



Original

Glosectomía parcial en paciente portador del síndrome de Beckwith-Wiedemann: relato del caso



Victor Diniz Borborema dos Santos*, Gleysson Mathias de Assis,
José Sandro Pereira da Silva y Adriano Rocha Germano

Departamento de Cirugía y Traumatología Bucomaxilofacial, Universidade Federal do Rio Grande do Norte, Natal, Brasil

INFORMACIÓN DEL ARTÍCULO

Historia del artículo:

Recibido el 25 de mayo de 2014

Aceptado el 20 de noviembre de 2014

On-line el 28 de febrero de 2015

Palabras clave:

Glosectomía

Macroglosia

Síndrome de Beckwith-Wiedemann

R E S U M E N

El síndrome de Beckwith-Wiedemann es una alteración congénita con diversas manifestaciones clínicas, de entre las cuales las más prevalentes son la macroglosia (97%), el gigantismo (88%) y los defectos de la pared abdominal (80%). Ortodónticamente, la mayoría de los pacientes presentan mordida abierta anterior y relación de clase III de Angle. La macroglosia puede causar problemas estéticos y anomalías funcionales relacionadas con el habla, la masticación, fonación, deglución y respiración, con potencial de obstrucción de las vías respiratorias superiores y disminución de la estabilidad del tratamiento ortoquirúrgico. Con el fin de evitar episodios como este, es necesaria la realización de una glosectomía parcial en algunos pacientes. El presente trabajo realiza consideraciones con relación al diagnóstico y tratamiento de la macroglosia y relata el caso clínico de un paciente portador del síndrome de Beckwith-Wiedemann que fue intervenido por medio de glosectomía parcial, utilizando la técnica preconizada por Obwegeser et al. (1964) y que en un postoperatorio de 3 años presentó resultados cosméticos y funcionales satisfactorios.

© 2014 SECOM. Publicado por Elsevier España, S.L.U. Este es un artículo Open Access bajo la licencia CC BY-NC-ND (<http://creativecommons.org/licenses/by-nc-nd/4.0/>).

Partial glossectomy in a patient carrier of Beckwith-Wiedemann syndrome: Presentation of a case

A B S T R A C T

The Beckwith-Wiedemann syndrome is a congenital disorder with diverse clinical manifestations, among which the most prevalent are, macroglossia (97%), gigantism (88%), and abdominal wall defects (80%). Orthodontically, most patients present with anterior open bite and Angle class III malocclusion. Macroglossia can cause cosmetic problems and functional abnormalities associated with speech, mastication, swallowing and breathing, with potential obstruction of the upper airways and decreased stability of orthodontal-surgical treatment. In order to avoid episodes like this, a partial glossectomy is necessary in some patients. This article looks at the diagnosis and treatment of macroglossia, while

Keywords:

Glossectomy

Macroglossia

Beckwith-Wiedemann Syndrome

* Autor para correspondencia.

Correo electrónico: victor.diniz.b@hotmail.com (V.D. Borborema dos Santos).

<http://dx.doi.org/10.1016/j.maxilo.2014.11.004>

1130-0558/© 2014 SECOM. Publicado por Elsevier España, S.L.U. Este es un artículo Open Access bajo la licencia CC BY-NC-ND (<http://creativecommons.org/licenses/by-nc-nd/4.0/>).

presenting the case of a patient with Beckwith- Wiedemann syndrome who underwent surgery by partial glossectomy using the technique advocated by Obwegeser et al., 1964, and 3 years postoperatively showed good cosmetic and functional results.

© 2014 SECOM. Published by Elsevier España, S.L.U. This is an open access article under the CC BY-NC-ND license (<http://creativecommons.org/licenses/by-nc-nd/4.0/>).

Introducción

El síndrome de Beckwith-Wiedemann, primeramente descrito por Beckwith¹ (Beckwith et al., 1963) y Wiedemann², es una enfermedad congénita rara que envuelve un desorden de sobrecrecimiento y que afecta a uno de cada 14.200 nacidos³. Su origen puede ser hereditario (15%) o proveniente de alteraciones genéticas en la región del cromosoma 11p15.5 (75-80%)⁴.

Las características principales del síndrome de Beckwith-Wiedemann son: macroglosia (97%), gigantismo (88%) y defectos de la pared abdominal como onfalocele, hernia umbilical y diástasis del recto (80%), seguidas por surcos anormales en los lóbulos de la oreja (76%), hipoglucemia (63%), nevo flameo facial (62%), anomalías renales (59%), hemihipertrofia (24%), malformaciones cardíacas congénitas (6,5%), problemas intestinales (5%), neoplasia (4%), retardo mental (4%), polidactilia (3%) y fisura labio-palatal (2,5%)³.

La macroglosia es definida como una lengua que en reposo se proyecta más allá de los dientes hacia la cresta alveolar, posee etiología multifactorial y es clasificada en macroglosia verdadera y relativa. La relativa ocurre cuando la lengua posee tamaño normal, pero el espacio intraoral es insuficiente y la verdadera es observada debido a un aumento de su volumen⁵.

De entre las características del síndrome de Beckwith-Wiedemann la macroglosia representa el 97% de incidencia, y esta condición puede provocar anomalía estética y funcional con dificultad en el habla, en la masticación, deglución y succión⁶. Existe también el riesgo de obstrucción de las vías aéreas superiores durante la infancia y adolescencia, de desarrollo del síndrome de la apnea obstructiva del sueño y aún, de la disminución de la estabilidad del tratamiento ortquirúrgico^{3,7,8}.

En cuanto a la morfología maxilofacial, algunos hallazgos específicos pueden ser encontrados en los pacientes portadores del síndrome de Beckwith-Wiedemann, tales como: protrusión bimaxilar, protrusión mandibular, ángulo goníaco y cuerpo mandibular aumentado. Ortodónticamente, la mayoría de los pacientes presentan mordida abierta anterior, *overjet* negativo, relación de clase III de Angle e inclinación vestibular de los elementos anteriores; esas características son dependientes del grado de macroglosia del paciente⁹.

Muchos de esos pacientes presentan problemas funcionales importantes o pueden ser candidatos a la cirugía ortognática, y necesitan de glossectomía parcial para que las funciones orales dependientes de la lengua sean restituidas y para una mejora de la previsibilidad de los movimientos óseos, sobre todo los que involucran a la mandíbula.

Relato de caso

Paciente H.V.P.D., 16 años, se presentó con queja principal de dificultad de fonación. Durante el examen físico, se observó que el paciente presentaba elevada estatura, patrón facial III, con severa hipoplasia maxilar, apiñamientos dentarios, relación de clase III de Angle, mordida abierta anterior, úvula bífida y una macroglosia (fig. 1A-C). En la recolección de datos durante la anamnesis, fue revelado también que, al nacimiento, el paciente tenía un defecto en la pared abdominal que fue corregido posteriormente. Todos esos hallazgos contribuyeron para la formación del diagnóstico del síndrome de Beckwith-Wiedemann.

El paciente fue incorporado al tratamiento ortquirúrgico, siendo observados problemas de deglución, fonación y dificultades respiratorias, con fuerte correlación con la macroglosia. Por consiguiente, se planeó para ese caso un procedimiento quirúrgico de glossectomía parcial, anterior al procedimiento de cirugía ortognática. La técnica utilizada fue la propuesta por Obwegeser et al. (1964)¹⁰, en la que se realizó una resección del segmento central y del ápice de la lengua, con lo que se consiguió la disminución de sus dimensiones en el sentido anteroposterior y transversal, para que los problemas relacionados con el habla fuesen atenuados (fig. 1D-H).

Para el adecuado control del sangrado transoperatorio y facilidad de ejecución, la cirugía se realizó bajo anestesia general con intubación orotraqueal, debido a la presencia de hipertrofia de los cornetes nasales que impidió el pasaje de la sonda nasotraqueal. Para la realización de las incisiones, fueron establecidos puntos de reparo con hilo de algodón 2.0 en las extremidades laterales y anteriores de la lengua y fue utilizada una pinza de aprehensión de tejido del tipo Allis para auxiliar en la disección. Después de la estabilización, fueron realizadas la demarcación de la incisión con azul de metileno y las infiltraciones de anestésico local (lidocaína 2% con epinefrina 1:200.000). La remoción del segmento demarcado se ejecutó con un disector quirúrgico eléctrico (aguja colrado, Stryker Corporation®) en el sentido ápice-base, preservando los bordes laterales y minimizando el riesgo de lesiones en las ramas del nervio lingual. El segmento fue removido y se efectuó una hemostasia cuidadosa para minimizar los riesgos de hematoma lingual y el sangrado postoperatorio. Después del control de sangrado, los segmentos fueron aproximados con hilo reabsorbible (Vicryl 3.0-ETHICON) de la porción más profunda para la superficial de forma minuciosa en el sentido base-ápice. En el postoperatorio inmediato fue ya posible verificar la disminución anterior y transversal de la lengua sin compromiso de la vía aérea, y sin que ocurriera ninguna complicación de naturaleza hemorrágica o infecciosa. A los 10 días del postoperatorio,

Download English Version:

<https://daneshyari.com/en/article/3172621>

Download Persian Version:

<https://daneshyari.com/article/3172621>

[Daneshyari.com](https://daneshyari.com)