

*El odontólogo debe participar en el abordaje multidisciplinario de los pacientes con SWH, para completar los hallazgos fenotípicos, diagnosticar de forma precoz alteraciones orales y establecer un programa de prevención de salud oral, ya que esta participa en la promoción de la calidad de vida.*

# Síndrome de Wolf-Hirschhorn y Odontología

Área Médica SWH

Candela Serrano Martín

---

## “SÍNDROME DE WOLF-HIRSCHHORN Y ODONTOLOGÍA”

Candela Serrano Martín<sup>1</sup>, Pedro Diz Dios<sup>1</sup>, Eliane García Mato<sup>1</sup>, Iván Varela Aneiros<sup>1</sup>, Marcio Diniz Freitas<sup>1</sup>, Emma Vázquez García<sup>2</sup>, Javier Fernández Feijoo<sup>1</sup>, Jacobo Limeres Posse<sup>1</sup>

<sup>1</sup>Medical-Surgical Dentistry Research Group (OMEQUI), Health Research Institute of Santiago de Compostela (IDIS), University of Santiago de Compostela (USC), Santiago de Compostela, Spain

<sup>2</sup>EOXI Pontevedra-Salnés. Galician Health Service (SERGAS), Pontevedra, Spain

El síndrome de Wolf-Hirschhorn es una cromosopatía polimalformativa causada por una delección en la región distal del brazo corto del cromosoma 4. Se considera una enfermedad rara y afecta predominantemente al sexo femenino (2:1). Entre sus manifestaciones clínicas, además de un fenotipo facial característico, se incluyen epilepsia, retraso del desarrollo y psicomotor, discapacidad intelectual, complicaciones cardiológicas y respiratorias, y problemas para alimentarse. En base a nuestra experiencia con estos pacientes fruto de la colaboración con la Asociación Española del Síndrome de Wolf-Hirschhorn y a la literatura disponible, se describen los hallazgos orales más prevalentes y se proponen algunas recomendaciones para facilitar el abordaje de este colectivo en la consulta odontológica. Las manifestaciones orales más frecuentes son hipodoncia/oligodoncia, erupción dental retrasada, anomalías dentales morfológicas, discrepancia en la relación intermaxilar, labio/ paladar hendido y paladar ojival. Aunque el Síndrome de Wolf-Hirschhorn no representa una contraindicación absoluta para ningún tipo de procedimiento odontológico, su viabilidad depende principalmente del grado de control de la epilepsia y del nivel de colaboración, este último a su vez condicionado por la severidad de la discapacidad intelectual y las dificultades de comunicación.

## INTRODUCCIÓN

El Síndrome de Wolf-Hirschhorn (SWH, OMIM#94190) es una cromosomopatía<sup>1,2</sup> causada por una deleción en la región distal del brazo corto del cromosoma 4 (4p16.3)<sup>3</sup>. Actualmente se considera una enfermedad rara ya que su prevalencia estimada es de 1/20.000-50.000 nacimientos, con predilección por el sexo femenino en una proporción de 2:1<sup>3</sup>. El diagnóstico del SWH es fundamentalmente genético<sup>4</sup>.

Se ha descrito que entre el 20-30% de los nacidos con SWH fallecen antes de los 2-3 años de vida<sup>5</sup> por problemas cardíacos, infecciones del tracto respiratorio, anomalías congénitas múltiples o muerte súbita<sup>6</sup>. Una vez superados estos primeros años la esperanza de vida aumenta hasta los 20-30 años<sup>5</sup>. No obstante, el mayor conocimiento del síndrome y la mejor y más precoz atención sociosanitaria, hacen que estas dos estimaciones no se correspondan con la realidad actual. Superadas las complicaciones iniciales del síndrome, está especialmente justificado acudir al odontólogo, para identificar manifestaciones orales que ayuden a completar el espectro clínico del síndrome y para determinar las necesidades de tratamiento odontológico.

En este artículo se describen las manifestaciones clínicas orales más comunes del SWH, así como las comorbilidades más prevalentes y cómo estas pueden condicionar la atención odontológica. En ausencia de guías de práctica clínica para el manejo odontológico de estos pacientes, en base a nuestra experiencia con las personas pertenecientes a la Asociación Española del SWH (AESWH) y a la literatura revisada, se proponen una serie de recomendaciones para facilitar el abordaje de este colectivo en la consulta odontológica.

## MANIFESTACIONES CLÍNICAS GENERALES

Una de las manifestaciones más comunes del síndrome es el fenotipo facial característico caracterizado por glabella prominente, frente ancha, cejas arqueadas, hipertelorismo, ojos grandes y prominentes, pliegue epicantal, puente nasal ancho, filtrum corto, micrognatia, boca grande con comisuras bucales invertidas y nariz grande<sup>7-11</sup> (Figura 1).

Esta facies peculiar junto con epilepsia/alteraciones en el encefalograma, retraso en el crecimiento intrauterino, retraso en el desarrollo y cierto grado de discapacidad intelectual, son consideradas por algunos autores como “nucleares” y necesarias para el diagnóstico del síndrome<sup>12</sup>, mientras que otros incluyen también la hipotonía<sup>2</sup>. Además de esta forma de presentación clásica, existe también una más sutil<sup>13</sup>. Las manifestaciones generales del SWH se detallan en la Tabla 1.

La epilepsia está presente en casi la totalidad de los pacientes con SWH<sup>7,10</sup>. Suele debutar a edades muy tempranas<sup>14</sup>, aunque la frecuencia de las crisis epilépticas tiende a descender con los años. En una serie de pacientes que pertenecían a la AESWH cuya media de edad era de  $8,8 \pm 7,3$  años, se determinó que en el 38,7% de los sujetos el periodo desde la última crisis era superior a 2 años<sup>4</sup>. Alrededor del 70% de las crisis son

tónico-clónicas generalizadas, pero también pueden presentarse como ausencias o ausencias atípicas<sup>4</sup>. En casi un 40% de los casos estas crisis son desencadenadas por fiebre, convirtiéndose en alguna ocasión en un *status epilepticus* en casi la mitad de los afectados y obligando a ingresar al paciente en una Unidad de Cuidados Intensivos en uno de cada tres episodios<sup>14,15</sup>. En consecuencia, cerca del 80% de los fármacos que se prescriben en este colectivo son agentes antiepilépticos, especialmente ácido valproico y levetiracetam<sup>4</sup>, que se administran generalmente combinados entre sí o con neurolépticos<sup>7,14</sup>.

Los defectos globales del desarrollo que incluyen retraso psicomotor y un déficit cognitivo de grado variable, también forman parte de los grandes condicionantes médicos que padecen los niños con SWH desde su nacimiento<sup>10</sup>. Un área particularmente afectada es la del lenguaje<sup>15</sup>. Se ha sugerido que el 30% de los pacientes pueden comunicarse verbalmente mediante palabras sueltas, y que alrededor del 13% lo hacen mediante frases cortas<sup>15</sup>. Además, el 50-60% tienen hipoacusia<sup>4</sup> y el 25-50% problemas visuales (como glaucoma o displasia bilateral del nervio óptico)<sup>15,16</sup>.

La prevalencia de cardiopatías se sitúa en torno a un 50%<sup>1</sup> y en su mayoría corresponden a defectos como comunicación interauricular o estenosis pulmonar<sup>4</sup>. Con una prevalencia similar se diagnostican infecciones respiratorias de repetición<sup>15</sup>. Muchos de los pacientes con WHS también tienen problemas para alimentarse<sup>17</sup>, causados en su mayoría por un reflejo de succión pobre, descoordinación para tragar o problemas en los centros corticales que regulan la deglución voluntaria<sup>10</sup>. Esto puede provocar la aparición de reflujo gastroesofágico, aspiraciones e infecciones respiratorias<sup>1,17</sup>, por lo que cerca de un 10-50% de los afectados acaban siendo portadores de sondas nasogástricas o de gastrostomías endoscópicas percutáneas<sup>1,14</sup>.

### MANIFESTACIONES ORALES

Los hallazgos orales más prevalentes en el WHS se detallan en la Tabla 2. La anomalía dental más frecuente es la agenesia dentaria, con una prevalencia cercana al 60%<sup>14</sup>, que afectan especialmente a los segundos premolares definitivos y los segundos molares temporales, seguidos de los incisivos laterales y de los segundos molares definitivos<sup>14,18</sup>. Un elevado porcentaje de dichas agenesias (40-70%) son oligodoncias<sup>14,18</sup>, al constatar la ausencia de al menos 6 dientes sin contar los terceros molares<sup>19</sup>. Estos porcentajes son significativamente elevados comparados con los que se detectan en la población general, con un 3.5-7% de agenesias en dentición definitiva y alrededor del 1% en dentición temporal, mientras que las oligodoncias no superan el 0,3%<sup>19</sup>.

Breen fue el primero en describir la presencia de taurodontismo en personas con SWH<sup>20</sup>. Su prevalencia se estima en un 18%<sup>14</sup> y es mucho mayor que la detectada en otros síndromes y en la población general<sup>21</sup>. Algunos autores relacionan la presencia de taurodontismo con el retraso de la erupción dentaria, debido al mayor tamaño de los molares afectados<sup>6</sup>. El retraso eruptivo es un hallazgo muy frecuente en el SWH, ya que se observa hasta en el 70% de los casos<sup>14</sup>, y suele coexistir con la presencia de dientes incluidos en cerca del 60% de las radiografías examinadas<sup>14,22</sup>.

La presencia de comisuras labiales invertidas, que forman parte del fenotipo facial característico del SWH, se observa en 1 de cada 3 pacientes<sup>14</sup>. La prevalencia de labio o paladar fisurado se estima en un 25-50% de los casos<sup>17,23</sup>, aunque las últimas actualizaciones hablan de una frecuencia cercana al 30%<sup>1</sup>, un porcentaje muy superior al que se ha descrito en la población general (1 de cada 700 nacimientos)<sup>24</sup>. Cerca de un 13% de los pacientes tienen alteraciones en los frenillos orales<sup>14</sup>. Otras anomalías descritas en este colectivo son microdoncia (25,8%), dientes conoides (25,8%) y dientes fusionados (6,4%)<sup>14</sup>.

La presencia de caries se ha constatado en más del 20% de los pacientes explorados, tanto en dentición temporal como definitiva<sup>14</sup>. Se detectan hipoplasias del esmalte en el 9% y atricción dental en el 83% de los casos<sup>14</sup>. Con respecto a la salud gingival, la literatura coincide en que la mayor parte de los niños con SWH tiene cierto grado de inflamación gingival y presencia de cálculo motivadas por una higiene oral pobre<sup>14,22,25</sup>, aunque no se han registrado casos de enfermedad periodontal.

Battaglia et al, al analizar una serie de 87 pacientes, encontraron que todos mostraban la característica apariencia de “casco de guerrero griego”, condición que entre otras características morfológicas incluye la micrognatia<sup>1</sup>. Se ha sugerido que las delecciones en la región crítica del SWH se relacionan con micrognatia y microcefalia, mientras que las duplicaciones se vinculan con otras malformaciones como macrocefalia<sup>26</sup>. Esto podría justificar porqué el 60% de los pacientes tienen una maloclusión de clase II con retrognatismo, mientras que el 13% tienen una clase III con prognatismo mandibular<sup>14</sup>. Otras maloclusiones dentales frecuentes son la mordida cruzada en 1 de cada 3 pacientes y la sobremordida en el 46% de los casos<sup>14</sup>.

Aproximadamente el 65% de los pacientes tienen bruxismo diurno o nocturno, el 22% hábito de succión no nutritiva y el 16% hábito de mordisqueo<sup>14</sup>.

### **MANEJO ODONTOLÓGICO**

La epilepsia, por su frecuencia y severidad, es uno de los grandes condicionantes para poder tratar a los pacientes con SWH en el gabinete dental. El tratamiento odontológico de los pacientes con epilepsia refractaria debe efectuarse en medio hospitalario. Los procedimientos dentales no urgentes deben retrasarse preferiblemente al menos 6 meses desde la última crisis epiléptica. Dado que un alto porcentaje de las crisis son desencadenadas por fiebre, se debe registrar la temperatura del paciente a su llegada a la clínica dental y prevenir infecciones dentales que puedan derivar en episodios febriles. Los estímulos que se pueden encontrar típicamente en la clínica dental (estrés, luces, ruidos) podrían teóricamente desencadenar un ataque epiléptico, aunque esto no se ha confirmado en pacientes SWH. Las fenitoínas pueden producir agrandamiento gingival<sup>27</sup>, pero no suelen ser los agentes antiepilépticos más utilizados<sup>4</sup>, por lo que la inflamación gingival en estos pacientes generalmente está ocasionada por una higiene oral deficiente y acúmulo de placa dental.

El déficit cognitivo puede condicionar la capacidad de comunicación y consecuentemente el nivel de colaboración del paciente en la clínica dental. En un

estudio previo, en el que se clasificó el grado de cooperación en función del número de personas necesarias para realizar la exploración odontológica, se confirmó que casi la mitad de los pacientes con SWH pudieron explorarse con contención física leve o nula (2 personas incluyendo al dentista), en torno al 30% de los casos necesitaron una contención moderada (3 personas incluyendo al dentista) y en un 20% la contención fue severa (más de 3 personas incluyendo al dentista)<sup>14</sup>.

Además, la comunicación odontólogo-paciente también está limitada en un porcentaje considerable de individuos con SWH debido a la hipoacusia, los problemas visuales y las dificultades del lenguaje. Por ello, se debe considerar la presencia de los padres/cuidadores en el gabinete dental y puede recurrirse a métodos alternativos al lenguaje oral/escrito como la comunicación gestual o los pictogramas, cuya eficacia se ha confirmado en más del 60% de los pacientes<sup>14</sup>.

Si las características de la epilepsia y el grado de colaboración del paciente permiten realizar procedimientos odontológicos en la clínica dental, hay que preguntar a los acompañantes sobre la existencia de cardiopatías en las que puede estar indicado administrar profilaxis antibiótica de endocarditis infecciosa, en todos los procedimientos odontológicos que consistan en manipulación del tejido gingival o de la región periapical del diente o perforación de la mucosa oral<sup>28</sup>. Algunos de estos pacientes pueden estar recibiendo medicación antitrombótica (agentes anticoagulantes o antiagregantes plaquetarios) que puede aumentar el riesgo de sangrado.

Para realizar procedimientos odontológicos que impliquen el uso de agua, se debe intentar aislar el campo operatorio con medidas de barrera (ej., dique de goma) y es imprescindible disponer de un sistema de aspiración potente, para reducir el riesgo de broncoaspiración y las consecuentes infecciones respiratorias. Hay que motivar a las familias para promover un buen estado de salud oral, ya que la carga bacteriana inherente a una boca séptica aumenta el riesgo de infecciones focales (ej., neumonía).

Los problemas de deglución y de disfagia hacen a este colectivo especialmente susceptible a la caries. La dieta de elección en estos pacientes suele ser rica en carbohidratos para aumentar la consistencia y la densidad calórica. Además, los pacientes pueden ser poco colaboradores para realizar el cepillado dental, por lo que hay que instruir a los cuidadores para que efectúen rutinariamente un cepillado asistido adecuado. Cuando los condicionantes médicos y la colaboración del paciente lo permitan, se podrán realizar limpiezas profesionales en la clínica dental siempre con una aspiración potente. Se recomienda el cepillado dental asistido al menos 2 veces al día con pastas dentífricas con una concentración de flúor  $\geq 1000$  ppm, según la edad del paciente y el riesgo de caries<sup>25</sup>. Los pacientes que no se alimentan por vía oral tendrán una microbiota oral alterada, que los hace menos susceptibles a la caries pero más proclives al depósito de sarro<sup>29</sup>; en estos casos se recomienda un cepillado dental y/o limpieza con gasa 2 veces al día, ligeramente empapados en colutorios de clorhexidina al 0,12% o de flúor al 0,05%, evitando utilizar pastas dentales que aumenten el riesgo de aspiración<sup>29</sup>.

Debido a la elevada prevalencia de agenesias dentales se debe concienciar a las familias de los pacientes con SWH de la importancia de la prevención desde edades muy tempranas, para intentar conservar los dientes temporales el mayor tiempo posible<sup>23</sup>. Está indicado realizar exámenes radiológicos a partir de los 5 años para confirmar el diagnóstico de agenesias frente a la posibilidad de que se trate de un retraso de la erupción dental<sup>18</sup>. Aunque la ortopantomografía es la técnica radiográfica de elección para la detección de agenesias dentales, la escasa colaboración que a menudo presentan estos pacientes dificultará su realización, por lo que las radiografías intraorales representan una opción alternativa<sup>22</sup>.

Las alteraciones de la relación intermaxilar y las maloclusiones dentales, hacen que un porcentaje considerable de estos pacientes sean candidatos a tratamientos de ortopedia y ortodoncia, siempre que los condicionantes médicos (ej., epilepsia refractaria), el grado de colaboración o el nivel de higiene oral no lo contraindiquen (Figura 2). El bruxismo es el hábito nocivo más prevalente en personas con SWH; para su manejo, en algunos pacientes con discapacidad del desarrollo se han utilizado la inyección de toxina botulínica, la terapia musical o técnicas específicas de fisioterapia<sup>30</sup>, pero su eficacia en el SWH aún no se demostrado definitivamente.

Debido a la idiosincrasia de este colectivo es recomendable elaborar un documento de consentimiento informado específico, en el que se mencione la posibilidad de que se produzca una crisis epiléptica durante la consulta odontológica, una broncoaspiración cuando se realicen procedimientos en los que es necesaria el agua, y la necesidad de utilizar sedación farmacológica y/o contención protectora siempre de acuerdo con la familia y la legislación vigente. Las principales directrices para el abordaje de estos pacientes en el gabinete dental se detallan en la Tabla 3.

## CONCLUSIONES

El odontólogo debe participar en el abordaje multidisciplinario de los pacientes con SWH, para completar los hallazgos fenotípicos, diagnosticar de forma precoz alteraciones orales y establecer un programa de prevención de salud oral, ya que esta participa en la promoción de la calidad de vida.

La estrategia de prevención desde edades tempranas incluye entre sus objetivos conservar el mayor tiempo posible la dentición temporal. Se debe instruir a los cuidadores para conseguir una adecuada higiene oral asistida, fomentar el uso de flúor y acudir a revisiones odontológicas periódicas semestrales. A partir de los 5 años de edad se recomienda realizar pruebas radiológicas para descartar la presencia de agenesias dentales y de taurodontismo.

El SWH *per se* no representa una contraindicación absoluta para ningún tipo de procedimiento odontológico. Los principales condicionantes para proporcionar tratamiento odontológico a pacientes diagnosticados de SWH en la clínica dental son la epilepsia y el grado de discapacidad intelectual, especialmente cuando este último conlleva un déficit de colaboración.

## REFERENCIAS

1. Battaglia A, Filippi T, Carey JC. Update on the clinical features and natural history of Wolf-Hirschhorn (4p-) syndrome: experience with 87 patients and recommendations for routine health supervision. *Am J Med Genet.* 2008;148(4):246-251.
2. Zollino M, Di Stefano C, Zampino G, et al. Genotype-phenotype correlations and clinical diagnostic criteria in Wolf-Hirschhorn syndrome. *Am J Med Genet.* 2000;94(3):254-261.
3. Battaglia A, South S, Carey JC. Clinical utility gene card for: Wolf-Hirschhorn (4p-) syndrome. *Eur J Hum Genet.* 2011;19(4):492.
4. Blanco-Lago R, Málaga-Diéguez I, Granizo-Martínez JJ, et al. Síndrome de Wolf-Hirschhorn. Descripción de una cohorte española de 51 casos y revisión de la bibliografía. *Rev Neurol.* 2017;64(9):393-400.
5. Shannon NL, Maltby EL, Rigby AS, Quarrell OWJ. An epidemiological study of Wolf-Hirschhorn syndrome: life expectancy and cause of mortality. *J Med Genet.* 2001;38(10):674-679.
6. Paradowska-Stolarz AM. Wolf-Hirschhorn syndrome (WHS) - Literature review on the features of the syndrome. *Adv Clin Exp Med.* 2014;23(3):485-489.
7. Rezai S. Wolf-Hirschhorn syndrome (WHS), a case report and review of literature. *J Pediatr Neonatal Care.* 2016;5(1).
8. Hammond P, Hannes F, Suttie M, et al. Fine-grained facial phenotype-genotype analysis in Wolf-Hirschhorn syndrome. *Eur J Hum Genet.* 2012;20(1):33-40.
9. Maas NMC, Van Buggenhout G, Hannes F, et al. Genotype-phenotype correlation in 21 patients with Wolf-Hirschhorn syndrome using high resolution array comparative genome hybridisation (CGH). *J Med Genet.* 2008;45(2):71-80.
10. Battaglia A, Carey JC, South ST. Wolf-Hirschhorn syndrome: a review and update. *Am J Med Genet C.* 2015;169(3):216-223.
11. Battaglia A, Carey JC, Viskochil DH, Cederholm P, Opitz JM. Wolf-Hirschhorn syndrome (WHS): a history in pictures. *Clin Dysmorphol.* 2000;9(1):25-30.
12. Malvestiti F, Benedicenti F, De Toffol S, et al. Case report recombinant chromosome 4 from a familial pericentric inversion: prenatal and adulthood Wolf-Hirschhorn phenotypes. *Case Rep Genet.* 2013;2013.
13. Zollino M, Murdolo M, Marangi G, et al. On the nosology and pathogenesis of Wolf-Hirschhorn syndrome: genotype-phenotype correlation analysis of 80 patients and literature review. *Am J Med Genet.* 2008;148(4):257-269.
14. Limeres J, Serrano C, De Nova JM, et al. Oral manifestations of Wolf-Hirschhorn syndrome: genotype-phenotype correlation analysis. *J Clin Med.* 2020;9(11):3556.
15. Blanco-Lago R, Málaga-Diéguez I, García-Peñas JJ, García-Ron A. Síndrome de Wolf-Hirschhorn. Serie de 27 pacientes: características epidemiológicas y clínicas. Situación actual de los pacientes y opinión de sus cuidadores respecto al proceso diagnóstico. *Rev Neurol.* 2013;57(02):49.
16. Wu-Chen WY, Christiansen SP, Berry SA, Engel WK, Fray KJ, Summers CG. Ophthalmic manifestations of Wolf-Hirschhorn syndrome. *J AAPOS.* 2004;8(4):345-348.
17. Battaglia A, Carey JC, Cederholm P, Viskochil DH, Brothman AR, Galasso C. Natural history of Wolf-Hirschhorn syndrome: experience with 15 cases. *Pediatrics.*

- 1999;103(4 Pt 1):830-836.
18. Nieminen P, Kotilainen J, Aalto Y, Knuutila S, Pirinen S, Thesleff I. MSX1 gene is deleted in Wolf-Hirschhorn syndrome patients with oligodontia. *J Dent Res.* 2003;82(12):1013-1017.
  19. Juuri E, Balic A. The biology underlying abnormalities of tooth number in humans. *J Dent Res.* 2017;96(11):1248-1256.
  20. Breen GH. Taurodontism, an unreported dental finding in Wolf-Hirschhorn (4p-) syndrome. *ASDC J Dent Child.* 1998;65(5):344-345, 356.
  21. Laganà G, Venza N, Borzabadi-Farahani A, Fabi F, Danesi C, Cozza P. Dental anomalies: prevalence and associations between them in a large sample of non-orthodontic subjects, a cross-sectional study. *BMC Oral Health.* 2017;17(1).
  22. Babich SB, Banducci C, Teplitsky P. Dental characteristics of the Wolf-Hirschhorn syndrome: a case report. *Spec Care Dentist.* 2004;24(4):229-231.
  23. Johnston NJ, Franklin DL. Dental findings of a child with Wolf-Hirschhorn syndrome. *Int J Paediatr Dent.* 2006;16(2):139-142.
  24. Modesto A, Moreno LM, Krahn K, King S, Lidral AC. MSX1 and orofacial clefting with and without tooth agenesis. *J Dent Res.* 2006;85(6):542-546.
  25. Roberts T, Stephen LXGG, Fieggen K, Beighton P. Wolf-Hirschhorn syndrome; orofacial manifestations and management. *J Clin Pediatr Dent.* 2009;34(2):173-176.
  26. Nevado J, Ho KS, Zollino M, et al. International meeting on Wolf-Hirschhorn syndrome: update on the nosology and new insights on the pathogenic mechanisms for seizures and growth delay. *Am J Med Genet Part A.* 2020;182(1):257-267.
  27. Cornacchio ALP, Burneo JG, Aragon CE. The effects of antiepileptic drugs on oral health. *J Can Dent Assoc.* 2011;77.
  28. Wilson WR, Gewitz M, Lockhart PB, et al; American Heart Association Young Hearts Rheumatic Fever, Endocarditis and Kawasaki Disease Committee of the Council on Lifelong Congenital Heart Disease and Heart Health in the Young; Council on Cardiovascular and Stroke Nursing; and the Council on Quality of Care and Outcomes Research. Prevention of Viridans Group Streptococcal Infective Endocarditis: A Scientific Statement From the American Heart Association. *Circulation.* 2021 Apr 15:CIR0000000000000969.
  29. Cardona-Soria S, Cahuana-Cárdenas A, Rivera-Baró A, Miranda-Rius J, Martín de Carpi J, Brunet-Llobet L. Oral health status in pediatric patients with cerebral palsy fed by oral versus enteral route. *Spec Care Dent.* 2020;40(1):35-40.
  30. Lang R, White PJ, Machalicek W, et al. Treatment of bruxism in individuals with developmental disabilities: a systematic review. *Res Dev Disabil.* 2009;30(5):809-818.

**TABLA 1.** Manifestaciones clínicas y alteraciones del desarrollo en el síndrome de Wolf-Hirschhorn

Manifestaciones clínicas (%)		Alteraciones del desarrollo (%)	
Epilepsia	93-97	Control de la cabeza	97
Alteraciones del Sistema Nervioso Central	48-80	Portador de gastrostomía	10-50
Infecciones respiratorias recurrentes	45-70	Alimentación autónoma	10-19
Alteraciones oftalmológicas	30-61	Interacción con el entorno	90
Nefro-Uropatías	30-58	Comunicación gestual	61
Alteraciones otorrinolaringológicas	40-48	Palabras sueltas	32
Cardiopatía congénita	42-50	Frases sencillas	6-13

**TABLA 2.** Hallazgos orales más prevalentes en los pacientes con síndrome de Wolf-Hirschhorn

Anomalías dentales (%)		Anomalías de tejidos blandos (%)	
Erupción dental retrasada	74	Comisuras labiales invertidas	32-100
Agenesias dentales	58-63		
Microdoncia	26	Frenillos anómalos	13
Dientes conoides	26		
Dientes fusionados	6		
Taurodontismo	18	Paladar o labio fisurados	16-50
Hipoplasia de esmalte	10		
Atrición	84	Paladar ojival	16
Caries	22		

**TABLA 3.** Manejo odontológico del paciente con síndrome de Wolf-Hirschhorn

Consideraciones médicas	<ul style="list-style-type: none"> <li>• Las crisis epilépticas incontroladas son una indicación de derivación para tratamiento en un centro hospitalario</li> <li>• El retraso madurativo puede conllevar un bajo grado de colaboración</li> <li>• Riesgo de broncoaspiración</li> </ul>
Acceso y posición en el sillón dental	<ul style="list-style-type: none"> <li>• En pacientes usuarios de sillas de ruedas valorar se pueden tratarse en su propia silla (si es reclinable) o si hay que transferirlos al sillón dental</li> </ul>
Comunicación	<ul style="list-style-type: none"> <li>• Casi la mitad de los pacientes se comunican con palabras sueltas y algunos son capaces de componer frases sencillas</li> <li>• Pueden ser útiles los métodos de comunicación aumentativa (gestos/lenguaje bimodal o pictogramas)</li> <li>• Se debe valorar la presencia de padres/cuidadores en el gabinete dental</li> <li>• Las medidas anti-Covid de barrera han supuesto una dificultad añadida para la comunicación</li> </ul>
Consentimiento informado	<ul style="list-style-type: none"> <li>• Riesgo de crisis epiléptica</li> <li>• Posibilidad de realizar una contención protectora si fuera necesario</li> <li>• Riesgo de broncoaspiración</li> </ul>
Anestesia y sedación	<ul style="list-style-type: none"> <li>• No existen contraindicaciones para aplicar anestesia local</li> <li>• Se recomienda contactar con el médico antes de efectuar sedación farmacológica en pacientes polimedicados</li> <li>• Se han descrito casos de hipertermia maligna asociada a anestesia general</li> </ul>
Tratamiento dental	<ul style="list-style-type: none"> <li>• Profilaxis de endocarditis infecciosa cuando esta esté indicada según las guías oficiales</li> <li>• Sistema de aspiración potente en procedimientos en los que se utiliza agua para reducir el riesgo de aspiración</li> </ul>
Prescripción de fármacos	<ul style="list-style-type: none"> <li>• Evitar fármacos que puedan interferir con la medicación habitual del paciente (ej., antiepilépticos, neurolépticos y agentes antitrombóticos)</li> </ul>
Prevención e higiene oral	<ul style="list-style-type: none"> <li>• Alimentación por vía oral             <ul style="list-style-type: none"> <li>– Consejo dietético</li> <li>– Cepillado dental asistido utilizando pasta dentífrica con 1450 ppm de flúor</li> </ul> </li> <li>• Alimentación por sonda nasogástrica o gastrostomía endoscópica percutánea             <ul style="list-style-type: none"> <li>– Cepillado dental asistido o gasa húmeda, embebidos en clorhexidina 0.12% o flúor 0.05%</li> <li>– No usar pasta dental para evitar aspiraciones</li> </ul> </li> </ul>