dientes supernumerarios en pacientes con síndrome de Noonan, las cuales deben ser realizadas por el cirujano maxilofacial. <sup>1, 38</sup>





## “Síndrome de Noonan en Estomatología” Reporte de un caso.



### OBJETIVO GENERAL

Describir el protocolo estomatológico pre-quirúrgico intrahospitalario de una paciente infantil con Síndrome de Noonan atendida en consulta externa de la UMAE Hospital de cardiología de Centro Médico Nacional Siglo XXI.

### OBJETIVOS ESPECÍFICOS

- ≈ Describir las manifestaciones clínicas del paciente con Síndrome de Noonan.
- ≈ Describir los criterios para diagnosticar Síndrome de Noonan.
- ≈ Describir el manejo estomatológico en pacientes con síndrome de Noonan.



## “Síndrome de Noonan en Estomatología” Reporte de un caso.



### CASO CLÍNICO

#### • Ficha de identificación.

Nombre del paciente: A. P. P.

Edad: 5 años.

Género: Femenino

Escolaridad: Preescolar

Residencia actual: Acapulco Guerrero.

#### • Somatometría

Peso: 12kg.      Talla: 98cm

#### • Signos Vitales

TA: 94/72 mmHg      FC: 138 x min      FR: 21 x min      Temp: 36°C

#### • Antecedentes hereditarios familiares

Abuela materna y abuelo paterno presentan diabetes mellitus e hipertensión arterial, ambas abuelas presentan dislipidemia.

No hay familiares que presenten Síndrome de Noonan.



## “Síndrome de Noonan en Estomatología” Reporte de un caso.



### • Antecedentes personales no patológicos

Habita en casa propia, que cuenta con dos habitaciones y todos los servicios de urbanidad (agua, luz, drenaje etc.) en la cual cohabita con 4 personas.

Dieta adecuada en cantidad pero no en calidad, la madre refiere que el consumo de bebidas carbonatadas es amplio al igual que los derivados de azúcar.

No realiza actividades físicas y su esquema de vacunación está completo de acuerdo a su edad.

### • Antecedentes personales patológicos

Portadora de comunicación interauricular, estenosis valvular pulmonar, Síndrome de Noonan diagnosticado a los 2 años de edad sin problemas ajenos a este.

### • Interrogatorio por aparatos y sistemas

Disnea, crisis convulsivas.

### • Padecimiento actual

Comunicación interauricular, estenosis pulmonar y síndrome de Noonan.



## “Síndrome de Noonan en Estomatología” Reporte de un caso.



### • Exploración física

Paciente de edad aparente inferior a la cronológica, presenta retraso psicomotor leve lo que la vuelve callada e introvertida, con ligero pectum carinatum, facies compatibles con Síndrome de Noonan, leve exostosis; orejas de implantación baja y rotación posterior, la madre de la paciente refiere que presenta dificultad para respirar por la nariz, por lo cual realiza esta actividad por la boca, a la exploración intraoral se puede observar malas condiciones de salud e higiene, paladar profundo y arqueado, arco tipo II de forma triangular, maloclusión, caries de 2° en dientes 51, 52, 53, 61, 62, 63, 65, 74 y 84 asintomáticos a la percusión.

### • Exámenes de gabinete y/o laboratorio. (ver anexos figura 6)

En la Ortopantomografía podemos observar retraso en la erupción dental y alteración de tamaño en huesos maxilares.

### • Diagnóstico estomatológico

Maloclusión dental, mala higiene bucal, caries dental de segundo grado en dientes 51, 52, 53, 61, 62, 63, 65, 74 y 84.



## “Síndrome de Noonan en Estomatología” Reporte de un caso.



### • Tratamiento

Para el tratamiento se indicó profilaxis antibiótica con amoxicilina 50mg/kg VO, lo que por el peso de la paciente equivale a 600mg. 30 minutos antes de la consulta para evitar endocarditis bacteriana por los focos sépticos que presenta en cavidad bucal.

Se planificó un tratamiento integral que incluía profilaxis y técnica de cepillado para evitar enfermedad periodontal ya que la higiene oral de la paciente es deficiente debido a los problemas psicomotores que presenta. Restauraciones en dientes 51, 52, 53, 61, 62, 63, 65, 74 y 84 con ionómero de reconstrucción debido a que se manejó como tratamiento de urgencia porque la paciente estaba programada para cirugía cardiotorácica y se utilizaron los materiales que nos brinda la institución, utilizando un cartucho de mepivacaína simple como anestésico local.

Se le indica a la madre de la paciente que una vez que regrese a su estado natal debe acudir con el ortodoncista ya que requiere de tratamiento ortopédico y seguir en consulta con en el servicio de estomatología de su clínica familiar para revisiones periódicas y verificar la erupción dental.



## “Síndrome de Noonan en Estomatología” Reporte de un caso.



### **DESARROLLO DEL CASO.**

Es importante mencionar que la mayoría de estos casos son tratados por odontopediatras a nivel institucional ya que es en estos lugares donde se detecta el síndrome, para la atención estomatológica la mayoría de las veces se utiliza anestesia general para poder realizar los tratamientos necesarios y tener el control del paciente en una sola sesión, pero en cualquier momento nos puede llegar un paciente con este síndrome al consultorio y debemos tener en cuenta que el tratamiento multidisciplinario puede realizarse con la participación del estomatólogo en la práctica privada.

Este caso fue tratado en el área de consulta externa de la UMAE Hospital de Cardiología CMN SXXI donde se presentan pacientes con cardiopatías que requieren intervención quirúrgica la mayoría de las veces; sin embargo cuando presentan además de su enfermedad sistémica focos infecciosos en cavidad bucal, son referidos a interconsulta al servicio de Estomatología para que sean eliminados.

En el caso de esta paciente se requería realizar una cirugía para corregir la comunicación interauricular, por lo cual requería de la eliminación de los focos infecciosos bucales por presentar caries dental, su pronóstico es favorable.



## “Síndrome de Noonan en Estomatología” Reporte de un caso.



En todo momento se mantuvo comunicación con el cardiólogo tratante para conocer la evolución de la paciente.

En la primera cita se habló con la madre para conocer la historia de la paciente y se le permitió a la niña que se familiarizara con el consultorio ya que nunca había estado en consulta estomatológica, cuando la paciente sintió confianza se sentó en el sillón dental y en este momento se aplicó la técnica “decir – mostrar – hacer” para poder realizar el examen intraoral y realizar un diagnóstico, donde se identificó que la paciente presentaba acumulación de biofilm dental y caries de segundo grado en nueve dientes. Se le explicó a la madre la técnica de cepillado de Fones para que mantenga en buen estado la higiene oral de la menor y se indicó que se tratarían los dientes eliminando la caries dental y colocando ionómero de vidrio de reconstrucción, también se le comentó que al regresar a su estado, debería seguir su tratamiento estomatológico integral.

Para la segunda cita se realizó profilaxis antibiótica con amoxicilina, 600mg. 30 minutos antes de la consulta, pasado este tiempo se inicia la consulta y se muestra la técnica decir – mostrar – hacer, pero debido al leve retraso que presenta la paciente no se consiguen los resultados deseados y dado que no se obtiene cooperación de su parte, se le comunica a la madre que se aplicará la técnica de inmovilización, la



## “Síndrome de Noonan en Estomatología” Reporte de un caso.



cual se lleva a cabo por medio de una camilla con red para restringir los movimientos de la infante, dado que el hospital no cuenta con tal recurso se le pidió a la madre que se colocara sobre la unidad y de esa forma apoyarnos para sujetar a la menor la cual fue envuelta con una sábana y así evitar que haga movimientos bruscos que puedan lastimarla, por lo cual la paciente se muestra cooperadora al momento de realizar la remoción del biofilm dental.

Para la tercera cita, se aplica nuevamente profilaxis antibiótica, se toman signos vitales y se le pide apoyo a la mamá para aplicar la técnica de inmovilización; Se procede a anestésiar a la paciente con un cartucho de mepivacaína simple, para realizar remoción de caries dental, posteriormente se coloca ionómero de vidrio, modificado con resina para reconstruir los dientes afectados, se le indica que debe acudir con el ortodoncista de práctica privada ya que la institución no realiza tratamientos de ortopedia bucal, se da cita subsecuente al servicio para llevar el control del biofilm dental, realizar revisión y control de la erupción de dientes permanentes.

La paciente no se presentó a la última cita porque regresó a su estado de origen, sin embargo se cumplió el objetivo de la interconsulta a estomatología y la paciente volvió con el cardiólogo para programar la fecha de la cirugía.





## “Síndrome de Noonan en Estomatología” Reporte de un caso.



### CONCLUSIONES:

Mediante la investigación de este caso clínico se puede concluir que a pesar de que el síndrome de Noonan se considera como un trastorno genético raro, los pacientes que lo padecen son capaces de tener una vida normal. Esto implica que dicha condición no amerita un impedimento para la realización de algún procedimiento estomatológico.

Los pacientes con anomalías cardiovasculares que se asocian a este síndrome al igual que cualquier otro que presente cardiopatías congénitas que requiera manipulación del tejido gingival o de la región periapical del diente, deberán ser sometidos a profilaxis antimicrobiana, es importante que estos pacientes sean monitoreados por un equipo médico multidisciplinario. Sin embargo, pese a que el manejo estomatológico inicial de los pacientes que padecen esta condición genética, no implica grandes costos, las condiciones del sistema de salud en nuestro país limitan la factibilidad en su manejo, en este caso trabajando con el material disponible en el consultorio e insumos que se llevaron al mismo por parte de la titular del servicio para poder atender a nuestro paciente, debido a que no se cuenta con ellos, por lo cual se puede dificultar el manejo estomatológico en los hospitales de nuestro país.

### ANEXOS



Fig. 1: Características faciales concordantes con Síndrome de Noonan. Orejas rotadas de implantación baja, hipertelorismo, tabique nasal deprimido y cuello corto.



Fig. 2: Lesiones cariosas en dientes anteriores ocasionadas por mala higiene dental y respiración bucal.



## “Síndrome de Noonan en Estomatología” Reporte de un caso.



Fig.3: Eliminación de caries en dientes



Fig. 4: Restauración con ionómero de vidrio de reconstrucción



## “Síndrome de Noonan en Estomatología” Reporte de un caso.



Fig. 6: Ortopantomografía donde se observan gérmenes dentarios, agenesia de germen correspondiente al órgano dentario 12.





## “Síndrome de Noonan en Estomatología” Reporte de un caso.



### REFERENCIAS

1. Azuola Herra, S, Vargas Mojica, SR, París-Azuola, R. Síndrome de Noonan. Revisión Bibliográfica y reporte de caso clínico. Rev Científica Odontológica 2015, 11 (2): 24-33
2. Saenger Paul. Noonan Syndrome: Certitude Replaces Conjecture, The Journal of Clinical Endocrinology & Metabolism, 2002, 87(8): 3527-3528. doi.org/10.1210/jcem.87.8.9998
3. González Huerta N.C., L.M. González Huerta, M.R. Rivera Vega. Análisis molecular del gen PTPN11 en el síndrome de Noonan. Rev Med Hosp Gen Mex 2008; 71 (3): 141-145
4. Lloreda García JM., MJ. Martínez Aedo, M. Tartaglia, Lloreda, J. Síndrome de Noonan por mutación en el gen PTPN11. Rev. An Pediatr. Barcelona 2006; 65(6):626-42
5. Marin Garcia J. Pediatric Cardiology in genomic era. Rep. Salvador cardiology 2004; (4): 331-46



## “Síndrome de Noonan en Estomatología” Reporte de un caso.



6. Atilano Carcavilla, JL. Santomé, Liliana G, Begoña Ezquieta. Mesa redonda ¿De la clínica al gen, o del gen a la clínica? Síndrome de Noonan. Rev. Esp. Endocrinología Pediátrica. Madrid 2013, 4:71-86, 10.3266/RevEspEndocrinolPediatr.pre2013.Mar.163
7. Ballesta Martínez MJ, Guillén-Navarro. Síndrome de Noonan. Protoc diagn ter pediatr. 2010; 1:56-63
8. Roberts AE, Allanson JE, Tartaglia M, Gelb BD Síndrome de noonan. The Lancet . 2013 ; 381 (9863) : 333 - 342
9. Tartaglia M, Zampino G, Gelb BD. Noonan syndrome: clinical aspects and molecular pathogenesis. Mol Syndromol. Italia 2010. 1 (1): 2-26.
10. Shah N, Rodríguez M, Lovis DS, Lindley K, Milla PJ. Feeding difficulties and foregut dismotility in Noonan’s syndrome. Arch Dis Child 1999; 81:28-31.
11. Alida M. Navas, Kassandra Leggio, “Síndrome de Noonan” presentación de caso clínico. Medicina Interna. Caracas 2015; 31 (1): 44-47.



## “Síndrome de Noonan en Estomatología” Reporte de un caso.



12. González, H.N..Análisis molecular del gen PTPN11 en el síndrome de Noonan. Rev. Méd Hosp Gen.,2008. 71 (3): 141-145.
13. Heredia Ramírez C E., F. Barros, J. Barreiro Conde. RASOPATIAS. Rev. Esp Endocrinol Pediatr. Madrid 2013; 4(1): 68-86.  
doi: 10.3266/RevEspEndocrinolPediatr.pre2013.Jul.202.
14. Ruesga Zamora Eugenio, “Cardiología”; 2a ed. México, Manual Moderno 2010, pp 1050.
15. Libby Peter, Robert Bonow et. “Tratado de cardiología” 8a ed. Massachusetts, Elsevier, 2009; pp. 369- 375.
16. Rohrer T. “Síndrome de Noonan: Introducción y características clínicas básicas”. Horm Res 2009; 72 (Suppl 2): 3-7.
17. Digilio María C, B Marino, “Manifestaciones clínicas del síndrome de Noonan”, Gen Méd, Hospital Bambino. Roma, Italia, 2001; 3 (2): 19 - 30.



## “Síndrome de Noonan en Estomatología” Reporte de un caso.



18. J. Pozo Román, “Síndrome de Noonan y síndromes relacionados (síndromes neuro-facio-cardio-cutáneos)” *Pediatría Integral*. Hospital Infantil Niño Jesús. Madrid 2010; XIV(8):636-647
19. Romano Alicia., Judith E. Allanson, Jovanna Dahlgren, Jacqueline A. Noonan; “Noonan Syndrome: Clinical Features, Diagnosis, and Management Guidelines”. *Pediatrics* 2010, 126(4): 746-759. DOI: 10.1542/peds.2009-3207
20. Barberia Leache E, Saavedra Ontiveros. “Análisis etiopatogénico de la caries en tres pacientes con Síndrome de Noonan” *Medicina Oral* 2003;8:136-42.,c
21. Van der Burgt. Noonan syndrome. *Orphanet Journal Rare Dis.* 2007; 2:4 Doi: 10.1186 / 1750-1172-2-4
22. Fause A. JC, Zabal C, Buendía A. *Cardiología pediátrica*. 2a ed. Médica Panamericana, México, 2013; 693:11-13
23. Pierpont EI, ME Pierpont, Mendelsohn NJ,. Effects of germline mutations in the Ras/MAPK signaling pathway on adaptive behavior: Cardiofaciocutaneous syndrome and Noonan syndrome. *Am J Med Genet* 2010; 152A (3):591–600. Doi: 10.1002 / ajmg.a.33268





## “Síndrome de Noonan en Estomatología” Reporte de un caso.



24. López-Santiago N. Pruebas de coagulación. Acta Pediatr Mex. 2016; 37(4):241-245.
25. Wiczorek D, Majewski F, et al. Cardio-facio-cutaneous (CFC) syndrome – a distinct entity? Report of three patients demonstrating the diagnostic difficulties in delineation of CFC syndrome. Clin Genet 1997; 52:37-46.
26. Coppin BD, Temple K. Multiple lentiginos syndrome (leopard syndrome or progressive cardiomyopathic lentiginosis). J Med Genet 1997; 34:582-586.
27. Calzada León R. Síndrome de Noonan. En: Castilleja Mendieta M. Enríquez Cotera G. Identificación y manejo de niño con talla baja. México: Intersistemas, 2007. p. 398-404
28. Atilano Carcavilla, JL Santomé, Liliana G, Begoña Ezquieta. Síndrome de Noonan. Rev. Esp Endocrinol Pediatr 2013; 4:71-85
29. Limal JM, Parfait B, Carbol S, Bonnet D, Leheup B, Lyonnet S, Vidaud M, Le Bouc Y: Síndrome de Noonan: relaciones entre genotipo, crecimiento y factores de crecimiento. J Clin Endocrinol Metab. 2006, 91: 300-306. Doi:10.1210 / jc.2005-0983.



## “Síndrome de Noonan en Estomatología” Reporte de un caso.



30. Stanhope R, Thomas BC., Long-term treatment with growth hormone in Noonan Syndrome. Acta pediatrica 1999; 82:853-858.
31. Díaz Góngora G, Sandoval Reyes N., Juan Vélez M. “Cardiología pediátrica” México: McGraw-Hill, 2003.
32. Lee EA, Profilaxis antimicrobiana. Castellanos JL, Díaz- Guzmán L, Gay-Zárate O. “Medicina en odontología. Manejo dental de pacientes con enfermedades sistémicas”. 3a ed. Manual Moderno 2014. México: 237-250.
33. Cameron Agustín C., Widmer R. Manual de odontología pediátrica. Elsevier. Madrid España 1998: 62-63.
34. Cárdenas Jaramillo Darío. Odontología pediátrica. 4a ed. Colombia. CIB; 2003; p. 526-527
35. Garcés Vallejo Agustín, Cárdenas Mendoza María A. Rehabilitación bucal bajo anestesia general en pacientes pediátricos del Centro de Especialidades Odontológicas. Arch Inv Mat Inf. 2012; 4(2):63-70.



## “Síndrome de Noonan en Estomatología” Reporte de un caso.



36. Díaz L, Castellanos JL: Prevención de endocarditis infecciosa en Odontología. Nuevas recomendaciones sobre profilaxis antibiótica. Rev. ADM. 2007; 54(4):126-130.
37. Becerra, Lea. “Tratado de odontopediatría” Almoca, Colombia, 2008. Tomo 2 p. 859.
38. Roberts AE ,Roberts AE ,Allanson JE ,Tartaglia M ,Gelb BD. Síndrome de Noonan. The Lancet. 2013; 38(1):333 – 342.