



Área Discapacidad

Aspectos odontológicos importantes en la atención de pacientes con Síndrome de Prader Willi

AUTORES

DRA. PATRICIA DI NASSO

Profesora titular efectiva cátedra Atención odontológica del paciente discapacitado, Facultad de Odontología, Universidad Nacional de Cuyo, Mendoza, Argentina.

Doctora en Salud Pública en la Atlantic International University (EE.UU., 2009), Master en Atención Temprana (España, 2008), Magíster en Gestión de Organizaciones Públicas (Especialidad:

Educación). Investigadora categoría 3, Especialista en Odontología Preventiva y Social.

Especialista en Docencia Universitaria. Directora del Centro de Atención Odontológica al Discapacitado.

e-mail: patdin@fodonto.uncu.edu.ar

RESUMEN

El Síndrome de Prader Willi es una enfermedad presente al nacer que fue descrita en 1956 por los doctores suizos Prader, Labarth y Willi, que involucra obesidad, disminución del tono muscular, trastornos cognitivos y que representa un reto para el profesional odontólogo cuando aparecen trastornos de conducta importantes. El tratamiento del paciente con este síndrome requiere una aproximación multidisciplinaria para su cuidado.

Aunque el síndrome se diagnostica a menudo en el periodo neonatal, puede no ser sospechado hasta la aparición de la obesidad unos años más tarde en la infancia. La incidencia y frecuencia publicada es muy variable, aceptándose que 1 de cada 15.000 niños nace con esta compleja alteración genética. La combinación de problemas nutricionales, médicos y de conducta es un desafío que debe afrontarse en un equipo de profesionales en el que el Odontólogo compartirá saberes para mejorar la salud integral de estos pacientes.

Palabras clave: Síndrome de Prader Willi, atención odontológica, discapacidad, salud oral.

ABSTRACT

The Prader Willi Syndrome is a disease which appears at birth. It was described by Swiss doctors Prader, Willi and Labarthe in 1956. It involves obesity, decreased in muscle tone and cognitive disorders. It represents a challenge for dentists in cases of significant behavior disorders. The treatment of patients with this syndrome requires a thorough multidisciplinary approach.

Although the syndrome is often diagnosed in the neonatal period, it may not be detected until the appearance of obesity a few years later during childhood. The published incidence and frequency vary widely; it is agreed that 1 in 15,000 children is born with this complex genetic disorder. The combination of nutritional, medical and behavioral problems is a challenge that must be faced by a professional team in which the dentist will share his / her knowledge to improve the comprehensive health of these patients.

Key words: Prader Willi Syndrome, dental attention, disability, oral health.

INTRODUCCIÓN

El síndrome de Prader-Willi es un trastorno genético que puede presentarse en cualquier raza o sexo, con una frecuencia de aparición de 1:15.000 nacidos. Es una enfermedad congénita (presente al nacer) que involucra obesidad,

disminución del tono muscular, disminución de la capacidad mental y glándulas sexuales que producen pocas o ninguna hormona. (2)

Podría definirse como un conjunto de signos y síntomas que no se manifiestan en todos los afectados, ni aparecen con la misma intensidad

o frecuencia. Incluyen hipotonía muscular, apetito insaciable, obesidad si no se controla la dieta, retraso en las etapas evolutivas, retraso mental o funcional en diferentes grados, baja estatura (adultos), manos y pies pequeños y problemas de comportamiento. Todos ellos de

Aspectos odontológicos importantes en la atención de pacientes con Síndrome de Prader Willi.

Dra. Patricia DI NASSO

relevancia odontológica cuando se trata de atender la salud bucal de un paciente con este síndrome.

La sensación constante de hambre se debe a que la parte del cerebro que controla la saciedad o el hambre no funciona adecuadamente, produciendo la ingestión excesiva y obesidad. (1)

Los aspectos sistémicos que se presentan en los individuos con esta enfermedad hace que el profesional odontólogo tenga en cuenta cuáles de estos aspectos deben ser observados, ya que su repercusión sobre la salud bucal es importante.

DESARROLLO

Etiología

El síndrome de Prader-Willi es causado por la carencia de un gen en una parte del cromosoma 15. Normalmente, cada uno de los padres transmite una copia de este cromosoma. La mayoría de los pacientes con este síndrome carecen del material genético en parte del cromosoma del padre y los pacientes restantes con frecuencia tienen dos copias del cromosoma 15 de la madre.

Los cambios genéticos pueden ocurrir en forma aleatoria. Los pacientes generalmente no tienen antecedentes familiares de esta afección. (2)

Signos y síntomas que se presentan

- Ojos en forma de almendra;
- Retardo en el desarrollo motor;
- Recién nacido flácido;
- Apetito insaciable, deseo vehemente por alimentos;
- Áreas de piel irregulares que lucen como bandas, franjas o líneas;
- Cráneo bifrontal estrecho;
- Aumento de peso rápido;
- Anomalías esqueléticas (extremidades);
- Lentitud en el desarrollo mental;
- Pequeño para la edad gestacional;
- Criptorquidia en el varón;
- Manos y pies muy pequeños en comparación con el cuerpo.

El diagnóstico genético da la certeza de su presencia. Holm (1993) publicó una tabla que establece los criterios de diagnóstico.

1. Hipotonía neonatal o infantil con succión pobre, mejorando gradualmente con la edad.	Mediante la consulta temprana pueden instalarse estrategias de intervención precoces focalizadas al área oro facial en momentos significativos de la vida diaria: alimentación del bebé, juego, etcétera.
2. Problemas de alimentación en la infancia, necesitando técnicas especiales y escaso aumento de peso.	Lograr el asesoramiento dietético que permita graduar los momentos de azúcar, y controlar la ingesta de hidratos de carbono.
3. Rapidez en ganar peso en función del crecimiento, después de los 12 meses y antes de los 6 años; obesidad central si no se ha intervenido.	Trabajar en forma transdisciplinaria con el médico pediatra, nutricionista para co-construir un programa de alimentación adecuado en cantidad, calidad y frecuencia. Intervenir tempranamente para disminuir y/o evitar trastornos de maloclusión.
4. Rasgos faciales característicos, cabeza ovalada en la infancia, cara estrecha, ojos almendrados, boca pequeña con el labio superior delgado, comisuras de boca hacia abajo. (son necesarios 3 o más rasgos).	Aspecto muy importante a tener en cuenta en las sesiones necesarias de motivación (individual y grupal, con o sin padres), tiempo necesario para que en paciente acceda a la atención odontológica y al tratamiento propiamente dicho.
5. Retraso global del desarrollo mental en niños menores de 6 años. Retraso mental de ligero a moderado o problemas de aprendizaje en niños mayores.	Equipo de salud odontológico (profesional odontólogo, asistente dental, higienista, secretaria, etc.) atentos a no acceder a las solicitudes inoportunas de alimentos.
6. Hiperfagia (apetito excesivo), búsqueda de comida, obsesión con la comida.	
7. Problemas de comportamiento característicos: rabietas, arranques violentos y comportamiento obsesivo-compulsivo, tendencia a discutir, disconforme, inflexible, manipulador, posesivo y terco; tenaz, ladrón y mentiroso. (Son necesarios 5 o más síntomas).	Atención del equipo de salud odontológico a estos cambios de humor, conductas inapropiadas, excesos caprichosos. Comprensión de la presencia de este criterio en la consulta odontológica. Respetar el tiempo de tolerancia del paciente.
8. Trastornos en el sueño, apnea.	Puede provocar trastornos conductuales, rechazo al tratamiento odontológico, rebeldía. (Descartar patología obstructiva que provoque respiración bucal como por ejemplo amígdalas y adenoides.)
9. Manos estrechas con el borde del cubito recto (borde exterior de la mano).	Realizar adaptaciones al cepillo dental que permitan superar la morfología de las manos y facilite el déficit en la motricidad fina y gruesa.
10. Saliva espesa y viscosa, con costras en las comisuras de la boca.	Que representan motivo de consulta y llevan a indicar medicación y provocando problemas dentales desde una edad muy temprana. Los individuos con Síndrome de Prader Willi tienen a menudo saliva espesa, pegajosa, con insuficiente, experimentando síntomas de sequedad bucal. La boca seca puede interferir con la circulación fluida de la lengua, las mejillas y los labios, con la deglución y con la producción y la nitidez de los sonidos. Los productos diseñados para aliviar los síntomas de la sequedad de la boca son extremadamente útiles.
11. Defectos de articulación en el habla.	Para establecer el vínculo odontólogo-paciente se promueve el uso de sistemas alternativos de comunicación.
12. Rascarse las heridas o autoprovocarlas.	Normalmente no dejan que estas heridas se curen por sí solas. Generalmente deben vendarse y sellarse adecuadamente para evitar reinfecciones.

Aspectos odontológicos importantes en la atención de pacientes con Síndrome de Prader Willi.

Dra. Patricia DI NASSO

Algunos de interés odontológico se detallan a continuación:

Las siguientes recomendaciones no puntúan pero incrementan la certeza de un diagnóstico certero:

- Alto umbral de dolor.
- Escasos vómitos.
- Temperatura inestable en la infancia o sensibles cambios de temperatura en adultos.
- Escoliosis o curvatura anormal de la columna.
- Aparición prematura de pelo en pubis y axilas (antes de los 8 años).
- Osteoporosis.
- Gran destreza con rompecabezas.
- Estudios neuromusculares normales.
- Dedos de la mano apuntados.

Características orofaciales

Los pacientes con Síndrome de Prader Willi presentan hipotonía de la musculatura facial, boca pequeña, labio superior corto, paladar ojival, apiñamiento dentario e hiposialia. Con gran frecuencia son respiradores bucales y tienen mal sellado labial, lo cual contribuye al escaso desarrollo del maxilar superior y mandibular. También presentan labios retraídos. (6)

Características bucodentales

Generalmente presentan boca pequeña, labios finos, con existencia frecuente de rágades bucales con sobreinfección por candidas y virus.

La secreción salival es escasa y la saliva espesa, propiciando la caries. Policaries, mala higiene dental, gingivitis, hipomineralización del esmalte, retraso en la erupción dentaria, microdoncia, anodoncias y malformaciones dentarias en la forma de la corona y maduración apical incompleta como así también apiñamiento dentario y acortamiento del arco dentario inferior y superior son posibles de encontrar en pacientes con este síndrome. (6)

En ocasiones presentan hábitos de rumiación (masticación y regurgitación del alimento semidigerido desde el estómago a la boca) con abrasión del esmalte secundaria debido a la acidez del bolo alimenticio.

También existe en ocasiones bruxismo con atrición exagerada de cúspides dentarias (en edades tempranas – niños).

Prevención, exploración y seguimiento

La prevención ha de comenzar desde que el niño nace, mediante la intervención en atención temprana odontológica, localizándola en la musculatura perioral para lograr un mejor desarrollo motor y óseo del macizo facial medio e inferior.

La succión, masticación y deglución han de ser estimuladas, y el entrenamiento motor oral ha de hacerse:

- Comenzando con masaje en labio, encía, lengua y musculatura facial.
- Búsqueda de comida con la lengua.
- Beber con bombillas de distintos diámetros y longitudes.
- Hacer pompas de jabón.
- Goma de mascar.
- Estimular el sellado labial (silbido y alternando vocales U e I).
- Educar en respiración nasal.

Los exámenes semestrales de los tejidos bucales y peribucales incluirán tener en cuenta:

- Secuencia de erupción.
- Hábitos dietéticos.
- Hábitos de higiene.
- Hábitos orales anómalos.
- Parafunciones.
- Pruebas complementarias: radiografías, registros y cefalometría.

Aspectos de interés odontológico para el abordaje y tratamiento

Los niños afectados con Síndrome de Prader Willi presentan una ansiedad incontrolable por la comida y harán casi cualquier cosa por obtenerla, lo cual produce un aumento de peso y obesidad mórbida. Esta última puede llevar a que se presente insuficiencia pulmonar con bajos niveles de oxígeno en la sangre, insuficiencia cardíaca derecha y la muerte.

Esta ansiedad por los alimentos hace que en los momentos más insólitos y en los lugares más extraños soliciten comida apelando a tácticas por demás sorprendidas hacia las personas que los rodean. (1) En

la consulta odontológica esto puede suceder con el personal auxiliar (asistente dental, higienista dental, secretaria) que ignorando este aspecto acceden a los pedidos de estos pacientes. La hiperfagia descontrolada lleva a situaciones como robo de alimentos, por lo cual los padres deben instalar cerraduras de seguridad para evitar estas conductas en heladeras y alacenas.

El tratamiento con hormona de crecimiento puede mejorar la salud y la calidad de vida de los niños con esta patología. Muchos son los beneficios como la altura y la mayor tasa de crecimiento, aumento de los tamaños de manos y pies a las proporciones normales, disminución de la grasa corporal, disminución en el índice de masa corporal, aumento en el desarrollo muscular, mejora de la función respiratoria, mejora del rendimiento físico, aumento de gasto energético en reposo, mejora en los niveles de colesterol y aumento de la densidad mineral ósea. (2) Los efectos secundarios más comunes de la hormona de crecimiento son los hematomas o sangrado ligero en el lugar de la inyección por lo cual es un dato a tener en cuenta en la historia clínica del paciente (indagando acerca de la presencia de tratamiento con endocrinólogos) y durante las prácticas invasivas como por ejemplo exodoncias. Otros efectos secundarios son dolores de cabeza, hinchazón en las piernas, aumento de los niveles de insulina, disminución de los niveles de la hormona tiroidea, la elongación de la cara y la progresión de las escoliosis pre-existentes. (8)

La terapia ocupacional debe comenzar en la infancia a desarrollar los músculos y mejorar las habilidades motoras finas y gruesas para ayudar a mejorar la fuerza de las manos y los dedos y la destreza, la planificación motora, la coordinación y los problemas de integración sensorial. Estos aspectos son importantes en el momento de instalar actividades de cepillado dental individual y la necesidad de indicar la colaboración de un tercero que

Aspectos odontológicos importantes en la atención de pacientes con Síndrome de Prader Willi.

Dra. Patricia DI NASSO

mejore la calidad del mismo debido a la presencia de déficits motrices.

Algunos terapeutas profesionales se especializan en cuestiones de alimentación para ayudar a la labor de la succión, deglución, y más tarde de la masticación en el bebé. La terapia fortalece el cuello, la espalda y los grupos de músculos del hombro. En ella se utilizan juguetes divertidos, texturas, canciones, movimientos, etc. A medida que el niño crece, se centrará en ayudar a mejorar sus habilidades motoras finas, tales como cortar, colorear, pinzas, escritura, coordinación ojo-mano, etc., jugar con juguetes divertidos y juegos de agarre y pinzar los dedos de la mano, entrelazando anillos y formas, plastilina, lápices para colorear, rompecabezas de madera, bolas de algodón o pompones o pinzas para ayudar a mejorar la motricidad fina del niño. Y en este último mejorar en definitiva la autonomía del paciente en su propia higiene oral, hacerla más efectiva y abarcando todas las zonas dentarias, periodontales y linguales. Muchos niños con síndrome de Prader-Willi son demasiado sensibles (hipersensible) o menos sensibles (hiposensibles). Por esto, las sesiones odontológicas iniciales, el abordaje y la complejidad en el tratamiento debe graduarse y debe tenerse en cuenta para operar con eficacia y seguridad en su entorno. Por ejemplo, algunos niños pueden ser hipersensibles al roce de ciertas texturas en su piel rechazando los guantes de uso odontológico, el babero, las etiquetas de camisas, tienen dificultades con lavarse o cortarse el pelo, tienen aversión a los alimentos de cierta textura, etc. Las dificultades con el sistema vestibular harán que el niño sea hipersensible o hiposensible a las acciones participativas. La mayoría de los niños con Síndrome de Prader Willi tienen algún trastorno del habla que puede dificultar el establecimiento del vínculo paciente-odontólogo. Por lo tanto, la terapia de lenguaje debería comenzar en el primer año de vida, mucho antes de que el niño sea, realmen-



Paciente femenina de 6 años atendida en la Cátedra Clínica del Paciente Discapacitado por la estudiante de 5º año Cristina Vega.



Dibujo de la niña que permite evaluar destrezas motrices manuales.

te, capaz de hablar. Realizar ejercicios motórico-orales disfrazados de juegos y de diversión, mejorar el control de los músculos de la boca y la lengua ayudarán a evitar o disminuir la aparición de maloclusiones y en la articulación y pronunciación más adelante, como así también en la succión, deglución, y posteriormente las habilidades de masticación.

Se recomienda en las sesiones odontológicas el uso de sistemas de comunicación con fotos y/o lenguaje de signos para aumentar y mejorar el desarrollo del lenguaje verbal. El ritmo y el carácter repetitivo de ciertas canciones hacen que sea fácil y divertida la sesión odontológica.

Por los problemas de habla, retrasos en el procesamiento, limitaciones físicas, deterioro cognitivo y de madurez emocional y/o problemas de integración sensorial, los niños con SPW a menudo necesitan ayuda adicional para aprender y practicar buenas habilidades sociales incluida su conducta en el ámbito del consultorio odontológico.

Los grupos de niños de edad cronológica y/o edades sociales similares constituyen un grupo de juego y de práctica de diversas habilidades sociales sobre una base regular. Ayudar al niño a recibir atención odontológica en una terapia de habilidades sociales con la presencia simultánea de otros niños es importante, ya que allana el camino hacia la mejora de los problemas de

conducta, por ejemplo a través de role-playing.

Estrategias para el control de la conducta

Normalmente tienden a tener un inestable e impredecible sistema emocional y de fácil "alteración emocional". Esta desregulación puede conducir a una menor tolerancia, a la frustración por acontecimientos reales o percibidos y un aumento en los sentimientos de ansiedad. Establecer una base positiva es el primer paso en este proceso.

Es importante establecer rutinas consistentes mediante la creación de horarios y rutinas regulares, proporcionando un entorno estable y proporcionando a la persona expectativas claras: la hora del cepillado dental, la frecuencia, elementos de higiene, la merienda en cuanto a contenido y tiempos de comida, etc. La previsibilidad ayuda a la respuesta individual si esto sucede en primer lugar tal cosa a continuación, etc., manteniendo la sensación de seguridad; si no se desarrolla este sentido de previsibilidad son más propensos a la inestabilidad emocional, por lo cual debe instalarse una rutina precisa antes, durante y después de la sesión odontológica.

La coherencia en estos términos del comportamiento de los padres es igualmente importante, especialmente en lo referente al respeto por las indicaciones que el odontólogo suministre a esa familia. Por ejemplo, si usted le dice al niño: "Tendrás

Aspectos odontológicos importantes en la atención de pacientes con Síndrome de Prader Willi.

Dra. Patricia DI NASSO

que cepillarte tres minutos mientras mira el reloj de arena y terminar cuando ella traspase al receptáculo inferior", deberá ayudar al niño a preparar cepillo y pasta dental y cepillar mientras observa el reloj de arena frente a él, durante tres minutos. Prestar una atención positiva a las conductas de éxito e ignorar ligeramente las negativas. Así, suelen desaparecer las rabieta y el niño recupera su estabilidad emocional. Proporcionarle una estructura serena y coherente en las primeras sesiones y en los primeros años de vida puede ayudar a reducir el comportamiento de rabieta en el futuro. Los padres son el modelo del niño en la regulación emocional. El trabajo de los padres es estar siempre fresco y tranquilo, incluso -y sobre todo- frente a la inestabilidad emocional del niño por lo que el odontólogo debe indicar calma a los padres ante la presencia de problemas conductuales.

Los niños y adultos con Síndrome de Prader Willi suelen tener una baja tolerancia a la frustración real o percibida, que puede conducir a la rabieta rápida.

Es importante inculcar al niño cómo separar las cosas que no son negociables, las cosas que no importan en absoluto y las innegociables. En general se recomienda hacer caso omiso de la conducta inapropiada en la medida posible, y en general se recomienda evitar la discusión. Si se muestra agresivo, persistente, con voz alta, observarle que él o ella no pueden gri-

tar ni discutir, y luego ignorar los comportamientos inapropiados posteriores.

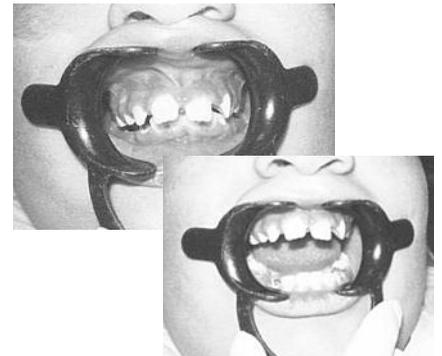
Una estrategia recomendada para tratar el comportamiento en el síndrome de Prader-Willi es:

1. Tomar su decisión sobre la cuestión y verbalmente dar su conclusión.
2. Si es posible, hacer que su niño repita de nuevo su decisión y alabe esta respuesta.
3. Si usted tiene una oportunidad, brevemente reorienta a su hijo a alguna otra actividad o situación.
4. Ignorar completamente cualquier argumento adicional o discusión sobre el tema.

CONCLUSIÓN

Todos los pacientes, más allá de su discapacidad, deben ser abordados en forma integral y con una mirada en el futuro de su salud y con la intención clara de mejorar su calidad de vida desde la salud bucal. Por ello, y en aquellos con Síndrome de Prader Willi, ellos y sus cuidadores más cercanos deberán ser instruidos en técnicas de higiene:

- Cepillado dentario y lingual.
- Uso limitado de dentífrico con flúor (pues se lo tragan o comen).
- En ocasiones es útil el uso de cepillos eléctricos que mejoren el déficit motor manual.
- Se prescribirán enjuagues con clorhexidina y fluoruros.
- Visita periódica al odontólogo "al



Aspectos bucales de la niña. Puede apreciarse la obesidad mórbida precoz.

menos" cada seis meses.

- Refuerzo en higiene, al paciente y a sus tutores.
- Fluoración tópica profesional.
- Examen orofacial.
- Modificación de conducta frente a la comida: evitar alimentos adhesivos con elevada cantidad de azúcar o harinas refinadas y cepillado a continuación de su ingesta.
- Selladores.
- Valoración respecto a las necesidades de ortodoncia. Suelen tolerar bien la aparatología removible aún incómoda y dolorosa. Sin embargo, en ocasiones la aparatología fija les resulta incómoda pues se tocan insistentemente la boca.
- Los profesionales que tratan a estas personas deberán ser pacientes y tener claro que es necesario para la relación médico-paciente, que éste asuma la "autoridad" del profesional. (6)

BIBLIOGRAFÍA

- 1) [HTTP://WWW.NLM.NIH.GOV/MEDLINEPLUS/SPANISH/PRA DERWILLISYNDROME.HTML](http://www.nlm.nih.gov/medlineplus/spanish/praderwillisyndrome.html)
- 2) [HTTP://WWW.NLM.NIH.GOV/MEDLINEPLUS/SPANISH/ENCY/ARTICLE/001605.HIM](http://www.nlm.nih.gov/medlineplus/spanish/ency/article/001605.htm)
- 3) PRADER-WILLI ALLIANCE: www.prader-willi.org
- 4) PRADER - WILLI SYNDROME ASSOCIATION: www.pwsausa.org
- 5) CHEN C. PRADER-WILLI SYNDROME: AN UPDATE AND REVIEW FOR THE PRIMARY PEDIATRICIAN. *CLIN. PEDIATR.* 2007; 46 (7): 580-591.
- 6) MOLINER ROBREDO, M. MANIFESTACIONES OROFACIALES, DENTALES Y SU CONTROL, 1999. disponible en <http://www.amspn.org/spn/tripticos/#queesSPW>
- 7) HOLM, V.A.; CASSIDY, S.B., BUTLER, M.G., ET AL: PRADER WILLI SYNDROME: CONSENSUS DIAGNOSTIC CRITERIA, *PEDIATRICS* 1993, 91: 398-402.
- 8) CASSIDY, S.; WHITMAN, B.; GREENSWAG, L.; DYKENS, E. Y COL. (2002) *Guía de Salud para Personas con Síndrome de Prader Willi*, capítulo XIII, Comité Científico de la PWSA (EE.UU.).