



UNIVERSIDAD NACIONAL AUTÓNOMA DE MÉXICO

---

---



## **FACULTAD DE ODONTOLOGÍA**

SÍNDROME DE PRADER WILLI: MANIFESTACIONES  
CLÍNICAS Y MANEJO ODONTOLÓGICO.

**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:

GUADALUPE YARET BONILLA REYES

TUTOR: Esp. GERMÁN PORTILLO GUERRERO



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

***A Dios** porque me ha brindado la sabiduría, las fuerzas, porque cuando sentía que no podría seguir adelante siempre me levantaba para continuar, porque sé que detrás de todo lo bueno y malo que me ha sucedido él siempre ha estado junto a mí.*

***A mi mamá** por su apoyo incondicional, su amor, sus consejos; por enseñarme siempre a confiar en Dios, no tengo palabras para agradecer su esfuerzo y sus oraciones; porque este logro es también de ella; por compartir desvelos, tristezas, frustraciones, alegrías. Te amo mamá.*

***A mi papá** por haber estado presente en este proceso, por su apoyo, por impulsarme a pensar en grande, porque junto con mi mamá han sido el claro ejemplo de que lo que se quiere se logra con esfuerzo y trabajo y por sus consejos.*

***A mis hermanos** porque siempre han estado cuando más los necesito, por haber sido como mis papas, por compartir buenos y malos momentos.*

***A mis amigas**, por esas risas y por qué no, por esos momentos de tristeza en los que siempre brindaban su apoyo y consejos. Dios me ha brindado la dicha de conocerlas y compartir con ustedes grandes momentos.*



**SÍNDROME DE PRADER WILLI: MANIFESTACIONES  
CLÍNICAS Y MANEJO ODONTOLÓGICO**

---

---



***Agradezco a los doctores:***

***Esp. Germán Portillo Guerrero***, por su interés, su tiempo y apoyo para poder concluir este trabajo.

***Dr. Felipe de Jesús García***, por apoyarme con interés y dedicación, por sus consejos, por su tiempo.

***Dr. Juan Carlos Rodríguez Avilés*** por su apoyo, cariño, pero sobre todo por haberme dado la oportunidad de ver la odontología de otra manera, de no ver a los pacientes como un número más y tratar siempre de otorgar un tratamiento de calidad y calidez.

A la Universidad Nacional Autónoma de México por brindarme la oportunidad y el orgullo de pertenecer a esta máxima casa de estudios.

A la facultad de odontología por otorgarme los conocimientos y el amor a la profesión.

*“Por mi raza hablará el espíritu”*



**SÍNDROME DE PRADER WILLI: MANIFESTACIONES  
CLÍNICAS Y MANEJO ODONTOLÓGICO**

---

---



*Bienaventurado el hombre que halla la sabiduría, y que obtiene la inteligencia; porque su ganancia es mejor que la ganancia de la plata, y sus frutos más que el oro fino.*

*Proverbios 3:13-14*

*Encomienda tus obras a Dios y tus proyectos se realizarán.*

*Proverbios 16:3*

*Nuestra recompensa se encuentra en el esfuerzo y no en el resultado, un esfuerzo total es una victoria completa*

*Mahatma Gandhi*



## ÍNDICE

INTRODUCCIÓN.....	7
1. DESCRIPCIÓN DEL SÍNDROME DE PRADER WILLI.....	8
1.1. Antecedentes.....	8
1.2. Etiología.....	10
1.3. Epidemiología.....	12
1.4. Sinónimos.....	12
2. FISIOPATOLOGÍA.....	13
3. MANIFESTACIONES CLÍNICAS.....	14
3.1. Hipotonía.....	15
3.2. Hipogonadismo.....	16
3.3. Obesidad.....	18
3.4. Manifestaciones orales.....	19
3.5. Alteraciones psico-motoras.....	22
3.5.1. Características cognitivas.....	22
3.5.2. Dicción y lenguaje.....	24
3.5.3. Características conceptuales.....	24
4. COMPLICACIONES DEL SÍNDROME DE PRADER WILLI.....	26
4.1. Diabetes Mellitus.....	26
4.2. Hipertensión arterial.....	27
4.3. Osteoporosis.....	27
4.4. Infecciones respiratorias recurrentes.....	28
5. DIAGNÓSTICO.....	29
6. TRATAMIENTO CON HORMONA DE CRECIMIENTO.....	31



7. MANEJO ODONTOLÓGICO .....	33
7.1. Manejo de conducta .....	34
7.1.1. Técnicas no farmacológicas .....	34
7.1.2. Técnicas farmacológicas .....	39
7.1.3. Clasificación del paciente pediátrico según su conducta .....	40
7.2. Reeducción funcional .....	41
7.2.1 reeducación en respiración nasal .....	41
7.2.2 reeducación en deglución .....	43
7.2.3 reeducación en masticación .....	46
CONCLUSIONES .....	47
REFERENCIAS .....	49



## INTRODUCCIÓN

El presente texto expone características que presentan los pacientes con síndrome de Prader-Willi (SPW) durante la primera etapa de su vida así como el manejo odontológico.

Es un síndrome genético, no hereditario, el cual es identificado y descrito por Prader, Labhart y Willi en el año 1956.

En este síndrome se encuentra afectado el cromosoma 15 en su región q11-q13.

Siendo un síndrome dismórfico; el síndrome de Prader Willi presenta características como obesidad, hábitos de ingesta excesiva e indiscriminada, manos y pies pequeños, estatura baja, hipogonadismo y discapacidad intelectual. Asociados a afección a nivel hipotalámico y secreción anormal de la hormona del crecimiento (GH).

En cavidad oral, entre sus manifestaciones más comunes podemos mencionar debilidad de la superficie dental, saliva densa y pegajosa, higiene dental pobre, bruxismo, entre otras.

Pueden llegar a ser pacientes de difícil manejo odontológico en consecuencia al grado de discapacidad intelectual que presenten, por ello se mencionan las diferentes técnicas de manejo de conducta en pacientes pediátricos, abarcando técnicas no farmacológicas y farmacológicas.

De igual manera incluye como opcional el tratamiento miofuncional y sus técnicas de reeducación en respiración, deglución y masticación, que debe ser llevado en conjunto con otros especialistas, colaborando así en un tratamiento integral para el paciente.



## 1. DESCRIPCIÓN DEL SÍNDROME

El síndrome de Prader Willi (SPW) es un síndrome no hereditario, con defecto de base genética, dismórfico, poco común <sup>1,2</sup>.

### 1.1 Antecedentes

Se ha señalado que probablemente la primera descripción de una mujer con SPW fue realizada en 1887 por el británico J. L. Down. Era un caso de mujer con retraso mental, estatura corta, hipogonadismo y obesidad, al que denominó *polisarcia*. Polisarcia es gordura exagerada (muchacha en griego) <sup>3</sup>.

Identificado en 1956 por Prader, Labhart y Willi. (Fig.1) Ellos describieron 14 pacientes con obesidad, hipogonadismo, criptorquidia, discapacidad intelectual e hipotonía <sup>4</sup>. Presentaron el síndrome en junio de 1956 en el congreso internacional de pediatría, de Copenhague. También se presentó ese año en la sociedad suiza de pediatría, habiendo participado en el trabajo Andrew Ziegler <sup>3</sup>.

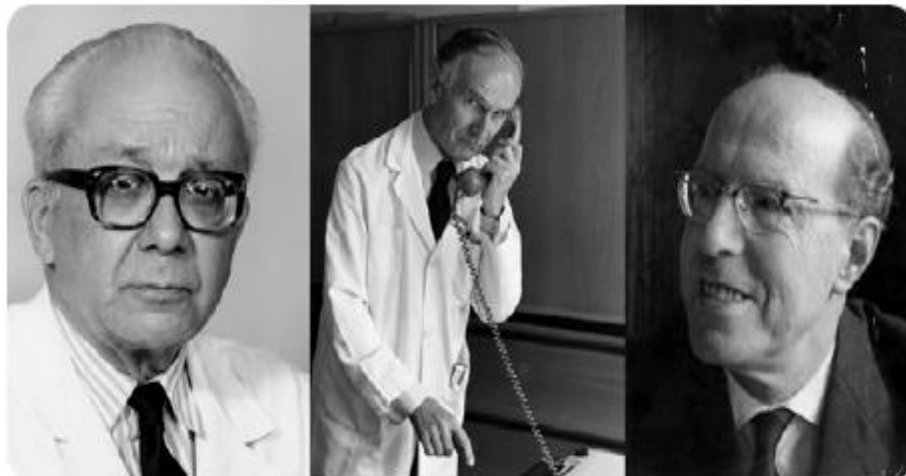


Figura 1: Prader, Labhart, Willi <sup>3</sup>



## SÍNDROME DE PRADER WILLI: MANIFESTACIONES CLÍNICAS Y MANEJO ODONTOLÓGICO

---

---



En 1980 Ledbetter descubrió la existencia de una microdelección de la región 15q11-q13<sup>5</sup>.

Butler y palmer en 1983, determinaron que la delección se localizaba en el cromosoma 15 procedente del padre. Posteriormente, Nicholls en 1989, al analizar la región 15q 11-q13 mediante técnicas moleculares, pudo observar que algunos pacientes presentaban sólo regiones del cromosoma 15 procedentes de la madre y ninguna del padre; a esta situación se le llamó disomía uniparental materna<sup>1</sup>.

En 1993 Holm, tras un estudio multicéntrico, publicó los criterios vigentes para su diagnóstico<sup>2</sup>.



## 1.2 Etiología

Se debe a una afección en el cromosoma 15 paterno en su porción 11 y 13 del brazo largo <sup>2, 3, 4, 5,</sup>

A pesar de que en todos los casos el feto no recibe genes activos del cromosoma 15 paterno, se puede dar de diferentes formas:

La deleción (Fig. 3) en 75% de los casos con 15 q11-q13, y en los 25% restantes se debe a disomía materna uniparental (Fig. 4): que implica dos copias del cromosoma proveniente de la madre y ninguna por parte del padre, en tanto que en la deleción tipo II, se observa en el 2 a 5% de los casos restantes y es ocasionado de manera secundaria por defectos de impronta (Fig. 5) <sup>6</sup>. El porcentaje varía según el autor, pero no es amplia la discrepancia. (Fig. 2)

Clase molecular	Prader Willi
Deleción o duplicación	75% deleciones paternas
Disomía uniparental	22% materna meiótica
Mutaciones de impronta:	
Hereditarias	1% microdeleciones centro impronta
Esporádicas	2% microdeleciones centro impronta
Translocaciones, efectos cromatina	<1% herencia paterna
Mutaciones en genes	-
Desconocida	-

Figura 2. Principales alteraciones genéticas en el síndrome de impronta Prader Willi. <sup>7</sup>

En pacientes con SPW no se han encontrado lesiones en un único gen y en la región hay varios genes con impronta paterna candidatos para el síndrome. SNRF/SNRPN es el mejor candidato <sup>7</sup>.

El gen SNRPN ha sido el más estudiado y se estima sería el responsable de la mayoría de las características fenotípicas del SPW <sup>5</sup>.

El gen P es un gen no “impruntado” que codifica para albinismo tirosinasa positivo y cuya deleción se ha asociado con la hipopigmentación que se ve en alrededor de 30% de los individuos con SPW <sup>5</sup>.

**DELECIÓN**

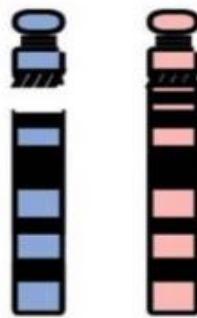


Figura 3: Deleción <sup>8</sup>

**DISOMÍA UNIPARENTAL MATERNA**

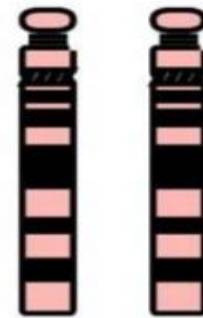


Figura 4: Disomía <sup>8</sup>

**ALTERACIÓN IMPRONTA**

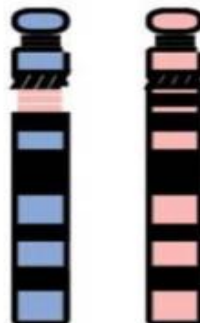


Figura 5: Impronta <sup>8</sup>



### 1.3 Epidemiología

La incidencia varía de 1:8000 a 1:52000 con una media de 1:15000 nacidos vivos, y se coincide en que no está relacionada con sexo, raza o condición de vida <sup>2, 4, 5, 9</sup>.

### 1.4 Sinónimos

Síndrome de Labhart Willi, síndrome de Prader Labhart Willi Fancone o Síndrome de Distrofia hipogenital con tendencia a la diabetes <sup>2</sup>.

## 2. FISIOPATOLOGÍA

Se atribuye que muchas de las características del síndrome se deben a una probable insuficiencia del hipotálamo, el cual tiene gran importancia en el control de las funciones homeostáticas, entre las que cabe destacar el hambre, la sed, los ciclos del sueño y la regulación de la temperatura corporal. El hipotálamo (Fig. 6) libera hormonas hacia la glándula pituitaria y controla la liberación de otras hormonas, como la hormona del crecimiento, las hormonas sexuales (gonadotropinas) y las hormonas tiroideas, que controlan la relación metabólica basal. Ello explica muchas de las características típicas del SPW como por ejemplo 1:

- Apetito voraz
- Obesidad
- Talla corta
- Hipertermia
- Hipogonadismo
- Somnolencia diurna

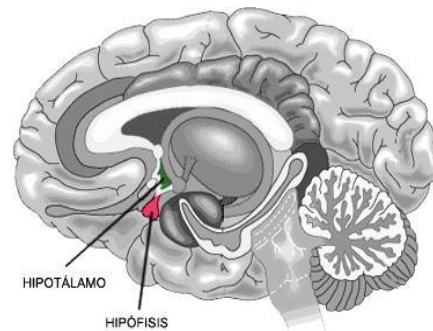


Figura 6: hipotálamo <sup>10</sup>

En general se acepta que estas alteraciones estarían en parte relacionadas con un déficit de hormona de crecimiento (GH) <sup>5</sup>. Originando un aumento de la masa grasa, disminución de la masa magra, talla baja, manos y pies pequeños, niveles disminuidos de IGF-I y, finalmente, respuesta positiva al tratamiento con GH exógena <sup>11</sup>.



### 3. MANIFESTACIONES CLÍNICAS

#### **Periodo fetal y neonatal**

- movimientos fetales disminuidos
- problemas de alimentación
- llanto débil o ausente
- hipotonía axial. Distonía en extremidades
- hipoplasia genital. Criptorquidia

#### **Lactante y niño pequeño**

- fallo de medro
- retraso del desarrollo psicomotor y del lenguaje
- rasgos faciales característicos. Pelo claro. Ojos azules

#### **Escolar**

- apetito voraz. Obesidad
- talla corta. Manos y pies pequeños. Escoliosis
- contusiones y caídas frecuentes
- rascado descontrolado. Autolesiones
- caries

Somnolencia diurna excesiva

- sensibilidad alterada a la temperatura
- estrabismo

#### **Adolescente**

- cataplejía. Pseudocrisis
- desarrollo sexual secundario incompleto
- carácter obsesivo. Problemas comportamentales
- incapacidad de independencia personal

Figura 7. Características clínicas del síndrome de Prader Willi (Donaldson, 1994) <sup>2</sup>

### 3.1. Hipotonía

El término hipotonía refiere a una disminución significativa del tono muscular o grado de contracción que mantienen los músculos en reposo <sup>12</sup>.

En el recién nacido y lactante se manifiesta por posturas inusuales (en rana) (Fig. 8), disminución de la resistencia a la movilización pasiva (Fig. 9), aumento del rango articular y disminución de movimientos espontáneos <sup>12</sup>.



Figura 8: Recién nacido con hipotonía en postura de “rana” <sup>12</sup>

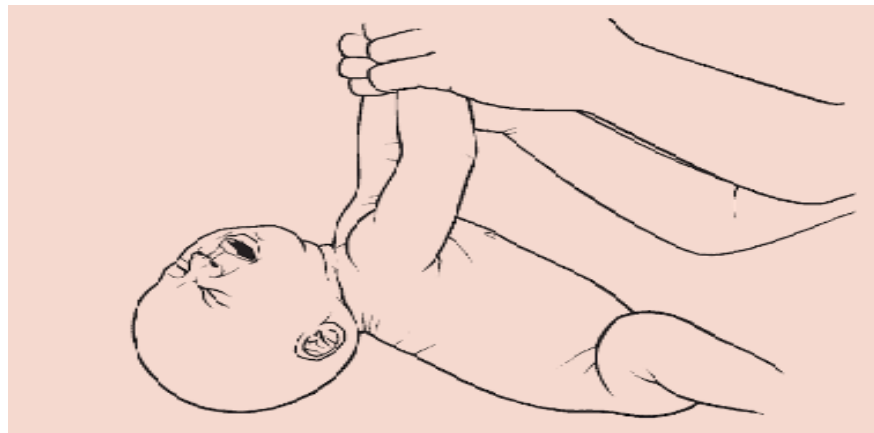


Figura 9: Disminución de la resistencia a la movilización pasiva <sup>13</sup>





La hipotonía es lo más llamativo durante el periodo neonatal y los primeros meses de vida, afectando sobre todo a la nuca y el tronco y generando serios problemas para la alimentación. En los años siguientes, el tono mejora progresivamente, dando paso a la aparición de deformidades como escoliosis (desviación de la columna vertebral) en ocasiones como consecuencia del sobrepeso, genu valgo (mala alineación de los miembros inferiores) y pies planos valgos <sup>2</sup>.

Con frecuencia presentan poca fuerza al succionar y letargo. Lo cual produce problemas de alimentación, fatigándose con facilidad y algunas veces dificultad de expectorar secreciones, por este motivo antes de los dos años de vida suelen tener bajo peso. Progresos como el levantar la cabeza, sentarse, gatear, caminar y hablar tienden a realizarse con retraso <sup>5</sup>.

El crecimiento de los niños con SPW es lento. Hay tablas específicas para el síndrome que muestran que en Norteamérica el promedio de estatura final es de 155 cm en los hombres y 148 cm en las mujeres <sup>14</sup>.

### **3.2. Hipogonadismo**

Se considera que está relacionado ampliamente a lesiones a nivel hipotalámico.

El inadecuado desarrollo de los genitales está presente durante toda su vida <sup>5</sup>.

En varones hay Criptorquidia (Fig. 10) que es una anomalía en la que se interrumpe el descenso normal de los testículos a la bolsa escrotal <sup>7</sup>.



Figura 10: Criptorquidia <sup>6</sup>

Los testículos intraabdominales mostraran esclerosis de los túbulos con aplasia germinal, mientras que los testículos ubicados en la región inguinal o en la raíz del escroto pueden conservar cierto grado de espermatogénesis <sup>7</sup>, escroto hipoplásico y hernias inguinales.

En las mujeres puede presentarse hipoplasia de los labios menores y del clítoris, suele haber amenorrea u oligoamenorrea <sup>5</sup>.

La pubertad puede adelantarse o atrasarse y es generalmente incompleta <sup>5</sup>.

### 3.3. Obesidad

La obesidad en pacientes con SPW es una de las principales características del síndrome (Fig. 11).



Figura 11: Pacientes obesos con SPW <sup>15</sup>

Los pacientes con SPW tienen un mayor porcentaje de masa grasa y un menor porcentaje de masa magra, comparado con individuos de peso normal, y también con respecto a individuos con obesidad simple. Esta masa magra ésta ya disminuida en los primeros años de vida y continua disminuyendo con la edad. Dado que la masa magra es reflejo de la masa muscular, es posible que su disminución contribuya a la hipotonía que los caracteriza. La gran ingesta calórica, el hipogonadismo, el déficit de hormona del crecimiento (GH) y una actividad física reducida, pueden ser los causantes de este acúmulo de grasa <sup>16</sup>.

Por otra parte, se ha observado que, a igual cantidad de grasa subcutánea, presentan menor cantidad de grasa visceral, comparada con la de individuos obesos sanos. Esta menor grasa visceral se asocia con menos

resistencia a la insulina e hipertrigliceridemia, y una mayor extracción hepática de glucosa. Por este motivo presentan menor riesgo relativo de desarrollar diabetes Mellitus de tipo 2 y complicaciones cardiovasculares que un individuo obeso sano, aunque mayor que el que podemos encontrar en un individuo con normopeso <sup>16</sup>.

### 3.4. Manifestaciones orales

Características orofaciales (Fig. 12 y 13) <sup>17</sup>:

- Hipotonía de la musculatura facial
- boca pequeña
- Labio superior corto
- Paladar ojival
- Apiñamiento dentario e hipoplasia
- Con gran frecuencia son respiradores bucales
- Mal sellado labial
- Escaso desarrollo del maxilar superior y mandibular
- Labios retraídos

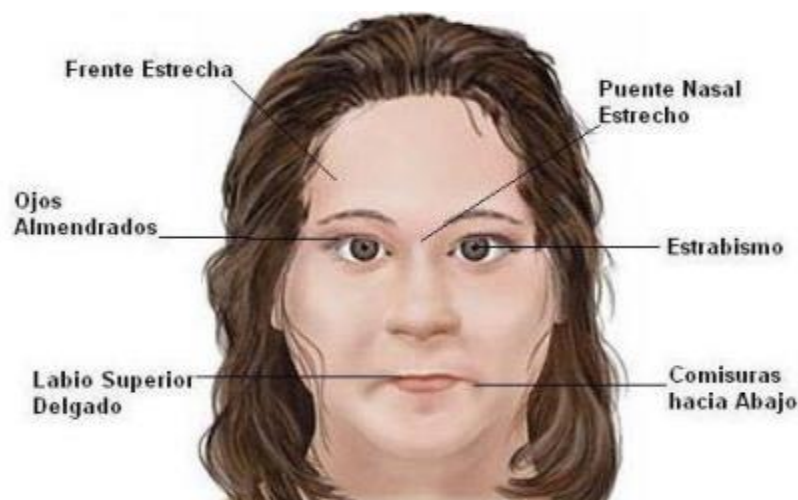


Figura 12: Características faciales del SPW <sup>18</sup>



Figura 13: hipotonía, mal sellado labial <sup>19</sup>

#### Características bucodentales <sup>17</sup>:

- Frecuentes rágades bucales con sobreinfección por candidas y virus (Fig. 14)
- Secreción salival escasa y espesa
- Caries múltiples
- Mala higiene dental
- Gingivitis
- Hipomineralización del esmalte
- Retraso de la erupción dentaria
- Microdoncia
- Anodoncia
- Malformaciones dentarias en la forma de la corona (Fig. 15)
- Maduración apical incompleta

- Algunas veces presenta hábitos de masticación y regurgitación del alimento semidigerido desde el estómago a la boca (rumiación) con abrasión del esmalte debido a la acidez del bolo alimenticio.
- También existe en ocasiones bruxismo con atrición exagerada de cúspides dentarias.
- Los trastornos de comportamiento y disminución del umbral del dolor pueden contribuir a lesiones autodestructivas a la mucosa oral (por ejemplo morder la mejilla) <sup>19</sup>.
- Lengua geográfica (Fig. 16) <sup>19</sup>.



Figura 14: Rágades bucales <sup>19</sup>



Figura 15: Anomalías dentales <sup>19</sup>



Figura 16: Lengua geográfica <sup>20</sup>



### 3.5. Alteraciones psico-motoras

El desarrollo motor y psicológico en los pacientes con SPW se encuentra afectado, presentando un retraso en el desarrollo de habilidades al hablar, caminar; a nivel intelectual presentan generalmente retraso que va de leve a moderado.

A lo largo de su vida pasan por diferentes etapas de comportamiento, que pueden variar desde una actitud afectuosa hasta comportamientos agresivos.

#### 3.5.1. características cognitivas

La mayoría presenta una discapacidad intelectual de ligera a moderada (Fig. 17) y/ o problemas de aprendizaje <sup>2</sup>.

PORCENTAJE	DISCAPACIDAD INTELLECTUAL	C.I.
5%	C.I. normal	(>85)
27%	C.I. límite	(70-85)
34%	R.M. leve	(55-69)

Figura 17. Porcentaje de discapacidad intelectual <sup>2</sup>



Según un estudio realizado por Dyckens (1992) se describe el perfil cognitivo del SPW del siguiente modo:

### **Aspectos favorecidos**

- Memoria a largo plazo: una vez que los niños con SPW han aprendido información, tienden a ser muy buenos para retenerla
- Organización perceptiva: facilidad para aprender con videos, ilustraciones y fotografías.
- Habilidad para reconocer y comprensión lectora: muchos llegan a ser excelentes lectores e incluso leen por placer, y el vocabulario expresivo.

### **Aspectos menos favorecidos**

- El procesamiento secuencial de la información: este déficit les genera dificultades en una gran variedad de tareas escolares diarias, tales como: decodificación lectora, memorización de hechos, comprensión de las reglas del juego, etc.
- La memoria a corto plazo: podemos pensar que el niño es desobediente cuando en realidad no obedece porque no es capaz de entender las indicaciones que le damos.
- La aritmética
- Tendencia de rigidez: dificulta muchas áreas del aprendizaje y supone a su vez un importante problema conductual. Les cuesta aceptar o comprender un punto de vista diferente al suyo.
- Procesamiento verbal auditivo
- Dificultad de atención y concentración: puede presentarse con o sin hiperactividad. La somnolencia constante es otro problema asociado.





- Habilidades motoras finas: dificulta la escritura (mala caligrafía)
- El tono y la fuerza: presentan retraso en el desarrollo psicomotor
- El desarrollo de amistades: tienen dificultades en las habilidades sociales <sup>2</sup>.

### **3.5.2. Dicción y lenguaje**

Siendo la hipotonía una de las características más resaltadas de este síndrome, afectando los músculos de la boca, se considera como la causa probable de los problemas de dicción y lenguaje, acompañada de una reducida cantidad de saliva <sup>2,5</sup>.

El habla suele presentar retraso, puesto que las primeras palabras suelen presentarse alrededor de los dos años y medio; pero una vez desarrollada la habilidad verbal es con frecuencia buena, aunque la articulación correcta de palabras puede mantenerse pobre <sup>2,5</sup>.

### **3.5.3. Características conductuales**

Desde la neuropsicología, los fenotipos conductuales más conflictivos que nos podemos encontrar en los diferentes periodos evolutivos son los siguientes <sup>1</sup>:

#### **Infancia**

- Rabietas
- Se molestan con facilidad
- Extrovertidos
- Tercos



### Adolescencia

- Interacción social pobre
- Obsesiones/ perseverancia
- Hurtos (comida)
- Agresividad
- Comen demasiado

### Edad adulta

- Interacción social pobre
- Trastornos obsesivos
- Explosiones
- Hurtos (comida)
- Mentiras
- Agresividad
- Síntomas psicóticos
- Sentimiento de infelicidad, tristeza
- Ansiedad
- Comen demasiado <sup>1</sup>.



## 4. COMPLICACIONES DEL SPW

### 4.1. Diabetes Mellitus

La DM es considerada un grupo de desórdenes heterogéneos que tienen en común la hiperglicemia y la intolerancia a la glucosa debido a la deficiencia de insulina, o disminución de la efectividad de la acción de la insulina o ambas. La DM del tipo 1 (antes llamada juvenil) en general se inicia en edades más precoces; el de tipo 2 (de adulto) representa la mayor parte de los casos <sup>21</sup>.

El tratamiento adecuado varía desde el control de la dieta alimenticia hasta el uso continuo de insulina, dependiendo de la gravedad, en la diabetes tipo 1, el uso de la insulina es siempre necesario. En el tipo 2, se pueden emplear medicamentos vía oral aisladamente o en asociación con la insulina. Sin embargo, la distinción entre los tipos 1 y 2 de la diabetes no siempre es simple. El tipo 2 es diagnosticado en los niños con apenas 6 años de edad y puede ser responsable por hasta 25 a 33% de todos los casos nueve diagnosticados en adolescentes con 89 a 19 años de edad <sup>21</sup>.

Los pacientes con SPW tienen una prevalencia de diabetes Mellitus tipo 2 más alta que la de la población general. Sin embargo cuando se compara este grupo de pacientes con individuos obesos, para un mismo grado de obesidad, la respuesta de la insulina a una comida mixta, tanto en adultos como en niños es significativamente menor en pacientes con SPW para una respuesta de glucosa similar. Esto indica que tienen una menor resistencia a la insulina y que por tanto, son menos susceptibles a la aparición de diabetes Mellitus tipo 2 <sup>16</sup>.

El examen para detectar la diabetes es la dosificación de glucosa en la sangre, llamada glicemia <sup>21</sup>.



## Parámetros para evaluación de los niveles de glucosa en la sangre.

\*Normal: hasta 99mg/dl

\*Tasa inapropiada: 100 a 125mg/dl

\*Diabetes Mellitus: arriba de 126mg/dl

### 4.2. Hipertensión arterial

Al igual que la Diabetes mellitus, la hipertensión arterial, se puede manifestar a causa de la obesidad presente en el SPW.

La falta de actividad física, la ingesta excesiva de alimentos, consumo de alimentos generalmente con alto contenido de sal y grasas saturadas, arrojan como consecuencia mayor riesgo de padecer hipertensión arterial, se recomienda que los familiares vigilen y tengan un control de lo que el paciente con SPW ingiere y motivarlo a realizar alguna actividad física.

### 4.3. Osteoporosis

La osteoporosis se encuentra relacionada al hipogonadismo y el déficit de GH presentes en el síndrome.

Debido a la misma se han descrito fracturas secundarias a traumatismos leves en pacientes con SPW. Es necesario monitorizar su existencia, y se aconseja practicar densitometría ósea en la edad adulta joven, promover el ejercicio físico, y un aporte adecuado de vitamina D y calcio <sup>5</sup>.



#### **4.4. Infecciones respiratorias recurrentes**

Se producen en un porcentaje importante de pacientes con SPW (40-50 %). La hipotonía, la debilidad de la musculatura respiratoria y la dificultad para expectorar provocan un aumento notable de las infecciones respiratorias, que son una de las principales causas de hospitalización y morbilidad en el SPW. Los cultivos de esputo, un tratamiento antibiótico adecuado y las medidas preventivas con fisioterapia y ejercicio para reforzar la musculatura respiratoria son las principales medidas a realizar <sup>5</sup>.



## 5. DIAGNÓSTICO

### Criterios de diagnóstico

Con fines de facilitar el diagnóstico para el SPW Holm y otros establecen criterios de diagnóstico en 1993. En donde los criterios mayores fueron puntuados con 1 punto cada uno y los menores con 0,5 puntos cada uno.

- Para niños menores de 3 años: Se requieren 5 puntos para el diagnóstico, 4 de ellos deben ser criterios mayores.
- Para individuos mayores de 3 años: Se requieren 8 puntos, al menos 5 de ellos criterios mayores <sup>22</sup>.

Es importante mencionar que solo es un método de apoyo, el cual nos ayudara a incrementar o disminuir la sospecha diagnostica, se deberá corroborar el diagnostico con otras pruebas.

**Criterios mayores:** hipotonía neonatal o infantil, con succión pobre y mejoría con la edad; problemas de alimentación y/o fallo en la ganancia de peso, con necesidad de alimentación por sonda u otras técnicas especiales de alimentación; rápida ganancia de peso entre los 12 meses y los 6 años de edad, que causa obesidad centripeta, polifagia; hallazgos faciales característicos: Diámetro bifrontal estrecho, fisuras palpebrales en forma de almendra, comisuras labiales hacia abajo; hipogonadismo (hipoplasia genital; labios menores y clítoris pequeños, escrotos hipoplásicos y criptorquidismo en varones); pubertad retardada; infertilidad; retardo en el desarrollo; retraso mental de ligero a moderado; trastornos del aprendizaje <sup>22</sup>.

**Criterios menores:** movimientos fetales disminuidos y letargia infantil, que mejoran con la edad; típicos trastornos de conducta (obsesiva-compulsiva, además trastornos del sueño, rigidez, apnea del sueño); baja



talla a los 15 años de edad; hipopigmentación; manos y pies pequeños para su edad; manos estrechas, con borde ulnar recto; miopía; saliva espesa, viscosa; defecto en la articulación de palabras <sup>22</sup>.

**Hallazgos de soporte:** alto umbral para el dolor; reflejo del vómito disminuido; escoliosis y/o cifosis; osteoporosis; habilidades inusuales para resolver puzzles y crucigramas; estudios neuromusculares normales (ejemplo: biopsia muscular, electromiografía, etc.) <sup>22</sup>.

### Pruebas de laboratorio de primera elección

Entre las pruebas de laboratorio utilizadas está la citogenética clásica, que permite identificar grandes deleciones del segmento 15q11-q13 y otras alteraciones cromosómicas, que pudieran ser responsables de fenotipos similares <sup>23</sup>.

Otro método es el de metilación, el cual permite distinguir el origen materno o paterno de la región 15q11q13 hasta en un 99 % de los casos en donde la causa principal es una deleción, disomía uniparental o de impronta <sup>23</sup>.



## 6. TRATAMIENTO CON HORMONA DE CRECIMIENTO

En los últimos años diversas publicaciones han resaltado la similitud que tiene el síndrome con la deficiencia de la hormona de crecimiento (GH). A su vez se ha demostrado que los pacientes con SPW también tienen una producción disminuida de factor de crecimiento insulínico- 1 (IGF-1), proponiendo el eventual tratamiento de estos pacientes con GH <sup>14</sup>.

Por esta razón se ha ensayado el uso de GH con muy buenos resultados, no sólo en lo concerniente a la estatura, si no en la reducción de la masa grasa, el aumento de la masa muscular, el aumento de la densidad mineral ósea y de la capacidad respiratoria <sup>14</sup>.

El tratamiento con GH ésta aprobado en EE.UU., por la FDA en el año 2000 exclusivamente para la corrección de la talla baja, en tanto que en Europa, la EMEA la aprobó en 2001 adicionalmente para la modificación de la composición corporal <sup>11</sup>.

La edad ósea no se ve afectada por la GH. Si la edad ósea no se acelera con la GH, la talla adulta se conseguirá si el tratamiento se inicia varios años antes de la pubertad <sup>11</sup>.

Por otra parte la GH puede producir una hipertrofia del tejido adenoideo y amigdalas así como una elevación del metabolismo basal con aumento de la demanda de O<sub>2</sub>, todo lo cual puede ocasionar este tipo de problemas con la temida muerte súbita especialmente en varones muy jóvenes, menores de 5 años, en las primeras seis semanas de iniciado el tratamiento. La presencia de un reflujo gastroesofágico es un factor negativo <sup>11</sup>.

Muchos de los autores apoyan el tratamiento con hormona de crecimiento debido a la gran cantidad de beneficios obtenidos comparado con los efectos adversos de la GH, los cuales son menos y de menor impacto.



En algunos casos en los que el tratamiento con GH no es suficiente para tratar la obesidad mórbida, Braghetto <sup>24</sup> menciona el tratamiento de obesidad mórbida en pacientes con SPW con técnicas quirúrgicas como la gastrectomía, con resultados favorables (Fig.18), aunque también hace referencia un caso en donde el paciente vuelve a recuperar peso debido a los problemas hipotalámicos que derivan a ingesta insaciable de alimentos.



Figura 18: antes y después de proceso quirúrgico para obesidad mórbida en paciente con SPW <sup>24</sup>



## 7. MANEJO ODONTOLÓGICO

El manejo odontológico se encuentra mayormente dirigido a el manejo conductual de los pacientes con SPW, controlado éste, el tratamiento para caries múltiples, gingivitis, xerostomía y de más características bucales de estos pacientes; pueden ser tratados con procedimientos regulares como en pacientes que no presentan algún síndrome.

La reeducación miofuncional, es otro punto importante dentro del manejo odontológico a pacientes con SPW ya que ayudara a disminuir y en medida de lo posible prevenir los trastornos en boca ocasionados por una incorrecta respiración, deglución y masticación, las cuales se encuentran afectadas en estos pacientes.

Otros aspectos a considerar en la atención odontológica son <sup>17</sup>:

- Terapia ocupacional: mejora las habilidades motoras finas y gruesas, estos aspectos son importantes en el momento de instalar actividades de cepillado dental individual.
- Establecer rutinas consistentes mediante creación de horarios y rutinas regulares, proporcionando a la persona expectativas claras: la hora del cepillado dental, la frecuencia, elementos de higiene.
- Se debe tener en cuenta un monitoreo constante de las estructuras periodontales del niño con SPW debido a la presencia de complicaciones como la DM debido a que ésta se encuentra en gran relación con el periodonto.
- Durante la consulta odontológica se debe tener en cuenta, la alta incidencia de casos con obesidad en estos pacientes y por ende susceptibilidad a padecer hipertensión arterial, por lo cual es de suma importancia verificar la presión arterial antes, durante y después de cada consulta, considerando también el uso responsable de epinefrina.



- Con respecto a la presencia de osteoporosis como complicación del síndrome se debe tener especial cuidado en procesos odontológicos como extracciones dentales, para evitar daños a nivel óseo.

## 7.1. Manejo de conducta

La presencia de discapacidad intelectual y características conductuales particulares en pacientes con SPW los convierte en pacientes de difícil manejo odontológico a nivel conductual, por ello es de gran importancia conocer las diferentes técnicas de manejo de conducta y realizar de forma individualizada respecto al nivel de discapacidad, que técnica es la más apropiada.

Estas técnicas se dividen:

- Técnicas no farmacológicas
- Técnicas farmacológicas

### 7.1.1 Técnicas no farmacológicas

Se hace mención de algunas de las técnicas que pueden ser utilizadas con un paciente con SPW y en las que se debe tener ciertas reservas al utilizarlas.

- ***Comunicación no verbal***

En esta técnica el profesional deberá mantenerse atento a expresiones faciales, tono de voz y tipo de llanto para poder comprender las necesidades del paciente.

- ***El toque***

El toque puede ser un camino simple y efectivo para controlar los miedos odontológicos <sup>21</sup>.

El acto de apoyar las manos en la cabeza del niño y tocarle el rostro durante su contención debe hacerse con cariño y seguridad por la ayudante para que el paciente se sienta cómodo, pues la sensación de aprisionamiento físico genera reacciones negativas <sup>21</sup>.

En esta técnica se debe presentar especial cuidado ya que muchos niños con SPW son demasiado hipersensibles o hiposensibles. Por esto las sesiones odontológicas iniciales, el abordaje y la complejidad en el tratamiento deben graduarse y debe tenerse en cuenta para operar con eficacia <sup>17</sup>.

- ***Decir-mostrar- hacer***

Consiste en explicar los procedimientos al paciente, demostrar como los objetos funcionan y que reacciones provocan, en todos los aspectos, visual, auditivo y olfativo y finalmente realizarlos (Fig. 19) <sup>21</sup>.



Figura 19: decir-mostrar-hacer <sup>25</sup>

- ***Modelado***

Es la exposición del paciente a uno o más individuos que demuestren comportamiento adecuado <sup>21</sup>.

En el paciente con SPW es importante ayudar al niño a recibir atención odontológica en una terapia de habilidades sociales con la presencia



simultánea de otros niños, ya que allana el camino hacia la mejora de los problemas de conducta <sup>17</sup>.

- **Refuerzo positivo**

Es una técnica efectiva al recompensar al paciente por comportamientos deseables y, entonces, reforzar la recurrencia de ese comportamiento. Puede clasificarse como social (expresión facial alegre, demostraciones de afecto, elogios) o no-social (premios, juguetes) <sup>21</sup>.

- **Refuerzo negativo**

No se debe emplear durante la atención odontológica. Frases que aumenten la frustración del niño por no haber conseguido colaborar no son productivas y no harán con que el modifique su comportamiento <sup>21</sup>.

Sobre todo en niños con síndrome de Prader Willi no es conveniente poner en práctica esta técnica ya que podríamos incrementar su conducta negativa.

- **Control de voz**

Es una alteración controlada del volumen y tono de voz para direccionar e influenciar en el comportamiento del paciente. Se puede emplear en niños a partir de los 3 años de edad <sup>21</sup>.

- **Estabilidad protectora**

Puede indicarse para pacientes que no cooperan:

- inmadurez
- problemas físico mentales,
- fracaso de todas las otras técnicas de tratar el comportamiento;
- Cuando hubiera riesgo de accidentes para el paciente y/o profesional.

Existen diversas maniobras para inmovilización física <sup>21</sup>:

*Inmovilización activa:* el niño permanece recostado en la silla odontológica con el respaldo en posición horizontal, teniendo la cabeza apoyada por la asistente, que permanece sentada del lado izquierdo, con la

madre acomodada en diversas posiciones, pero de forma a no interferir en el espacio de trabajo del profesional, lo que posibilitara su participación activa durante la atención.

*Inmovilización de las manos y rodillas (madre parada):* la madre podrá quedarse parada al lado de la silla odontológica. Caso sea necesario, podrá asegurar las manos del niño y apoyarse sobre las rodillas de él, a fin de contenerle los movimientos de las piernas.

*Cuerpo a cuerpo (madre recostada):* la madre podrá permanecer recostada en la silla odontológica, al frente del niño, apoyada sobre los codos, de manera a contener las manos y las piernas del hijo, que se quedarán posicionadas lateralmente a su cuerpo.

*Posición de pecho (madre recostada):* la madre podrá recostarse en la silla odontológica, y el niño quedará recostado sobre su tórax. La auxiliar apoyará la cabeza del niño, en caso de que sea necesario, los brazos y las piernas del niño serán contenidos por las manos y piernas de la madre respectivamente.

*Posición en silla (madre sentada):* la madre podrá estar sentada en la silla odontológica, en posición de montera, al frente del niño, teniendo libertad para participar de la atención de su hijo que está colaborando, sin necesidad de realizar esfuerzos en el sentido de evitar movimientos inadecuados del niño en la realización de los procedimientos odontológicos (Fig. 20).



Figura 20: posición en silla <sup>26</sup>

*Silla de oficina (madre sentada)*: es un método eficaz para posicionar al paciente, principalmente en el examen inicial. La madre se sienta en una silla de oficina, asegurando al niño en el pecho. La cabeza del niño es apoyada sobre el brazo derecho de la madre. El cirujano dentista se sienta a la derecha de la silla y asegura la cabeza del niño con los puños derecho e izquierdo. La asistente se sienta al frente de la silla para que pueda hacer las anotaciones referentes al examen clínico e inmovilizar las piernas del niño, en caso de ser necesario.

*Knee to Knee (rodilla con rodilla)*: el cirujano dentista y la madre permanecen sentados en sillas de una misma altura, quedando frente a frente y manteniendo sus rodillas en contacto. Las piernas de la madre y las del profesional forman una “hamaca”, en la cual se recostara al niño. La madre asegura los brazos del paciente, mantiene sus piernas inmovilizadas, mediante leve presión ejercida por sus brazos, en cuanto al profesional apoya la cabeza (Fig. 21). La asistente anota y si es necesario, ayuda a la inmovilización de las piernas. Esta posición también es conveniente para demostrar las técnicas de higiene bucal a los padres.



Figura 21: posición rodilla con rodilla <sup>27</sup>

En todas estas técnicas donde los padres se encuentren presentes durante la atención odontológica, el odontólogo debe indicar calma a los padres ante la presencia de problemas conductuales <sup>17</sup>.

- *Inmovilización pasiva:* Existen instrumentales y dispositivos adecuados a la atención de bebé y niños, los cuales facilitan la ejecución del tratamiento con calidad y precisamente. Entre ellos se destacan los siguientes <sup>21</sup> :

- Silla bebé confort
- Hamaca especial para niños
- Pediwrap
- Papoose board (fig. 22)



Figura 22: Papoose board <sup>28</sup>

### 7.1.2 Técnicas farmacológicas

- ***Analgesia/ sedación consiente***

Es un método en el cual el paciente conserva cierto grado de conciencia, con la capacidad de responder apropiadamente a estímulos físicos y comando verbal, con la ventaja de la disminución de ansiedad.

El fármaco más utilizado es el óxido nitroso y oxígeno N<sub>2</sub>O/O<sub>2</sub>, el cual proporciona un efecto relajante a dosis bajas, el inicio de su efecto puede ocurrir en menos de 30 segundos.





Como desventaja en el uso del paciente con SPW se puede mencionar que esta técnica requiere de la cooperación del paciente para la colocación de la máscara nasal, lo cual podría ser un poco complicado en pacientes con conducta negativa <sup>21</sup>.

- ***Anestesia general***

La anestesia general debe ser dada por el médico anestesista en ambiente de hospital, pues las funciones vitales del paciente generalmente son alteradas y el seguimiento pre, trans y postoperatorio debe realizarse constantemente. La capacidad del paciente de mantener la función ventiladora independiente está comprometida, así como la función cardiovascular también puede presentar algún grado de comprometimiento <sup>21</sup>.

Para realizar esta técnica tanto en pacientes con SPW como en pacientes sin manifestaciones sindrómicas, se debe agotar primero las posibilidades de un manejo no farmacológico, ya que se encuentra comprometida la salud del paciente; y por ende considerar si el tratamiento restaurador lo amerita o no.

### **7.1.3. Clasificación del paciente pediátrico según su conducta**

De la misma manera en la que debemos conocer las técnicas de manejo de conducta, es importante tener en cuenta ante qué tipo de paciente nos estamos enfrentando, para facilitar esta tarea existen varias escalas para clasificar la conducta y así conjuntarlo con el tipo de retraso mental que presente el paciente con SPW, ofreciendo el mejor tratamiento para cada uno de ellos.

A continuación se mencionara la clasificación de Frankl debido a que es una de las más citadas en la literatura en odontología pediátrica <sup>29</sup>.



- **Paciente con comportamiento definitivamente positivo.** Buena relación y armonía con el odontólogo, interesado en los procedimientos odontológicos, ríe y disfruta.
- **Paciente con comportamiento positivo.** Acepta el tratamiento, a veces es cauteloso, muestra voluntad para acatar al odontólogo, a veces con reservas, pero el paciente sigue las indicaciones del odontólogo cooperando.
- **Paciente con comportamiento negativo.** Difícilmente acepta el tratamiento, no coopera, tiene alguna evidencia de actitudes negativas pero no pronunciada (arisca, lejana).
- **Paciente con comportamiento definitivamente negativo.** Rechaza el tratamiento, grita fuertemente, está temeroso o tiene cualquier otra evidencia de negativismo extremo <sup>29</sup>.

## 7.2. Reeduación funcional

La reeducación funcional en pacientes pediátricos con SPW se encuentra enfocada generalmente a mejorar la tonicidad muscular, con diversos ejercicios que deben ser apoyados por especialistas (incluidos odontólogos) y por los padres.

A continuación se mencionan algunos de los ejercicios que competen en el área odontológica.

### 7.2.1 Reeduación en respiración nasal

La respiración se realiza de manera involuntaria, constante, siendo una de las funciones más importantes del organismo. Un ser humano sano en reposo respira con una frecuencia de 12 a 15 veces por minuto <sup>30</sup>.

En el SPW es frecuente la presencia de hábito de respiración bucal, y que a consecuencia de este se desencadenen problemas en cavidad



oral como se mencionaba con anterioridad, por ello es importante reeducar al paciente a una correcta respiración nasal.

A los respiradores bucales se les ha de enseñar a respirar por la vía nasal <sup>30</sup>:

- mediante ejercicios repetitivos de respiración nasal con boca cerrada y labios juntos y relajados. Se utiliza un espejo que se ubica debajo de la nariz del paciente, el cual haciendo varias inspiraciones y espiraciones debe empañar el espejo para posteriormente alternar las narinas <sup>30</sup>.
- pueden utilizarse los obturadores bucales (Fig. 23). No son más que laminas que presentan un diseño apropiado para adaptarse a las arcadas e impiden progresivamente el paso de aire por la boca en los respiradores bucales. existen tres tipos de obturadores en función de las perforaciones que presentan (permeables, semipermeables e impermeables). Se empieza con el obturador permeable, si al cabo de 3 o 4 meses el paciente se ha adaptado, se le indica que utilice el semipermeable y por ultimo al cabo de 3 o 4 meses más, se coloca el obturador impermeable. También se valora clínicamente la competencia labial mediante el ejercitamiento de los músculos periorales y es importante destacar que puede ser usado conjuntamente con un tratamiento de ortodoncia fija <sup>30</sup>. No debe ser utilizado en niños menores de 5 años.

### 7.2.2 Reeducción en deglución

Debido a la hipotonía muscular presente sobre todo durante la primer etapa de vida de los pacientes con SPW, se van a encontrar afectados los músculos orofaciales involucrados en la deglución, por lo cual el odontopediatra debe tener el conocimiento para aportar en la reeducación de deglución para así mejorar muchos de los aspectos afectados en boca por causa de una deglución atípica.

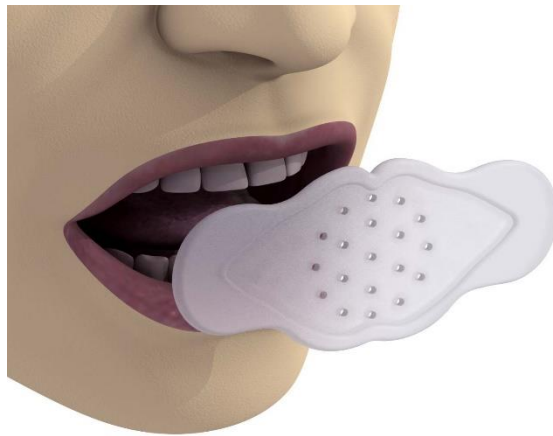


Figura 23: Obturador bucal <sup>31</sup>

Muchos de los ejercicios no necesariamente se realizaran durante la consulta odontológica, pero es importante conocerlos para poder sugerirlos a los padres.

En la terapia de deglución atípica se aplican ejercicios deglutorios, labiales y linguales, reeducando con ello toda la musculatura interviniente en el acto de deglución <sup>30</sup>.

#### Ejercicios deglutorios <sup>30</sup>:

- **Boca abierta:** se hecha con una jeringa un poco de agua en la boca del paciente, el cual debe retenerla en el centro de la lengua. Luego debe adosar la punta de la lengua a los pliegues palatinos y tragar el líquido sin cerrar la boca.

- **Boca cerrada:** una vez dominada la fase de boca abierta realiza el mismo ejercicio con boca cerrada.

**Ejercicios labiales** <sup>30</sup>: para aumentar la tonicidad de los labios

- Ejercicio de sujeción de la cuchara: el paciente debe sostener una cuchara con los labios por el mango, manteniéndolo en posición horizontal (Fig. 24).



Figura 24: Ejercicio sujeción de la cuchara <sup>32</sup>

- Ejercicio del botón: el paciente sujeta en el vestíbulo bucal un botón atado con un hilo dental y el terapeuta tira del mientras el paciente intenta que no escape (Fig. 25).



Figura 25: Ejercicio del botón <sup>32</sup>



- Ejercicio del lápiz: el paciente debe sujetar un lápiz en el centro de los labios.
- Pantalla vestibular: colocar la pantalla por detrás de los labios y por delante de los dientes y realizar series de 10 repeticiones sin que la pantalla se salga de la boca.
- Hacer pedorretas al expulsar el aire con resistencia labial.
- Morder el labio superior con los dientes de la arcada inferior, el paciente debe sujetar y mantener el labio superior (Fig. 26).



Figura 26: Morder labio superior<sup>33</sup>

- Inflar globos.

**Ejercicios linguales:** (Fig. 27) para aumentar la tonicidad y movilidad de la lengua

- El paciente debe empujar con la punta de la lengua un depresor lingual mientras el terapeuta ejerce fuerza contraria.
- Mover hacia los lados la lengua.
- En el interior de la boca llevar la lengua en todas direcciones
- Movimientos giratorios de la lengua, siguiendo toda la superficie de los labios, primero en un sentido y luego al otro.

- Movimientos rápidos de salida y entrada de la lengua.

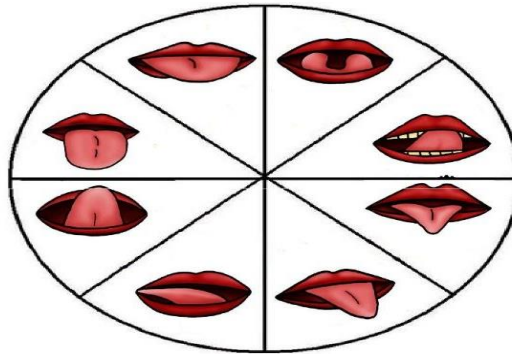


Figura 27: Ejercicios lingüales <sup>34</sup>

### 7.2.3. Reeducción en masticación

Cuando la hipotonía muscular es el signo más evidente, se debe potenciar la musculatura de cierre y el sellado peribucal, fortaleciendo esta musculatura a través de ejercicios masticatorios <sup>30</sup>.

El uso de mordedores de goma o silicona fabricados mediante recortado de una plancha de estos materiales dándoles la forma de arcada, conjuntamente con la masticación de chicles (Fig. 28) y la masticación de alimentos duros, potenciará la musculatura de temporales y masetero <sup>30</sup>.



Figura 28: ejercicio con masticación de chicle <sup>35</sup>



## CONCLUSIONES

El síndrome de Prader Willi es un síndrome poco conocido en el ámbito odontológico, pero que de igual forma compete dentro del área de la odontología, ya que presenta manifestaciones en cavidad oral y sus estructuras adyacentes.

La hipotonía y la obesidad entre sus características más destacadas, son reflejo de un daño a nivel hipotalámico que a su vez involucra déficit de secreción de la hormona del crecimiento.

Se recomienda el tratamiento con hormona del crecimiento, ya que los beneficios en pacientes con síndrome de Prader Willi suelen ser amplios mejorando la cantidad de masa magra y disminuyendo la cantidad de masa grasa; volviendo favorables las condiciones de vida del paciente al bajar la probabilidad de obesidad la cual desencadena varias de las complicaciones del síndrome.

La discapacidad mental y el nivel conductual que conlleva el síndrome va a determinar el tipo de manejo odontológico con el que se abordará a cada paciente, anteponiendo siempre una atención de calidad y calidez, buscando lo mejor para cada paciente.

La técnica de abordaje para el manejo de conducta dependerá de cada caso, pero las más apropiadas para los pacientes con SPW consistirán en primer instancia de comunicación verbal contemplando la edad del niño, decir mostrar y hacer, modelado; ya que muestran una actitud positiva ante la presencia de otros niños en consulta, al igual que con refuerzos positivos. Como segunda elección tendremos en cuenta la estabilización protectora ante casos de conducta negativa y para evitar que el paciente se produzca algún daño.





## SÍNDROME DE PRADER WILLI: MANIFESTACIONES CLÍNICAS Y MANEJO ODONTOLÓGICO

---

---



Si las condiciones en boca requieren procedimientos amplios y que junto con la conducta del paciente nos complique el tratamiento, se considerará como tercera elección procedimientos farmacológicos como la sedación o anestesia general, según sea el caso.

La terapia miofuncional no puede ser descartada del plan de tratamiento, ya que ayudará al odontólogo a mejorar las condiciones en boca de los pacientes con síndrome de Prader Willi, enfocado siempre a un tratamiento de prevención, evitando así tratamientos invasivos que puedan complicar el abordaje clínico.

El conocer las características y complicaciones que conlleva este síndrome nos permite valorar como odontólogos hasta qué momento nuestro conocimiento y habilidades nos permiten atender a un paciente con SPW y en cuales circunstancias es mejor remitirlo.



## REFERENCIAS

1. Raga R. L. Fenotipos conductuales en el síndrome de Prader-Willi. Revista de neurología 2003; Disponible en: <http://www.aespw.org/export/sites/aespw/.content/Documentos/fenotipos-conductuales-L-Rossell.pdf>
2. Del Campo J.A, Castro S., Muñoz M. Síndrome de Prader-Willi. Madrid, España: Asociación Española para el síndrome de Prader-Willi. 2000; Disponible en: [http://www.feaps.org/biblioteca/sindromes\\_y\\_apoyos/capitulo08.pdf](http://www.feaps.org/biblioteca/sindromes_y_apoyos/capitulo08.pdf)
3. Zafra A. M., Muñoz C. A., Medino M. J., Epónimos en pediatría ¿quiénes fueron Prader, Willi y Labhart? Revista canarias pediátrica 2014; 3(3). Disponible en: <http://portal.scptfe.com/wp-content/uploads/2014/12/Canarias-pedia%CC%81trica-38-vol-3-7.b.pdf>
4. Gorlin R.J. Syndromes of the head and neck, 4ª ed. Oxford University press; 2001 pp. 419-422
5. Fúnes R., Rivas V., Donaire M.G., Henríquez A., Mejía J.A. Presentación de un caso Síndrome de Prader Willi. Revista facultad de ciencias médicas 2008; Disponible en: <http://www.bvs.hn/RFCM/pdf/2008/pdf/RFCMVol5-2-2008-7.pdf>
6. Hernández H. R., Rodríguez H. F., Membriola M. J., Síndrome de Prader Willi en un recién nacido con hipotonía muscular. Revista mexicana de pediatría. 2011; 78(5). Pp. 199-201. Disponible en: <http://www.medigraphic.com/pdfs/pediat/sp-2011/sp115f.pdf>
7. Farreras, Rozman. Medicina Interna. Vol. 1, 17 ed. Elseviere; Pp. 1149
8. Figuras 3,4,5: <http://www.biocorelabs.com/2016/06/18/la-genetica-del-sindrome-de-prader-willi/>
9. Saeves R., Asten P., Storhaug K., Bågesund M. Orofacial dysfunction in individuals with Prader-Willi syndrome assessed with NOT-S. Acta



Odontológica Scandinavica [serial on the Internet]. 2011; [cited Septiembre 25, 2016]; 69(5): 310-315. Available from: MEDLINE

10. Figura 6: <http://www.doslourdes.net/monogr%C3%A1ficos-el-cuerpo.htm>

11. Yturriaga R. síndrome de Prader Willi. Revista Esp Endocrinol Pediatr 2010; 1. Disponible en: <http://endocrinologiapediatrica.org/revistas/P1-E1/P1-E1-S13-A15.pdf>

12. kleinsteuber K., Avaria B. M., Tenazos Pinto D. A., Et al. Enfoque clínico del recién nacido y lactante hipotónico Rev. Ped. Elec. [en línea] 2014; 11(3). ISSN 0718-0918 Enfoque clínico del recién nacido y lactante hipotónico. Disponible en: [http://www.revistapediatria.cl/vol11num3/pdf/05\\_ENFOQUE\\_CLINICO.pdf](http://www.revistapediatria.cl/vol11num3/pdf/05_ENFOQUE_CLINICO.pdf)

13. Figura9: [https://books.google.com.mx/books?id=csFJx1iB2vsC&pg=PA571&pg=PA571&dq=resistencia+a+la+movilizaci%C3%B3n+pasiva+articular&source=bl&ots=p0MWZVuwNQ&sig=eBMDpFtLeEbXU4d9WsUmLqz47Ko&hl=es&sa=X&ved=0ahUKEwiH-pT-4LjPAhUI\\_IMKHUHQAIMQ6AEITTAJ#v=onepage&q=resistencia%20a%20la%20movilizaci%C3%B3n%20pasiva%20articular&f=false](https://books.google.com.mx/books?id=csFJx1iB2vsC&pg=PA571&pg=PA571&dq=resistencia+a+la+movilizaci%C3%B3n+pasiva+articular&source=bl&ots=p0MWZVuwNQ&sig=eBMDpFtLeEbXU4d9WsUmLqz47Ko&hl=es&sa=X&ved=0ahUKEwiH-pT-4LjPAhUI_IMKHUHQAIMQ6AEITTAJ#v=onepage&q=resistencia%20a%20la%20movilizaci%C3%B3n%20pasiva%20articular&f=false)

14. Youlton R Ronald. Síndrome de Prader-Willi. Tratamiento con hormona de crecimiento en dos casos: Report of two cases. Revista méd. Chile [Internet]. 2001 Oct [citado 2016 Ago 26]; 129(10): 1186-1190. Disponible en: [http://www.scielo.cl/scielo.php?script=sci\\_arttext&pid=S0034-98872001001000012&lng=es](http://www.scielo.cl/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S0034-98872001001000012&lng=es).

15. Figura11: <https://praderwillimasteree.wordpress.com/2012/02/15/hipotonia-y-comportamiento-alimentario/>

16. Caixas P. A., Giménez P. O, Síndrome de Prader Willi: aspectos endocrino-metabólicos y de regulación del apetito. Revista Española de obesidad. 2009; 7(7). Disponible en: [http://www.praderwillicat.org/wp-content/uploads/2014/10/Caixas\\_aspectos\\_endocrino\\_metabolicos\\_spw.pdf](http://www.praderwillicat.org/wp-content/uploads/2014/10/Caixas_aspectos_endocrino_metabolicos_spw.pdf)



17. Di Nasso P., "Aspectos odontológicos importantes en la atención de pacientes con Síndrome de Prader Willi: ". En: Revista de la Facultad de Odontología. 2011; 5(1), p.7-11. Dirección URL del artículo: <http://bdigital.uncu.edu.ar/5267>
18. Figura12:[http://www.praderwilli.es/files/TFI\\_NATALIA\\_C\\_RODRIGUEZ\\_SPW\\_2014-08.pdf](http://www.praderwilli.es/files/TFI_NATALIA_C_RODRIGUEZ_SPW_2014-08.pdf)
19. Olczak-Kowalczyk D., Witt A., Gozdowski D., Ginalska-Malinowska M. Oral mucosa in children with Prader–Willi síndrome. Revista Journal of Oral Pathology & Medicine 2011; Disponible en: <http://eds.b.ebscohost.com.pbidi.unam.mx:8080/eds/pdfviewer/pdfviewer?vid=11&sid=483ed03a-1338-4e60-ae21-6a9f7f1558ac@sessionmgr120&hid=108>
20. Figura16:[http://clinicadentalasistencial.blogspot.mx/2015\\_01\\_01\\_archive.html](http://clinicadentalasistencial.blogspot.mx/2015_01_01_archive.html)
21. Guedes-Pinto A.C., Bönecker M. Rodríguez C.R. Fundamentos de Odontología Odontopediatría. Livraria santos; 2011. pp. 31-52
22. Taboada L. N., Lardoeyt F. R. Criterios para el diagnóstico clínico de algunos síndromes genéticos. Rev Cubana Pediatr [Internet]. 2003 Abr [citado 2016 Oct 01] ; 75(1): . Disponible en: [http://scielo.sld.cu/scielo.php?script=sci\\_arttext&pid=S0034-75312003000100007&lng=es](http://scielo.sld.cu/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S0034-75312003000100007&lng=es).
23. Santa María V. L., Curotto L B., Cortés M. F., Rojas B. C., Alliende R. M. Diagnóstico molecular de los síndromes de Prader-Willi y de Angelman: análisis de metilación, citogenética y FISH. Rev. méd. Chile [Internet]. 2001 Abr [citado 2016 Oct 01] ; 129( 4 ): 367-374. Disponible en: [http://www.scielo.cl/scielo.php?script=sci\\_arttext&pid=S0034-98872001000400004&lng=es](http://www.scielo.cl/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S0034-98872001000400004&lng=es). <http://dx.doi.org/10.4067/S0034-98872001000400004>.
24. Braghetto M Italo, Rodríguez N Alberto, Debandi L Aníbal, Brunet L Luis, Papapietro V Karin, Pineda B Pedro et al . Síndrome Prader-Willi asociado a



obesidad mórbida: tratamiento quirúrgico. Rev. méd. Chile [Internet]. 2003 Abr [citado 2016 Oct 01] ; 131( 4 ): 427-431. Disponible en: [http://www.scielo.cl/scielo.php?script=sci\\_arttext&pid=S0034-](http://www.scielo.cl/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S0034-98872003000400011&lng=es)

98872003000400011&lng=es. <http://dx.doi.org/10.4067/S0034-98872003000400011>

25. Figura 19: <http://odontopediatriaepespeciais.blogspot.mx/>

26. Figura 20: <file:///C:/Users/Admin/Downloads/1769-2973-1-PB.pdf>

27. Figura21: <http://internado-odontologia2012.blogspot.mx/2012/06/tecnica-de-fluorizacion-en-pacientes.html>

28. Figura 22: <https://www.ortodoncia.ws/publicaciones/2015/art32.asp>

29. Castillo M. R. Estomatología pediátrica 1ª ed. Médica Ripano; 2011. Pp. 79

30. Boj R. J. Odontopediatría la evolución del niño al adulto joven. 1ª ed. Ripano; Pp. 521-532

31. Figura 23: <http://neurotec.es/tienda/logopedia/obturador-bucal>

32. Figura 24, 25: <http://b.se-todo.com/doc/12740/index.html?page=8>

33. Figura26:[http://logopediayaudicinylenguaje.blogspot.mx/2009\\_06\\_01\\_archive.html](http://logopediayaudicinylenguaje.blogspot.mx/2009_06_01_archive.html)

34. Figura27:<https://es.pinterest.com/amarilysro/articulaci%C3%B3nfonolog%C3%ADa/>

35. Figura 28: <http://www.femenino.info/maternidad/los-ninos-que-mastican-chicle-pueden-sufrir-migranas/>

36. Nussbaum R .L., McInnes R. R., Williard H.F. Thompson & Thompson Genética en medicina. 5a ed. Masson; Pp.75-78

37. Solari A.J. Genética humana fundamentos y aplicaciones en medicina. 3ª ed. Médica Panamericana; Pp. 279-280