



UNIVERSIDAD NACIONAL AUTÓNOMA DE MÉXICO

**FACULTAD DE ODONTOLÓGIA
DIVISIÓN DE ESTUDIOS DE POSTGRADO DE INVESTIGACIÓN
SECRETARÍA DE SALUD**

INSTITUTO NACIONAL DE PEDIATRÍA

**FRECUENCIA DE HIPODONCIA, HIPOPLASIA DEL ESMALTE, CARIES,
GINGIVITIS Y MALOCCLUSIÓN EN PACIENTES CON SÍNDROME DE
WILLIAMS-BEUREN, DEL INSTITUTO NACIONAL DE PEDIATRÍA**

**INP
CENTRO DE INFORMACIÓN
Y DOCUMENTACIÓN**

**TRABAJO DE TESIS
QUE PARA OBTENER EL DIPLOMA DE:
ESPECIALISTA EN ESTOMATOLOGÍA PEDIÁTRICA
P R E S E N T A :
ALICIA LEONOR PINZÓN TE**

**TUTOR DE TESIS:
DRA. ANTONIA CADENA GALDÓS**

**ASESOR METODOLÓGICO:
DR. IGNACIO MORA MAGAÑA**

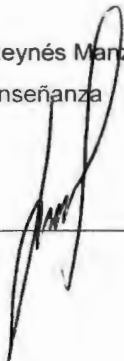


MÉXICO, D.F.

MMVII

FRECUENCIA DE HIPODONCIA, HIPOPLASIA DEL ESMALTE, CARIES,
GINGIVITIS Y MALOCLUSIÓN EN PACIENTES CON SÍNDROME DE
WILLIAMS-BEUREN, DEL INSTITUTO NACIONAL DE PEDIATRÍA.

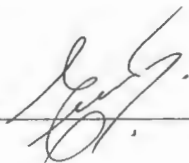
Dr. José N. Reynés Manzur
Director de Enseñanza



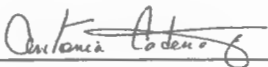
Dra. Mirella Vázquez Rivera
Jefe del Departamento de Pre y Posgrado



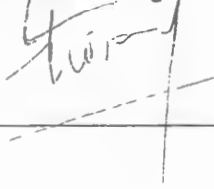
Dr. Eduardo De La Teja Ángeles
Profesor Titular del Curso



Dra. Antonia Cadena Galdós
Tutor de Tesis



Dr. Ignacio Mora Magaña
Asesor Metodológico



DEDICATORIA

A mis padres:

Por su inmenso amor y apoyo incondicional que me brindan día con día; por enseñarme a valorar las cosas, por su confianza, por enseñarme que cuando se quiere, se puede. Muchas gracias.

A mis niños:

Por todo lo que me enseñaron .

“La experiencia no es lo que hemos vivido, sino lo que hemos hecho con eso que hemos vivido”

Anónimo

AGRADECIMIENTOS

A Dios, por haberme permitido cumplir una meta más en mi vida.

A mis hermanos, Lol, Gina y Neto, por su apoyo incondicional, en las buenas y en las malas.

A mi tío Alfredo, por su confianza, por apoyar siempre mis ilusiones e impulsarme a ser mejor cada día.

Al Dr. Mora por su valiosa asesoría en el desarrollo del presente trabajo, por su disponibilidad en todo momento, por su confianza y apoyo incondicional, pero sobre todo por enseñarme la parte de la investigación que no conocía. Muchas gracias.

A mis amigas Lucy, Chio y Delani, por su cariño, confianza y apoyo incondicional de siempre.

A mis R2 y amigos Ely, Luis, Gaby, Lilian y Américo, por haberlos conocido, por todos los momentos que compartieron conmigo, por su cariño, apoyo y confianza. Muchas gracias.

A mis maestros, Dr. Belmont, Dra. Ceballos y Dr. Téllez, por creer en mí, por su cariño, por su confianza y apoyo incondicional, y por sus sabios consejos; al Dr. Elías por su cariño y comprensión, al Dr. De la Teja y a la Dra. Cadena, por escucharme cuando lo necesite; a la Dra. Marce por hacerme sonreír aun en tiempos difíciles; a la Dra. Emely por su apoyo.

A mis tías Mirna, Amadita y Vicky por apoyarme cuando lo necesite.

Al personal administrativo, de enfermería y archivo clínico, por su apoyo en todo momento.

Y a todos aquellos que conocí durante los años de residencia.

Muchas gracias a todos.

ÍNDICE

	PÁGINAS
RESUMEN	1
ANTECEDENTES	2
PLANTEAMIENTO DEL PROBLEMA	6
Pregunta de investigación	6
JUSTIFICACIÓN	7
HIPÓTESIS	8
OBJETIVOS	
Objetivo General	8
Objetivos particulares	8
MATERIAL Y MÉTODOS	
DISEÑO DEL ESTUDIO	
Clasificación de la investigación	10
Variables	10
MATERIAL	
Población	10
Criterios de selección	11
Tamaño de muestra	12
Material diverso a utilizarse en el estudio	12
MÉTODO	12
ANÁLISIS ESTADÍSTICO	13
RESULTADOS	14
DISCUSIÓN	17
BIBLIOGRAFIA	19
TABLAS	
N° 1	21
N° 1a	22
N° 1b	23
N° 2	24
N° 2ª	25
CUADROS	
N° 1	26
N° 2	26
N° 3	27
N° 4	27
N° 5	28
N° 6	28

ÍNDICE

N° 7	29
N° 8	30
N° 9	30
N° 10	31
N° 10a	32
N° 11	33
N° 12	33
N° 13	34
N° 13a	35
N° 14	36
N° 15	37
N° 16	38
ANEXOS	
.....N° 1	39
N° 2	41
N° 3	42
FORMATO DE RECOLECCION DE DATOS	43

FRECUENCIA DE HIPODONCIA, HIPOPLASIA DEL ESMALTE, CARIES, GINGIVITIS Y MALOCLUSIÓN EN PACIENTES CON SÍNDROME DE WILLIAMS-BEUREN, DEL INSTITUTO NACIONAL DE PEDIATRÍA.

***Pinzón Te A., **Cadena Galdós A., ***Mora Magaña I.**

*Tesista, Residente de Estomatología Pediátrica del INP, **Adscrito de la especialidad en Estomatología Pediátrica, Tutor de Tesis, ***Asesor Metodológico. Jefe del Departamento de Metodología de la Investigación.

RESUMEN

Objetivo: Comparar la frecuencia de alteraciones dentales en pacientes con Síndrome de Williams-Beuren y en pacientes sin diagnóstico de algún síndrome genético en el Instituto Nacional de Pediatría.

Diseño: Transversal, observacional, comparativa, prospectiva, prolectiva, de procedimiento.

Material y métodos: Grupo de estudio: niñas y niños con diagnóstico de Síndrome de Williams-Beuren, de 2 años a 17 años 11 meses. Grupo de referentes: Niñas y niños, sin diagnóstico de síndrome genético, de edad y sexo similar a los pacientes con síndrome de Williams-Beuren. Que hayan asistido al INP, en el período de 1988-2005. El investigador se comunicó telefónicamente con los pacientes (o sus familiares) citándolos para realizar una revisión clínica de la cavidad bucal usando pinza, espejo, explorador, excavador y el formato de recolección datos.

Resultados: Se examinaron 90 pacientes, 30 pacientes con síndrome de Williams-Beuren y 60 pacientes con diagnóstico de no síndrome genético. Los valores obtenidos fueron: hipodoncia 40%, hipoplasia 20%, caries 58%, gingivitis 37% y maloclusión 90% en el síndrome de Williams-Beuren y 3.3%, 5%, 60%, 5% y 50% respectivamente en pacientes sin síndrome genético.

Discusión: La frecuencia de alteraciones dentales en el Síndrome de Williams-Beuren es mayor que en pacientes sin síndrome genético en el Instituto Nacional de Pediatría, a excepción de la caries.

ANTECEDENTES

MARCO CONCEPTUAL

El síndrome de Williams es un raro desorden congénito multisistémico. Se estima que afecta a 1/20 000 – 1/50 000 individuos. Fue descrito hace 3 décadas como una tríada característica de anomalías: apariencia facial característica, estenosis aórtica supra valvular y retraso mental. Williams y cols.¹ notan maloclusión y prognatismo mandibular en los pacientes con síndrome de Williams, sin embargo no consideran esos hallazgos como parte del síndrome. Beuren y cols.² fueron los primeros en sugerir que las anomalías dentales son un componente del síndrome. Entre las anomalías encontradas se encuentran: hipodoncia, microdoncia, forma anormal de las coronas de los molares, arcos dentales superiores colapsados, mordida cruzada posterior, diámetro mesiodistal menor de los 4 incisivos superiores.

Se hizo una revisión intencionada de la literatura acerca de las alteraciones dentales en el síndrome de Williams-Beuren en las bases de datos PubMed, Medline, Imbiomed, Biblioteca Cochrane, Z39.50 sites y ISI Web of Science utilizando las palabras claves: dental anomalies, dental evaluation, dental manifestation, dental characteristics, williams syndrome, supra valvar aortic stenosis syndrome, encontrando 17 artículos en los cuales se reportan alteraciones dentales en el síndrome de Williams-Beuren, de los cuáles 8 artículos corresponden a estudios realizados en población pediátrica, 3 a población pediátrica y adulta; los artículos restantes no especifican edad de la población estudiada. Del total de los artículos que reportan estudios en población pediátrica exclusivamente, se incluyeron 5 para la realización de esta investigación, y de los estudios en población pediátrica y adulta, fueron incluidos 3 artículos; de los artículos que no especifican edad de su población estudiada, se incluyeron únicamente 2, ya que mencionan las alteraciones dentales encontradas en estos

pacientes así como el porcentaje de las mismas; dichos artículos se presentan en las tablas No. 1-1b. Los artículos restantes se excluyeron para la elaboración de esta investigación ya que no se estudiaron alteraciones dentales propiamente y no especifican que alteraciones dentales se encontraron en la población estudiada, así como tampoco mencionan porcentajes, dichos artículos se presentan en las tablas No. 2-2a. Los instrumentos de medición que se utilizaron en los estudios realizados fueron el calibrador de Boley, revisión clínica y radiográfica y análisis cefalométrico. La mayoría de los autores coinciden en la presencia de caries en pacientes con éste síndrome.

Boraz, en 1991, reporta un caso de un paciente masculino de 8 años de edad con síndrome de Williams y lo define como un raro desorden esporádico, con anomalías craneofaciales, entre las que menciona, caries dental severa. Comenta igualmente la importancia de la evaluación dental, el consejo a los padres y el papel del dentista en el manejo de los pacientes con éste síndrome³.

Cobo y cols., en 1992, reportan un caso, de un paciente femenino de 8 años y 8 meses de edad con síndrome de Williams, mencionando el aspecto facial y anomalías dentales encontradas en este paciente. Entre las anomalías dentales menciona mordida abierta anterior severa, agenesia y microdoncia.⁴ Estas alteraciones formaron parte del diagnóstico del síndrome para éste paciente.

De acuerdo con Mass y Belostoky, los pacientes con síndrome de Williams demuestran una alta prevalencia de mordidas clase II y III, mordidas abiertas y profundas y mordidas cruzadas anteriores.⁵

Hertzberg y cols.⁶ realizan en 1994, un estudio en 45 pacientes, con síndrome de Williams, 17 del sexo femenino y 28 del sexo masculino de 13 meses a 28 años de edad, usando un calibrador de Boley, estudiando la presentación oral de éstos pacientes, en el cual reportan la presencia de hipodoncia 11.1%;

anomalías de forma, 12.5% en dentición primaria y 40.7% en dentición permanente; diámetro mesiodistal, más pequeños en comparación con normas descritas por Moorrees⁷, a excepción del incisivo central inferior en el sexo masculino; hipoplasia del esmalte, 9.4% en dentición temporal y 18.5 % en dentición permanente; caries, 13.6% con caries activa; lengua protrusiva, 67.7%; espacio interdental, 50%; maloclusión, alta prevalencia de clase II y III, mordida abierta, mordida profunda y mordida cruzada anterior.

Oncag y cols., en 1995, reporta un caso de un paciente masculino de 8 años de edad con síndrome de Williams, en el cual se observaron múltiples lesiones cariosas y retraso en la erupción de los dientes permanentes.⁸

Milá y cols., en 1999, realizan un estudio clínico y genético en 80 pacientes con sospecha clínica de síndrome de Williams, de los cuales se confirma el diagnóstico en 36 pacientes, de esos pacientes realizaron una evaluación clínica en 28 pacientes, encontrando alteraciones dentales en 14 pacientes y maloclusión en 18 pacientes.⁹

Kashyap y cols., en el 2000, describen las alteraciones dentales encontradas en un paciente masculino de 2 años de edad con síndrome de Williams, él describe diente temporales pequeños, irregulares, espaciados, con caries extensa y dientes permanentes apiñados.¹⁰

Tarjan y cols. realizan en el año 2003 un estudio en 33 pacientes de Hungría, en el cual reportan la presencia de aplasia dental en un 90%, resorción anómala de dientes primarios en un 96% y dientes anteriores separados en la mayoría de los pacientes.¹¹ Posteriormente este mismo autor realiza un estudio en igual número de pacientes con síndrome de Williams y un grupo control de 100 pacientes, del mismo país, mediante revisión clínica, en el cual reportan: aplasia dental en 91% en SW y 6% grupo control, caries en 100% SW y 96% grupo

control, cálculos 30% en SW y 2% grupo control, gingivitis 96% en SW y 26% del grupo control.¹² Llama la atención los valores presentados por éste autor, ya que son altos en comparación con lo reportado por Hertzberg; la razón de momios de los valores presentados por este autor es la que a continuación se presenta: aplasia dental, OR; 156.67; caries, OR; 0; cálculos, OR; 21.30; gingivitis, OR; 44.12

Axelson y cols.¹³ en un estudio realizado, en el 2003, en 59 pacientes con síndrome de Williams, mediante revisión radiográfica, medición sobre modelos de estudio de acuerdo a procedimientos descritos por Lundstrom¹⁴ y Moorrees⁷; con un calibrador, con una escala electrónica y digital, reporta una alta prevalencia de agenesia dental (aplasia dental), siendo predominante una agenesia mayor de 6 dientes. La mayoría de los pacientes con síndrome de Williams tienen los dientes permanentes más pequeños, tanto en diámetro mesio-distal como labio-lingual. La hipodoncia, el tamaño pequeño de las coronas de los dientes y las anomalías de forma, son parte del síndrome de Williams. La hipodoncia, u oligodoncia en combinación con los dientes pequeños y las alteraciones de forma, pueden afectar la estética y complicar el tratamiento ortodóncico y protésico.¹³

Otros autores como Oncag, describen micrognatia, cambios osteoescleróticos de la lámina dura, particularmente en la región premolar-molar, mucosa bucal gruesa y frenillos labiales accesorios prominentes, hipoplasia del esmalte, principalmente de segundos molares superiores temporales y primeros molares inferiores permanentes. Se ha encontrado microdoncia en un 95%, raíces pequeñas, maloclusión en un 85%, retraso en la mineralización y ausencia de algunos dientes, así como la invaginación de los incisivos.⁸

Moskovitz y cols., en el 2005 presentan una revisión de 3 casos de pacientes con síndrome de Williams, dos niños y una niña, entre las cuales menciona persistencia de órganos dentarios, cálculo dental en el primer paciente

estudiado; caries, mordida abierta, aumento de overjet, mordida cruzada posterior, lengua y labio inferior protrusivos, en el segundo paciente; y caries rampante en el tercer paciente.¹⁵

PLANTEAMIENTO DEL PROBLEMA

Se ha descrito en la literatura, que las alteraciones dentales son un componente del Síndrome de Williams-Beuren, sin embargo se tienen pocos reportes de éstas. Se buscaron intencionadamente artículos publicados de población mexicana y latinoamericana, encontrando un reporte de población mexicana, en la cual se revisaron 6 pacientes, describiendo alteraciones dentales no especificando cuáles, por lo que desconocemos cuales son las manifestaciones dentales del Síndrome de Williams-Beuren en los pacientes que atendemos en el Instituto Nacional de Pediatría.¹⁶

Pregunta de investigación

¿Cuál es la frecuencia de alteraciones dentales en pacientes con Síndrome de Williams-Beuren, en comparación con pacientes del Instituto Nacional de Pediatría sin diagnóstico de algún síndrome genético?

JUSTIFICACIÓN

Se ha reportado la presencia de diversas alteraciones dentales en el Síndrome de Williams-Beuren, se han estudiado pacientes de países como EUA, Austria, Israel, Turquía, España, India, Noruega, Grecia, China y México. Sin embargo, no se han estudiado a fondo en nuestro país. Entre las alteraciones dentales reportadas, se encuentran la hipodoncia, hipoplasia del esmalte, caries, gingivitis y maloclusión, las cuáles podrían contribuir a incrementar el compromiso médico sistémico de los pacientes con éste síndrome. Los resultados de este estudio nos permitirán conocer cuáles son las alteraciones dentales presentes en pacientes del Instituto Nacional de Pediatría y su frecuencia, de manera que al conocerlas puedan ser útiles en el diagnóstico del síndrome, ya que se han descrito como componentes del mismo; así como en la implementación de medidas de prevención desde el punto de vista estomatológico.

HIPÓTESIS

La frecuencia de alteraciones dentales en pacientes con diagnóstico de Síndrome de Williams-Beuren es mayor que en pacientes sin diagnóstico de algún síndrome genético en el Instituto Nacional de Pediatría.

OBJETIVOS

Objetivo General

Comparar la frecuencia de alteraciones dentales en pacientes con Síndrome de Williams-Beuren y en pacientes sin diagnóstico de algún síndrome genético en el Instituto Nacional de Pediatría.

Objetivos particulares

Comparar la frecuencia de hipodoncia en pacientes con diagnóstico de Síndrome de Williams-Beuren con pacientes sin diagnóstico de algún síndrome genético del Instituto Nacional de Pediatría.

Analizar la frecuencia de hipoplasia del esmalte en pacientes con diagnóstico de Síndrome de Williams-Beuren y de pacientes sin diagnóstico de algún síndrome genético del Instituto Nacional de Pediatría.

Contrastar la frecuencia de caries en pacientes con diagnóstico de Síndrome de Williams-Beuren con pacientes sin diagnóstico de algún síndrome genético del Instituto Nacional de Pediatría.

Diferenciar la frecuencia de gingivitis en pacientes con diagnóstico de Síndrome de Williams-Beuren y de pacientes sin diagnóstico de algún síndrome genético del Instituto Nacional de Pediatría.

Examinar la frecuencia de mal oclusión en pacientes con diagnóstico de Síndrome de Williams-Beuren y de pacientes sin diagnóstico de algún síndrome genético del Instituto Nacional de Pediatría.

MATERIAL Y MÉTODOS

DISEÑO DEL ESTUDIO

Clasificación de la investigación

Transversal, observacional, comparativa, prospectiva, prolectiva, de procedimiento.

Variables

Variable independiente:

Síndrome de Williams-Beuren: Si
No

Variable dependiente:

Hipodoncia
Hipoplasia del esmalte
Caries
Gingivitis
Maloclusión
Edad
Sexo

Definición Operacional de las variables. Ver anexo No. 1

MATERIAL

Población

Grupo de estudio

Población objetivo:

Niñas y niños con diagnóstico de Síndrome de Williams-Beuren, de 2 años a 17 años 11 meses.

Población Elegible:

Que hayan asistido al INP

En el periodo de 1988- 2005

Grupo de referentes

Población Objetivo:

Niñas y niños, sin diagnóstico de síndrome genético, de edad y sexo similar a los pacientes con síndrome de Williams-Beuren y que acuden a la consulta externa de estomatología.

Población elegible:

Que hayan asistido al INP

En el periodo de 1988-2005

Criterios de selección

Criterios de inclusión

Grupo de estudio:

Niñas y niños

Con diagnóstico de síndrome de Williams-Beuren

Con edad de 2 a 17 años 11 meses

Que hayan asistido al INP

En el periodo de 1988-2005

Grupo de referentes:

Niñas y niños

Con edad de 2 a 17 años 11 meses

Sin diagnóstico de síndrome genético.

Que acudan a la consulta externa de estomatología.

Criterios de exclusión

Grupo de estudio:

Que no hayan firmado la carta de consentimiento informado.

Que no asistan a la cita de revisión.

Grupo de referentes:

Que no hayan firmado la carta de consentimiento informado.

Que no asistan a la cita de revisión.

Tamaño de muestra:

El grupo de estudio estará formado por todos los pacientes con diagnóstico de síndrome de Williams-Beuren del INP y el grupo de referentes por pacientes, sin diagnóstico de algún síndrome genético. Los referentes serán 2 por cada caso.

Material diverso a utilizarse en el estudio

- Pinza
- espejo
- explorador
- excavador
- Formato de recolección de datos.

MÉTODO

Se estudiará el grupo de casos y un grupo control. El grupo de casos estará formado por pacientes con diagnóstico de síndrome de Williams-Beuren del INP y el grupo control por pacientes sin diagnóstico de algún síndrome genético, que acuda a la consulta externa de estomatología del INP por cada paciente con diagnóstico de síndrome de Williams-Beuren. En virtud de que no todos los pacientes que asisten a consulta al servicio de Estomatología han pasado por evaluación al servicio de Genética, consideramos la oportunidad de tener 2 referentes por cada caso.

El investigador se comunicará telefónicamente con los pacientes (o sus

familiares) para citar a los pacientes para realizar una revisión clínica de la cavidad bucal, con el propósito de detectar hipodoncia, hipoplasia del esmalte, caries, gingivitis y maloclusión. Se registrarán los datos clínicos del paciente en la hoja de recolección diseñada ex profeso para ello.

Aspectos éticos:

La presente investigación está libre de riesgos para el paciente, y se ajusta a lo que dice la Ley General de Salud en el Título II Capítulo Primero, Artículo 17 Fracción Segunda que dice: Investigación con riesgo mínimo.

En virtud de que se revisará la cavidad bucal del paciente solicitaremos el consentimiento informado del padre o tutor, y en el caso de mayores de 12 años les pediremos que firmen una carta de asentimiento del menor.

En caso de encontrar alteraciones dentales que requieran tratamiento, éste será realizado o se programará una cita en el servicio de Estomatología para efectuarlo.

ANÁLISIS ESTADÍSTICO

Las variables sociodemográficas se analizaron univariadamente, con medidas de resumen y tendencia central. Las asociaciones se evaluaron estadísticamente cuando se trató de variables cuantitativas y cualitativas con t para muestras independientes. Cuando se trató de ambas variables cualitativas a través de χ^2 o prueba exacta de Fisher. Siempre se consideró significativo un valor de $p \leq 0.05$.

RESULTADOS

Se examinaron 90 pacientes, 30 pacientes con diagnóstico de síndrome de Williams-Beuren y 60 pacientes con diagnóstico de no síndrome genético. 33 pacientes de sexo femenino y 57 pacientes de sexo masculino, correspondiendo el 36.3% (12/33) del sexo femenino y 31.5 % (18/57) del sexo masculino a los pacientes con Síndrome de Williams-Beuren. El rango de edad de los pacientes con Síndrome de Williams-Beuren fue $62.05 \pm \text{DesEst}$, (Min, Max). Para el grupo control fue $61.39 \pm \text{DesEst}$, (Min, Max). El pareo por edad y sexo entre el grupo de estudio y el grupo de referencia fue igual.

Hipodoncia

La hipodoncia estuvo presente en el 40.0% (12/30) de los pacientes con síndrome de Williams-Beuren en comparación con el 3.3% (2/60) en el grupo de referencia de los pacientes con diagnóstico de no síndrome genético. La prueba exacta de Fisher nos obsequia un valor de $p=0.000$. Fue más frecuente en el arco dental inferior con el 13.3% (12/90, 11 correspondieron a pacientes con diagnóstico del síndrome) en contraste con el 2.2% (2/90, de los cuales un caso correspondió a un paciente con el síndrome) en el arco superior; y en la dentición permanente con el 13.3% (12/90, 11 correspondieron a pacientes con diagnóstico del síndrome) en contraste con el 1.1% (2/90, 1 con el diagnóstico del síndrome) en la dentición temporal. Los dientes afectados fueron 22, 82, 72, 42, 31 y 32. Ver cuadros 1-4.

Hipoplasia del esmalte

La hipoplasia del esmalte estuvo presente en el 20% (6/30) de los pacientes con síndrome de Williams-Beuren en comparación con el 5% (6/60) en el grupo de referencia de los pacientes con diagnóstico de no síndrome genético. La prueba exacta de Fisher nos obsequia un valor de 0.050. Fue más frecuente en el arco dental superior con el 11.1% (10/90, de los cuales 7 correspondieron a pacientes

con el diagnóstico del síndrome) en contraste con el 4.4% (4/90, 3 correspondieron a pacientes con el síndrome) en el arco inferior; y en la dentición permanente con el 11.1% (10/90, 6 correspondieron a pacientes con el síndrome) en contraste con el 1.1% (1/90, correspondiendo a un paciente con síndrome de Williams-Beuren) en la dentición temporal. Los dientes afectados fueron el 18, 14, 13, 12, 11, 21, 22, 23, 24, 51, 61, 45, 44, 42, 41, 31, 32, 34, 35. Ver cuadros 1, 5-7.

Caries

La caries estuvo presente en el 57% (17/30) de los pacientes con síndrome de Williams-Beuren en comparación con el 60% (36/60) en el grupo de referencia de los pacientes con diagnóstico de no síndrome genético. La prueba exacta de Fisher nos obsequia un valor de 0.822. Fue más frecuente en el arco dental superior con el 48.9% (44/90, de los cuales 13 correspondieron a pacientes con el diagnóstico del síndrome) en contraste con el 61.1% (55/90, 16 correspondieron a pacientes con el síndrome) en el arco inferior; y en la dentición permanente con el 55.6% (50/90, 16 correspondieron a pacientes con el síndrome) en contraste con el 12.2% (11/90, 4 correspondieron a pacientes con síndrome de Williams-Beuren) en la dentición temporal. Los dientes afectados fueron el 17, 16, 15, 14, 13, 11, 21, 24, 25, 26, 27, 35, 54, 53, 51, 61, 62, 63, 64, 65, 85, 84, 71, 73, 74, 75, 47, 46, 45, 44, 34, 35, 36 y 37. Ver cuadros 1, 8-10a.

Gingivitis

La gingivitis estuvo presente en el 37% (11/30) de los pacientes con síndrome de Williams-Beuren en comparación con el 5% (3/60) en el grupo de referencia de los pacientes con diagnóstico de no síndrome genético. La prueba exacta de Fisher nos obsequia un valor de 0.000. Fue más frecuente en el arco dental inferior con el 10% (9/90, 7 correspondieron a pacientes con el síndrome) en contraste con el 8.9% (8/90, de los cuales 7 correspondieron a pacientes con el diagnóstico del síndrome) en el arco superior; y en la dentición permanente con el

12.2% (11/90, 9 correspondieron a pacientes con el síndrome) en contraste con el 4.4% (4/90, 3 con síndrome de Williams-Beuren) en la dentición temporal. Los dientes afectados fueron el 17, 16, 15, 14, 13, 12, 11, 21, 22, 23, 24, 25, 26, 27, 55, 54, 53, 63, 63, 65, 85, 84, 83, 74, 75, 47, 46, 45, 44, 43, 42, 41, 31, 32, 33, 34, 35, 36 y 37. Ver cuadros 1, 11-13a.

Maloclusión

La maloclusión estuvo presente en el 90% (27/30) de los pacientes con síndrome de Williams-Beuren en comparación con el 50% (30/60) en el grupo de referencia de los pacientes con diagnóstico de no síndrome genético. La prueba exacta de Fisher nos obsequia un valor de 0.000. Se presentó en la dentición temporal en el 6.7% (7/90, 4 correspondieron a pacientes con el síndrome), en dentición permanente en el 33.3% (30/90, de los cuales 14 correspondieron a pacientes con el diagnóstico del síndrome) y en dentición mixta, en el 21.1% (19/90, 9 correspondieron al síndrome de Williams-Beuren). La relación molar más frecuente, tanto del lado derecho como del izquierdo fue la clase III, con el 32.2% (29/90, 16 pacientes con el síndrome). La mordida abierta anterior se presentó en el 7% de los casos (6/90, 4 en pacientes con el síndrome). La mordida abierta posterior no se presentó en ningún caso. La mordida profunda se presentó en el 8% de todos los casos (7/90, correspondiendo en su totalidad a pacientes sin diagnóstico del síndrome). La mordida cruzada anterior estuvo presente en el 38% de los casos (34/90, 21 casos correspondieron al síndrome de Williams-Beuren). La mordida cruzada posterior se presentó en el 6% de los casos (5/90, solamente un caso correspondió al síndrome de Williams-Beuren). Ver cuadro 1, 14-16.

DISCUSIÓN

Comparando los hallazgos de los estudios previamente realizados acerca de alteraciones dentales en pacientes con síndrome de Williams-Beuren y los hallazgos de nuestro estudio, encontramos que en el caso de la hipodoncia, nuestros valores son mayores que lo reportado por Hertzberg y cols.⁶, quien encontró ésta alteración en 5 de los 45 pacientes revisados con el diagnóstico del síndrome y menores si los comparamos con lo reportado por Tarjan y cols.¹², en su estudio realizado en el 2005, en el que de 33 pacientes revisados con síndrome de Williams-Beuren, 30 pacientes resultaron con hipodoncia; nuestra razón de momios de la hipodoncia fue OR: 1.933. El valor que nos obsequia la prueba exacta de Fisher de esta alteración nos hacer ver que existe una diferencia muy significativa ($p=0.000$) entre el grupo de estudio y el grupo de referentes. No encontramos ausencia clínica de premolares.

En lo referente a hipoplasia del esmalte nuestros valores fueron similares a lo reportado en la literatura, sin embargo, contrariamente a lo reportado por Oncag⁸ no encontramos hipoplasia del esmalte en segundos molares temporales superiores y en primeros molares inferiores permanentes. Nuestra razón de momios para esta alteración fue OR: 2.250. El valor que nos obsequia la prueba exacta de Fisher de esta alteración nos hacer ver que no existe una diferencia significativa ($p= 0.050$) entre el grupo de estudio y el grupo de referentes.

La mayoría de los estudios realizados en éstos pacientes reportan la presencia de caries, tal y como ocurrió en nuestro estudio, contrariamente a lo reportado por Tarjan¹², no todos los pacientes presentaron caries. La razón de momios para esta alteración dental fue OR; 0.870. El valor que nos obsequia la prueba exacta de Fisher de esta alteración nos hacer ver que no existe una diferencia significativa ($p=0.822$) entre el grupo de estudio y el grupo de referentes.

Los valores de gingivitis son menores si los comparamos con lo reportado por Tarjan¹², ya que nuestra razón de momios para esta alteración dental fue OR; 11.00. Cabe mencionar que de los estudios realizados es el único autor que reportó la presencia de gingivitis en este tipo de pacientes. En nuestro estudio el valor que nos obsequia la prueba exacta de Fisher nos hace ver que existe una diferencia muy significativa ($p=0.000$) entre el grupo de estudio y el grupo de referentes para esta alteración.

Las maloclusiones han sido reportadas por la mayoría de los autores, tales como la mordida abierta anterior, mordida profunda, mordida cruzada anterior y posterior, y alta prevalencia de clase II y III. En nuestro estudio, únicamente un paciente con el diagnóstico del síndrome presentó clase II, siendo más frecuente la clase III. La razón de momios para esta alteración fue OR; 9.00. El valor que nos obsequia la prueba exacta de Fisher nos hace ver que existe una diferencia muy significativa ($p=0.000$) entre el grupo de estudio y el grupo de referentes.

En vista de los resultados antes mencionados se concluye que la frecuencia de alteraciones dentales en pacientes con diagnóstico de Síndrome de Williams-Beuren es mayor que en pacientes sin diagnóstico de algún síndrome genético en el Instituto Nacional de Pediatría, a excepción de la caries, ya que los pacientes sin diagnóstico de algún síndrome genético resultaron más afectados.

BIBLIOGRAFIA

- ¹ Williams JCP y cols. Supravalvular aortic stenosis. *Circ.* 1961, 24:1311-18.
- ² Beuren AJ y cols. The syndrome of supravalvular aortic stenosis, peripheral pulmonary stenosis, mental retardation and similar facial appearance. *Am J Card.* 1964, 13:471-82.
- ³ Boraz R. Williams (Elfin Facies) syndrome: review of the literature and report of a rare case. *Journal of Dentistry for Children.* 1991, January-February: 57-9.
- ⁴ Cobo J y cols. Williams síndrome. *Oral Surg Oral Med Oral Pathol* 1992; 74:756-9.
- ⁵ Mass E y cols. Craneofacial Morphology of Children with Williams Síndrome. *Cleft Palate-Craneofacial Journal*, May 1993, 30 (3): 343-49.
- ⁶ Hertzberg J y cols. Williams syndrome – oral presentation of 45 cases. *Pediatr Dent* 1994,16(4): 262-67.
- ⁷ Moorrees CFA y cols. Mesiodistal crown diameters of the deciduous and permanent in individuals. *J Den Res* 1957, 36:39-47.
- ⁸ Oncag A y cols. Williams syndrome. *The journal of Clinical Pediatric Dentistry.* 1995, 19 (4): 301-4.
- ⁹ Milá M. Caracterización clínica y genética de 80 pacientes con sospecha clínica de síndrome de Williams-Beuren. *Med Clin (Barc)* 1999; 113:46-49.
- ¹⁰ Kashyap A y cols. Dental anomalies in Williams síndrome. *Postgrad. Med. J.* 2000;76:712.
- ¹¹ Tarjan I y cols. Facial dental appearance of Williams syndrome. *Postgrad. Med J* 2003, 79: 241.
- ¹² Tarjan y cols. The role of dental evaluation and cephalometric análisis in the diagnosis of Williams-Beuren síndrome. *Wien Klin Wochenschr.* 2005, 117/5-6: 226-228.
- ¹³ Axelsson S y cols. Dental characteristics in Williams syndrome: a clinical and radiographic evaluation. *Acta Odontolo Scan.* 2003, 61: 129-136.
- ¹⁴ Lundstrom A. Intermaxillara tannbreddsforhallanden och tandställningen. *Sven Tandlak Tidskr* 1943, 36:575-624.

-
- ¹⁵ Moskowitz M. Medical considerations in dental treatment of children with Williams síndrome. Oral Surg Oral Med Oral Pathol Oral Radio Endod 2005; 99:573-80.
- ¹⁶ Venegas C y cols. Diagnóstico clínico y citogenético-molecular en pacientes con síndrome de Williams. Estudio preliminar. Rev Med Hos Gen Mex 2003; 66(4): 192-197.
- ¹⁷ Williams Syndrome –the Enigma Continues. The Lancet. 1988. August 25(8609): 490
- ¹⁸ Castroviejo P y cols. Síndrome de Williams-Beuren: presentación de 82 casos. An Pediatr (Barc) 2004; 60(6):530-6
- ¹⁹ Amenta S y cols. Clinical Manifestations and molecular investigación of 50 patients with Williams Síndrome in The Greek Population. Pediatr Res. 2005 57:789-795.
- ²⁰ Yau E y cols. Williams-Beuren síndrome in the Hong Kong Chinese population: retrospective study. Hong Kong Med J 2004;10:22-7.
- ²¹ Comité de genética. American Academy of Pediatrics. Health care supervision for children with Williams syndrome. Pediatrics 2001, Mayo, 107(5): 1192-1204.



TABLA N°. 1

AUTOR Y AÑO	NIÑAS/ NIÑOS	EDAD	INSTRUMENTO DE MEDICIÓN	CONCLUSIONES	GRADIENTE DE LA EVIDENCIA
Tarjan I, 2005 ¹²	33 no especifica sexo	6 a 23 años	Revisión clínica (espejo y explorador), Índice de CPITN, Análisis de tejidos duros usando métodos estandarizados	Aplasia dental en 91% en SW y 6% grupo control Caries en 100% SW y 96% grupo control Cálculos 30% en SW y 2% grupo control; Gingivitis 96% en SW y 26% del grupo control.	3C
Hertzberg J, 1994 ⁶	17/28	13 meses a 28 años	Calibrador de Boley	Hipoponcia: 11.1% Anomalías de forma: 12.5% dentición primaria y 40.7% dentición permanente Diámetro mesiodistal: más pequeños en comparación con normas, a excepción del incisivo central inferior en el sexo masculino. Hipoplasia del esmalte: 9.4% dentición temporal y 18.5 % dentición permanente Caries: 13.6% caries activa Lengua protrusiva: 67.5% Espacio interdental: 50% Maloclusión: Alta prevalencia de clase II y III, mordida abierta y profunda y mordida cruzada anterior	4D
Axelsson S, 2003 ¹³	37/22	3.3 a 44.4 años. Edad promedio de 15.5 años	Revisión radiográfica Medición sobre modelos de estudio de acuerdo a procedimientos descritos por Lundstrom y Moorrees, con un calibrador, con una escala electrónica y digital.	Alta prevalencia de agenesia dental, siendo predominante una agenesia mayor de 6 dientes. La mayoría de los pacientes con síndrome de Williams tienen los dientes permanentes más pequeños, tanto mesiodistal como labio-lingual. La hipodoncia, el tamaño pequeño de las coronas de los dientes y las anomalías de forma, son parte del síndrome de Williams. La hipodoncia, u oligodoncia en combinación con los dientes pequeños y las alteraciones de forma, pueden afectar la estética y complicar el tratamiento ortodóncico y protésico. Es por lo tanto importante que a los pacientes con este síndrome se les ofrezca un examen dental y programa preventivo bucal cada año.	4D

TABLA N° 1a

AUTOR Y AÑO	NIÑAS/ NIÑOS	EDAD	INSTRUMENTO DE MEDICIÓN	CONCLUSIONES	GRADIENTE DE LA EVIDENCIA
Tarjan I, 2003 ¹¹	33 no especifica sexo	-	-	Aplasia dental 90% Resorción anómala de dientes primarios 96%, dientes anteriores separados	4D
Milá M, 1999 ⁹	80 no especifica sexo.	-	Cariotipo, exploración clínica (retraso mental, facies característica del síndrome, alteraciones dentales, maloclusión, voz ronca, estenosis aórtica supraavalvular, hernias, limitación de las articulaciones y personalidad característica del síndrome)	Se confirmó la sospecha de SW en el 45% de los pacientes estudiados. Se observaron alteraciones dentales en 14 de 20 pacientes y maloclusión en 18 de 24 pacientes.	4D
Oncag A, 1995 ⁸	-/1	8 años	Revisión clínica y radiográfica	Raro desorden. Anomalías craneofaciales: caries dental severa. En anorexia y vómito, los dentistas juegan un papel importante en el manejo de las anomalías dentales en pacientes con este síndrome. Las anomalías cardiovasculares encontradas en esos pacientes influyen en el tratamiento dental, de manera que deberá interconsultarse con el médico tratante. Por el retraso mental que presentan puede llegar a preferirse a anestesia general, sin embargo deberá valorarse el riesgo debido a las anomalías cardíacas. La prevención dental es importante por el compromiso médico.	5D
Boraz R, 1991 ³	-/1	8 años	Revisión clínica y radiográfica	Raro desorden esporádico. Anomalías craneofaciales: caries dental severa. El dentista juega un papel importante en el manejo de los pacientes con éste síndrome. La evaluación dental y el consejo a los padres son importantes. Régimenes de prevención dental y consejo dietético deberán ser diseñados individualmente e implementados. Alta frecuencia de caries y anomalías cardíacas. Interconsulta con el médico tratante durante el tratamiento para mejorar calidad y cantidad de vida.	5D

TABLA N° 1b

AUTOR Y AÑO	NIÑAS/ NIÑOS	EDAD	INSTRUMENTO DE MEDICIÓN	CONCLUSIONES	GRADIENTE DE LA EVIDENCIA
Cobo J, 1992 ⁴	1/-	8 años, 8 meses de edad	Revisión clínica y radiográfica	-	5D
Kashiap A, 2000 ¹⁰	-/1	2 años de edad	Revisión clínica	-	5D
1988 ¹⁷					Carta al editor

TABLA N°. 2

AUTOR Y AÑO	NIÑOS/ NIÑAS	EDAD	INSTRUMENTO DE MEDICIÓN	CAUSA DE EXCLUSIÓN	GRADACIÓN DE LA EVIDENCIA
Castroviejo P, 2004 ¹⁸	35/47	Recién nacidos a 16 años (edad media 5 años)	Estudios de laboratorio y de gabinete, revisión clínica, estudio nefrológico, test mental, historia clínica	No es un artículo que haya estudiado las alteraciones dentales en pacientes con éste síndrome, únicamente menciona aquellas reportadas en la literatura.	2B Cohorte
Amenta S, 2005 ¹⁹	26/39	-	-	No estudia específicamente las alteraciones dentales. Reporta que de los pacientes estudiados se observaron anomalías dentarias en el 90% de los pacientes y menciona cuáles, pero no especifica porcentajes de las alteraciones.	2B
Yau E. 2004 ²⁰	22/19	-	Exploración física. estudios de gabinete.	No se estudiaron específicamente alteraciones dentales. El diseño del estudio no responde a mi pregunta de investigación, únicamente menciona que entre las características faciales encontradas en los pacientes estudiados, se encuentran los dientes espaciados o pequeños en el 37% de los casos.	2B
Venegas C 2003 ¹⁶	3/3	14 meses a 2 años 9m	Historia Clínica . Escala de Lowery	No se estudiaron específicamente alteraciones dentales. El diseño del estudio no responde a mi pregunta de investigación, únicamente menciona que entre las características faciales encontradas en los pacientes estudiados, se encuentran los dientes pequeños o espaciados en 5 de 6 pacientes y maloclusión dental en 4 de 6.	5D
Mass E. 1993 ⁵	1/7	De 4 años, 2 meses a 11 años, 9 meses	Análisis cefalométrico computarizado	No se estudiaron anomalías dentarias. Se estudiaron valores cefalométricos. No menciona anomalías dentarias reportadas en la literatura.	5D

TABLA N° 2a					
AUTOR Y AÑO	NIÑOS/ NIÑAS	EDAD	INSTRUMENTO DE MEDICIÓN	CAUSA DE EXCLUSIÓN	GRADACION DE LA EVIDENCIA
Comité de genética. American Academy of Pediatrics, 2001 ²¹	-/-	-	-	No es un estudio de alteraciones dentales, únicamente menciona que la maloclusión se presenta en un 85% en todos los casos y la microdoncia en un 95%. No es un diseño de estudio que pueda responder a mi pregunta de investigación.	Revisión de la literatura. Guía para el Dx de casos clínicos

Cuadro N°1

Comparación de la prueba exacta de Fisher

	Síndrome de Williams-Beuren		Con diagnóstico de no síndrome genético		p
	n	%	n	%	
Hipodoncia	30	40	60	3.3	0.000
Hipoplasia del Esmalte	30	20	60	5	0.050
Caries	30	58	60	60	0.822
Gingivitis	30	37	60	5	0.000
Maloclusión	30	90	60	50	0.000

Cuadro N°2

Comparación de arcos dentales en hipodoncia

	Síndrome de Williams-Beuren		Con diagnóstico de no síndrome genético		p
	n	n(%)	n	n(%)	
Arco dental superior	30	1(3)	60	0(0)	.337
Arco dental inferior	30	11(37)	60	0(0)	.000

Cuadro N° 3
Comparación de denticiones en hipodoncia

	Síndrome de Williams-Beuren		Con diagnóstico de no síndrome genético		p
	n	n(%)	n	n(%)	
Dentición temporal	30	1 (3)	60	0 (0)	0.333
Dentición permanente	30	11(37)	60	1 (2)	0.000

Cuadro N° 4
Dientes afectados en hipodoncia

Diente Afectado	Grupo				Total
	Con diagnóstico de no Síndrome genético		Síndrome de Williams-Beuren		
	n	%	n	%	
22	1	2	1	3	2
82	0	0	1	3	1
72	0	0	1	3	1
42	0	0	4	13	4
31	1	2	0	0	1
32	0	0	5	17	5

Cuadro N° 5

Comparación de arcos dentales en hipoplasia del esmalte

	Síndrome de Williams- Beuren		Con diagnóstico de no síndrome genético		p
	n	n(%)	n	n(%)	
Arco dental superior	30	7(23)	60	7(5)	0.014
Arco dental inferior	30	3(10)	60	1(2)	0.106

Cuadro N° 6

Comparación de denticiones en hipoplasia del esmalte

	Síndrome de Williams- Beuren		Con diagnóstico de no síndrome genético		p
	n	n(%)	n	n(%)	
Dentición temporal	30	1(3)	60	0(0)	333
Dentición permanente	30	6(20)	60	4(7)	078

Cuadro N° 7
Dientes afectados por hipoplasia del esmalte

Diente Afectado	Grupo				Total
	Con diagnóstico de no síndrome genético		Síndrome de Williams- Beuren		
	n	%	n	%	
18	0	0	1	3	1
14	1	1.7	1	3	2
13	1	1.7	0	0	1
12	2	3	0	0	2
11	1	2	5	17	6
21	0	0	5	17	5
22	1	2	0	0	1
23	1	2	1	3	2
24	1	2	0	0	1
51	0	0	1	3	1
61	0	0	1	3	1
45	0	0	1	3	1
44	0	0	1	3	1
42	1	2	0	0	1
41	1	2	0	0	1
31	1	2	0	0	1
32	1	2	0	0	1
34	0	0	1	3	1
35	0	0	1	3	1

Cuadro N° 8
Comparación de arcos dentales en caries

	Síndrome de Williams- Beuren		Con diagnóstico de no síndrome genético		p
	n	n(%)	n	n(%)	
Arco dental superior	30	13(43)	60	31(52)	0.507
Arco dental inferior	30	16(56)	60	39(65)	0.360

Cuadro N° 9
Comparación de denticiones en caries

	Síndrome de Williams- Beuren		Con diagnóstico de no síndrome genético		p
	n	n(%)	n	n(%)	
Dentición temporal	30	4(13)	60	7(12)	1.000
Dentición permanente	30	16(53)	60	34(57)	0.824

Cuadro N° 10
Dientes afectados por caries

Diente Afectado	Grupo				Total
	Con diagnóstico de no		Síndrome de Williams-		
	síndrome genético		Beuren		
	n	%	n	%	
17	20	33	8	27	28
16	22	37	7	23	29
15	4	7	1	3	5
14	1	2	1	3	2
13	0	0	1	3	1
11	2	3	1	3	3
21	1	2	0	0	1
24	3	5	2	7	5
25	4	7	2	7	6
26	20	33	9	30	29
27	20	33	8	27	28
55	4	7	0	0	4
54	3	5	1	3	4
53	0	0	3	10	3
51	0	0	1	3	1
61	0	0	1	3	1
62	0	0	1	3	1
63	0	0	2	7	2
64	1	2	1	3	2
65	3	5	1	3	4

Cuadro N° 10a
Dientes afectados por caries

Diente Afectado	Grupo				Total
	Con diagnóstico de no síndrome genético		Síndrome de Williams-Beuren		
	N	%	n	%	
85	4	7	2	7	6
84	3	5	1	3	4
71	0	0	1	3	1
73	0	0	1	3	1
74	3	5	1	3	4
75	5	8	2	7	7
47	21	35	8	27	29
46	24	40	11	37	35
45	2	3	1	3	3
44	3	5	1	3	4
34	4	7	1	3	5
35	4	7	1	3	5
36	26	43	11	37	37
37	21	35	8	27	29

Cuadro N° 11

Comparación de arcos dentales en gingivitis

	Síndrome de Williams-Beuren		Con diagnóstico de no síndrome genético		p
	n	n(%)	n	n(%)	
Arco dental superior	30	7(23)	60	1(8)	0.002
Arco dental inferior	30	7(23)	60	2(3)	0.006

Cuadro N° 12

Comparación de denticiones en gingivitis

	Síndrome de Williams-Beuren		Con diagnóstico de no síndrome genético		p
	n	n(%)	n	n(%)	
Dentición temporal	30	1(8)	60	3(10)	106
Dentición permanente	30	2(3)	60	9(30)	001

Cuadro N° 13
Dientes afectados por gingivitis

Diente Afectado	Grupo				Total
	Con diagnóstico de no síndrome genético		Síndrome de Williams- Beuren		
	n	%	n	%	
17	0	0	1	3	1
16	0	0	2	7	2
15	0	0	2	7	2
14	0	0	3	10	3
13	0	0	2	7	2
12	0	0	3	10	3
11	0	0	2	7	2
21	0	0	2	7	2
22	0	0	3	10	3
23	0	0	2	7	2
24	0	0	3	10	3
25	0	0	2	7	2
26	0	0	1	3	1
27	0	0	1	3	1
55	1	2	1	3	2
54	1	2	2	7	3
53	1	2	0	0	1
63	1	2	0	0	1
64	1	2	1	3	2
65	1	2	1	3	2

Cuadro N° 13a
Dientes afectados por gingivitis

Diente Afectado	Grupo				Total
	Con diagnóstico de no síndrome genético		Síndrome de Williams- Beuren		
	n	%	n	%	
85	0	0	2	7	2
84	0	0	1	3	1
83	0	0	1	3	1
74	0	0	2	7	2
75	0	0	1	3	1
47	0	0	2	7	2
46	0	0	2	7	2
45	0	0	4	13	4
44	0	0	4	13	4
43	1	2	3	10	4
42	1	2	4	13	5
41	1	2	4	13	5
31	1	2	4	13	5
32	1	2	4	13	5
33	1	2	3	10	4
34	0	0	4	13	4
35	0	0	4	13	4
36	0	0	2	7	2
37	0	0	2	7	2

Cuadro N° 14
Tipos de relación molar

Maloclusión Relación molar. Lado derecho e izquierdo.	Grupo		Total n(%)
	Sin diagnóstico de síndrome genético n(%)	Síndrome de Williams-Beuren n(%)	
Clase I	21(35)	6(20)	27(30)
Clase II	12(20)	1(3)	13(14)
Clase III	13(22)	16(54)	29(32)
Plano Terminal recto	1(2)	1(3)	2(2)
Plano Terminal mesial	9(15)	0(0)	9(10)
Plano Terminal mesial exagerado	2(3)	6(20)	8(9)
Plano Terminal distal	2(3)	0(0)	2(2)

Cuadro N° 15
Frecuencia de maloclusiones

Maloclusión	Grupo		Total n(%)
	Con diagnóstico de no síndrome genético n(%)	Síndrome de Williams- Beuren n(%)	
	Mordida abierta anterior	2(3)	
Mordida abierta posterior	0(0)	0(0)	0(0)
Mordida profunda	7(12)	0(0)	7(8)
Mordida cruzada anterior	13(22)	21(70)	34(38)
Mordida cruzada posterior	4(7)	1(3)	5(6)

Cuadro N°16
Intervalo de confianza

	Síndrome de	Con diagnóstico de	p	I de C	
	Williams-Beuren	no síndrome genético		95%	
	n – media±Des Est	n -media±Des Est		Min	Max
Hipodoncia	30 0.53±0.73	60 0.07±0.36	0.002	-0.75	-0.18
Hipoplasia del esmalte	30 0.17±0.747	60 0.13±.724	0.841	-0.364	0.298
Caries	30 3.23±4.158	60 3.90±3.904	0.468	-1.160	2.493
Gingivitis	30 2.17±3.4	60 0.30±1.31	0.007	-3.19	-0.54

n=Tamaño de muestra; Des Est=Desviación Estándar, Min=Minimo; Max=Máximo;
I de C= Intervalo de Confianza

ANEXO No. 1

Definiciones operacionales

Pacientes con síndrome de Williams: Que tengan el diagnóstico de síndrome de Williams-Beuren establecido por el servicio de Genética.

Grupo de referentes: pacientes no portadores de algún síndrome genético identificados en las primeras 2 consultas en la Consulta Externa de Pediatría del INP.

Hipodoncia: Ausencia congénita de menos de cuatro dientes.

Hipoplasia del esmalte: Defecto estructural del esmalte.

Maloclusión: Se denomina mal oclusión a cualquier desviación de la oclusión ideal, es decir la clase I de Angle (cúspide mesiovestibular del primer molar superior está en el mismo plano que el surco vestibular del primer molar inferior). Puede ser clase II de Angle (el surco vestibular del molar permanente inferior está por distal de la cúspide mesiovestibular del molar superior) o clase III de Angle (el surco vestibular del primer molar inferior está por mesial de la cúspide mesiovestibular del primer molar superior), mordida cruzada (anterior o posterior), mordida abierta o mordida profunda.

Caries: Enfermedad infecciosa producida por bacterias, afecta a los tejidos duros del diente (esmalte, dentina y cemento). El ácido generado como un producto del metabolismo de los carbohidratos por la placa bacteriana produce un descenso del pH en la superficie del diente. El resultado es la disolución del componente orgánico y la desmineralización del componente inorgánico de los tejidos duros del diente.

Gingivitis: Inflamación gingival sin destrucción ósea. Puede ser localizada o generalizada.

CARTA DE CONSENTIMIENTO BAJO INFORMACIÓN

El presente estudio de "Alteraciones dentales en pacientes con síndrome de Williams-Beuren" servirá para determinar cuál es la frecuencia de alteraciones dentales en pacientes con el diagnóstico de éste síndrome del Instituto Nacional de Pediatría.

Se revisará la cavidad bucal de su hijo, usando únicamente una pinza, espejo, cucharilla y explorador, para detectar la presencia de las alteraciones dentales, al hacer ésta revisión bucal, su hijo no corre ningún riesgo y en caso de detectarse de la presencia de alteraciones, se programará una cita en el servicio de Estomatología para su recibir el tratamiento necesario.

Enterada de todo lo anterior, doy mi autorización para que mi hijo _____ forme parte de esta investigación y se le realice la revisión bucal necesaria para la misma.

Atentamente

Nombre y firma del Padre o Tutor

Fecha: _____

CARTA DE ASENTAMIENTO DEL MENOR

Se me informa que formaré parte de un estudio llamado "alteraciones dentales en pacientes con Síndrome de Williams-Beuren" que servirá para que se conozca cuales son las alteraciones en los dientes de los niños que tienen este síndrome en este hospital.

Para lo cual se hará una revisión de mi boca, usando pinza, espejo, cucharilla y explorador, que antes de introducirse a mi boca, se me enseñarán; éstos instrumentos servirán para detectar alteraciones en mis dientes, no se me pondrá ningún medicamento en la boca, únicamente se hará una revisión de todos mis dientes.

Por lo que enterado de lo anterior, autorizo que se me practique dicha revisión.

Atentamente

Nombre y firma del menor

Fecha: _____

Formato de Recolección de Datos

No Registro: _____

Iniciales: _____

Fecha Actual: ____/____/____. (dd/mm/aaaa)

Fecha de Nacimiento ____/____/____. (dd/mm/aaaa)

Diagnóstico: _____

Sexo: 1(F) 2(M);

Exploración Dental:

Hipodondia 1(Si) 2(No)

No. De dientes ausentes _____

Dientes afectados

(18)(17)(16)(15)(14)(13)(12)(11)(21)(22)(23)(24)(25)(26)(27)(28)
(55)(54)(53)(52)(51)(61)(62)(63)(64)(65)
(85)(84)(83)(82)(81)(71)(72)(73)(74)(75)
(48)(47)(46)(45)(44)(43)(42)(41)(31)(32)(33)(34)(35)(36)(37)(38)

Arco dental afectado Superior 1(Si) 2(No)
Inferior 1(Si) 2(No)
Dentición Temporal 1(Si) 2(No)
Permanente 1(Si) 2(No)

Hipoplasia del esmalte 1(Si) 2(No)

No. De dientes afectados _____

Dientes afectados

(18)(17)(16)(15)(14)(13)(12)(11)(21)(22)(23)(24)(25)(26)(27)(28)
(55)(54)(53)(52)(51)(61)(62)(63)(64)(65)
(85)(84)(83)(82)(81)(71)(72)(73)(74)(75)
(48)(47)(46)(45)(44)(43)(42)(41)(31)(32)(33)(34)(35)(36)(37)(38)

Arco dental afectado Superior 1(Si) 2(No)
Inferior 1(Si) 2(No)
Dentición Temporal 1(Si) 2(No)
Permanente 1(Si) 2(No)

Caries ₁(Si) ₂(No)

No. De dientes afectados _____

Dientes afectados

(18)(17)(16)(15)(14)(13)(12)(11)(21)(22)(23)(24)(25)(26)(27)(28)
 (55)(54)(53)(52)(51)(61)(62)(63)(64)(65)
 (85)(84)(83)(82)(81)(71)(72)(73)(74)(75)
 (48)(47)(46)(45)(44)(43)(42)(41)(31)(32)(33)(34)(35)(36)(37)(38)

Arco dental afectado Superior ₁(Si) ₂(No)
 Inferior ₁(Si) ₂(No)
 Dentición Temporal ₁(Si) ₂(No)
 Permanente ₁(Si) ₂(No)

Gingivitis ₁(Si) ₂(No)

No. De dientes afectados _____

Dientes afectados

(18)(17)(16)(15)(14)(13)(12)(11)(21)(22)(23)(24)(25)(26)(27)(28)
 (55)(54)(53)(52)(51)(61)(62)(63)(64)(65)
 (85)(84)(83)(82)(81)(71)(72)(73)(74)(75)
 (48)(47)(46)(45)(44)(43)(42)(41)(31)(32)(33)(34)(35)(36)(37)(38)

Arco dental afectado Superior ₁(Si) ₂(No)
 Inferior ₁(Si) ₂(No)
 Dentición Temporal ₁(Si) ₂(No)
 Permanente ₁(Si) ₂(No)

Maloclusión ₁(Si) ₂(No)

Dentición Temporal ₁(Si) ₂(No)
 Permanente ₁(Si) ₂(No)
 Mixta ₁(Si) ₂(No)
 Relación molar Lado derecho ₁(Clase I) ₂(Clase II) ₃(Clase III) ₄(recto)
₅(mesial) ₆(mesial exagerado) ₇(distal)
 Lado izquierdo ₁(Clase I) ₂(Clase II) ₃(Clase III) ₄(recto)
₅(mesial) ₆(mesial exagerado) ₇(distal)
 Mordida abierta Anterior ₁(Si) ₂(No)
 Posterior ₁(Si) ₂(No)
 Mordida profunda ₁(Si) ₂(No)
 Mordida cruzada Anterior ₁(Si) ₂(No)
 Posterior ₁(Si) ₂(No)

