



# Síndrome de Rubinstein-Taybi, atención odontoestomatológica a pacientes especiales: reporte de caso clínico

## *Rubinstein-Taybi syndrome, medical and dental care for special needs patients: Clinical case report*

Jorge Alejandro Reyes Saberbein,\* Roberto Paúl Paz Soldan Medina,<sup>§</sup>  
Raúl Claver Palian Pucumucha,<sup>||</sup> Úrsula Margarita Gutiérrez Samaniego<sup>¶</sup>

### RESUMEN

La atención odontoestomatológica a pacientes especiales, requiere en muchos casos un abordaje clínico rápido y efectivo con el propósito de mejorar su calidad de vida. El síndrome de Rubinstein-Taybi, es un trastorno poco común, donde se observan anomalías en los genes CREBBP y EP300, descrito en 1963 por dos médicos estadounidenses, entre las manifestaciones y características principales tenemos: retraso mental (moderado o severo), microcefalia, primer dedo de la mano o del pie engrosado, retraso del crecimiento, facies característica con maxilar hipoplásico, fisura palpebral inclinada de forma descendente, paladar ojival, dientes de implantación irregular apiñados, estrabismo, orejas mal formadas de implantación baja, nariz en forma de pico, cejas espesas, párpados largos. El concepto de adaptación del paciente a la consulta odontológica representa lograr y mantener su colaboración durante el tratamiento mediante un proceso de enseñanza-aprendizaje. Se realizó el modelamiento de conducta, exposición gradual, refuerzo positivo, restricción física activa con apoyo de la madre. **Resultados:** Se logró restablecer la salud bucal del paciente en forma satisfactoria.

**Palabras clave:** Abordaje clínico odontológico, síndrome de Rubinstein-Taybi.

**Key words:** Dental clinical approach, Rubinstein-Taybi syndrome.

### ABSTRACT

Medical and dental care for special needs patients oftentimes require effective and rapid clinical approach so as to improve patients' quality of life. Rubinstein-Taybi syndrome is a rare disorder where anomalies in genes CREBBP and EP300 are observed. This syndrome was first described in 1963 by two North American physicians. Among the main characteristics and manifestations of this syndrome we can count mental retardation (moderate or severe) microcephaly, thickened first finger or toe, growth retardation, characteristic face with hypoplastic lower jaw, downward-sloping arched palate, palpebral fissure, irregularly implanted teeth, crowded teeth, strabismus, low-set, malformed ears, beak-shaped nose, bushy eyebrows and long eyelids. The concept of patient adaptation to the dental office entails achieving and preserving his collaboration during treatment by means of a show-and-tell process. Behavior was modeled with gradual exposition, positive reinforcement and active physical restraint with the mother's help. **Results:** The patient's oral health was satisfactorily reestablished.

### INTRODUCCIÓN

La atención odontoestomatológica a pacientes especiales, requieren en muchos casos un abordaje clínico rápido y efectivo con el propósito de mejorar su calidad de vida. Y en el caso de la atención a pacientes especiales en odontología requieren el apoyo de las interconsultas médicas y de un conocimiento especializado en abordaje clínico para lograr un tratamiento satisfactorio.

### EL SÍNDROME DE RUBINSTEIN-TAYBI

Es un trastorno poco común, donde se observan anomalías en los genes CREBBP y EP300,<sup>1</sup> fue descrito en 1963 por dos médicos estadounidenses, a los cuales debe su nombre: Jack Rubinstein, pe-

\* Cirujano Dentista. Especialista en Atención Estomatológica de pacientes especiales. Odontólogo asistencial Hospital Hermilio Valdizán Lima Perú. Docente de Clínica F.O. Universidad San Martín de Porres.

§ Cirujano Dentista. Especialista en Atención Estomatológica de pacientes especiales. Jefe de Servicio de Odontoestomatología del Hospital Hermilio Valdizán Lima Perú.

|| Cirujano Dentista. Especialista en Atención Estomatológica de pacientes especiales. Odontólogo asistencial Hospital Hermilio Valdizán Lima Perú.

¶ Cirujana Dentista. Especialista en Odontopediatría. Odontóloga Asistencial Hospital Hermilio Valdizán.

Recibido: febrero 2015.

Aceptado: junio 2015.

Este artículo puede ser consultado en versión completa en <http://www.medigraphic.com/facultadodontologiaunam>

diatra genetista, y Hooshang Taybi, pediatra radiólogo. Este síndrome es una enfermedad genética, multisistémica, de expresión clínica variable,<sup>2</sup> entre las manifestaciones y características principales tenemos:<sup>3</sup> retraso mental (moderado o severo), microcefalia, primer dedo de la mano o del pie engrosado (con o sin angulación), retraso del crecimiento; entre otras características: malformaciones capilares, hipertricosis, alteraciones cardíacas, anomalías genitourinarias, hipospadias, criptorquidia, malformaciones renales. Entre la facies característica: maxilar hipoplásico, fisura palpebral inclinada de forma descendente, paladar ojival, dientes de implantación irregular apiñados, estrabismo, orejas mal formadas de implantación baja, nariz en forma de pico, cejas espesas, párpados largos (*Figuras 1 y 2*).

#### ABORDAJE CLÍNICO ODONTOLÓGICO EN PACIENTES CON DISCAPACIDAD

El concepto de adaptación del paciente a la consulta odontológica significa lograr y mantener su colaboración al tratamiento mediante un proceso de enseñanza-aprendizaje a través del cual se adquieren valores, actitudes y conocimientos que van a promover una actitud positiva a la Odontología.<sup>4</sup>

Existen diferentes técnicas y procedimientos para abordajes a pacientes con discapacidad y necesidades especiales, los mismos que no difieren de los utilizados en odontopediatría entre los cuales podemos utilizar:

**La técnica de la distracción-voz distracción.** Estrategia cuyo objetivo es llamar la atención del paciente y de estimular su imaginación con la finalidad de

abstraerlos del procedimiento odontológico.<sup>5</sup> **La técnica del control de la voz.** Con mirada amigable, voz pausada y tono de voz suave para llamar la atención, el dentista puede aumentar el volumen de su voz, para frenar el comportamiento negativo del paciente y verificar si la comunicación está siendo efectiva. Es necesario utilizar técnica con buen juicio para no confundir el aumento de la voz con gritos.<sup>5</sup> **La técnica de comunicación no-verbal.** Incluye una variedad de formas de expresión diferentes a las palabras. Entre estas tenemos los gestos y expresiones faciales amigables, caricias tranquilizantes, contacto visual y físico suave entre otras acciones.<sup>5</sup> **La técnica del modelado.** Esta propuesta es utilizada para reducir comportamientos negativos y de ansiedad estimulando al paciente a aprender la respuesta o comportamiento apropiado para determinada situación dental. Esto se da, a través de la observación de otro paciente con buen comportamiento en tratamiento.<sup>5</sup>

**La técnica de inhibición latente.** Es importante en el acondicionamiento, porque tiene como objetivo organizar el tratamiento odontológico iniciándose con procedimientos más simples. La implementación de este principio de «inhibición latente» es importante para la prevención del miedo dental y debe ser incorporado en el plan global de tratamiento.<sup>5</sup> **La técnica de exposición gradual.** se entiende por ayudar al paciente a habituarse lentamente al tratamiento, dejar que se familiarice con el sillón odontológico y equipamiento de trabajo a pequeños pasos. Estos pequeños pasos o desensibilización deben variar de una exposición mínima a una máxima, pudiendo ser utilizados en todas las diferentes fases del tratamiento, desde la primera introducción a la situación dental hasta pro-



**Figuras 1 y 2.**

Facies de la paciente, nariz en forma de pico, estrabismo, orejas de implantación baja.

cedimientos odontológicos tales como uso de la fresa dental o anestesia.<sup>5</sup> **La técnica del refuerzo positivo.** Este tipo de condicionamiento operante se incluye en el marco de los modelos de refuerzo y se da cuando el refuerzo es un estímulo que aumenta la probabilidad de la emisión de la conducta que provoca la aparición del refuerzo, pudiendo ser tangible e intangible.<sup>6</sup>

### CASO CLÍNICO

Paciente de 28 años, sexo femenino, con diagnóstico de síndrome de Rubinstein-Taybi (diagnóstico clínico genético confirmado), acude a consulta derivada de Centro de Salud de su jurisdicción por presentar dolor de origen dentario.

#### Antecedentes médicos

Parto a término, presentando demora al momento del nacimiento, presentando asfixia, e ingiriendo líquido amniótico, entrando en sepsis generalizada, con internamiento de 45 días. A los seis meses se le realiza una prueba genética por sugerencia de medicina, diagnosticando el síndrome de Rubinstein-Taybi; además de presentar encefalopatía infantil. Paciente que ha tenido enfermedades comunes de la infancia como varicela, sarampión, rubéola, paperas, resfríos, problemas bronquiales, sensibilidad en la piel.

Con antecedentes de convulsiones esporádicas desde el primer año hasta la actualidad. Actualmente sólo le afectan problemas bronquiales estacionales por presentar respiración bucal. Presenta una facies característica, con nariz en forma de pico, estrabismo, orejas de implantación baja (Figuras 1, 2 y 3).



**Figura 3.** Mano de la paciente, presenta dedos con nódulos gruesos. Lesiones en los mismos por autoagresiones.

#### Antecedentes odontológicos

Pacientes en dentición permanente sin intervención odontológica previa, madre manifiesta ser poco colaboradora, tiende a cerrar la boca y morder por instinto.

#### Diagnóstico clínico odontológico

Gingivitis generalizada, periodontitis localizada, caries dental, apiñamiento dental, mordida abierta anterior y cruzada posterior, y pieza dental impactada (Figuras 4 y 5).

#### Plan de tratamiento

**Acondicionamiento y abordaje clínico en ambiente odontológico:** empatía con el paciente y familiar, establecer una comunicación adecuada con el paciente y familiar, modelamiento de la conducta. Además para los actos operatorios de fijar la cabeza con el brazo y antebrazo del operador para mantener estabilidad del paciente. Se solicita la ayuda del familiar para brindar la confianza al paciente y sentirse protegida teniendo a la madre cerca. (Fijación restric-



**Figuras 4 y 5.** Boca cerrada y boca abierta, apiñamiento dental. Mordida cruzada.





**Figuras 6 y 7.**

Técnica de abordaje con fijación restrictiva activa (participación de la familia).

tiva activa). Complementando con un refuerzo positivo afectivo por el comportamiento en el día de la atención (Figuras 6 y 7).

**Periodoncia:** fisioterapia, profilaxis con ultrasonido, pulido con bicarbonato y fluorización con flúor al 1.23%. Control de cepillado y uso de clorhexidina en el refuerzo del cepillado dental (Figura 8).

**Operatoria dental:** restauraciones con resina fluida piezas 14, 15, 24, 25, 34, 35; restauraciones con resina piezas 12, 25, 37, 46, 47, 48 utilizando base de ionómero autocurable (Figuras 9 a 12).

Control periódico de higiene dental y control radiográfico de piezas impactadas 38.

**Pronóstico:** favorable, apoyado por el compromiso de la familia para el mantenimiento de la higiene oral y controles periódicos en la consulta dental.

## DISCUSIÓN

El abordaje clínico a pacientes con necesidades especiales requiere en la mayoría de las veces una capacitación especializada, con conocimientos en técnicas de abordaje clínico y manejo apropiado de procedimientos odontológicos para lograr un tratamiento satisfactorio.

En el presente reporte, se trabajó con una paciente con síndrome de Rubinstein-Taybi, donde se mezclaron técnicas y procedimientos operatorios para lograr un abordaje clínico odontológico exitoso, en beneficio del paciente, se logró crear lazos de comunicación con el paciente y principalmente con la familia quienes son los entes responsables para el cuidado del mismo. Los mecanismos de abordaje estuvieron representados por una fijación activa bajo el apoyo de la familia, más que todo para lograr una colaboración de la paciente que era muy receptiva y lo que se necesitaba es que se sienta segura en el sillón dental. Una inmovilización de la cabeza de la paciente con el brazo y antebrazo del operador, en sentido que la paciente tenga libre movimiento.<sup>4,5</sup>



**Figura 8.** Tratamiento profiláctico, técnica de abordaje con fijación restrictiva activa (participación de la familia), equipo de ultrasonido neumático.

Los reportes odontoestomatológicos encontrados, sobre estos pacientes a nivel nacional e internacional son escasos, además de tener dificultad para acceder a los mismos, siendo importante resaltar el reporte del investigador Tiso,<sup>7</sup> quien demostró que se puede tratar a estos pacientes en forma ambulatoria, donde la gingivitis y periodontitis está relacionada a la dificultad del cepillado dental. Compartiendo hallazgos similares con el reporte del presente caso. La posibilidad de la gingivitis y problemas bronquiales se incrementa por ser respiradores bucales.

Asimismo Münevveroglu y cols.<sup>8</sup> reportaron hallazgos intraorales en una paciente con SRT indicando una reducción en la apertura bucal, paladar estrecho, maloclusión, gingivitis, y caries; características similares encontradas en este reporte. Concordando con Morales<sup>9</sup> quien refirió que su paciente tenía baja talla y un



Figuras 9 a 12.

Operatoria dental, restauraciones con resina fotocurable, fijación restrictiva activa y apoyo con brazo sobre cabeza de paciente para restringir movimientos. Participación activa de la familia.

índice de masa corporal inferior a lo normal, en cuanto al estado de salud oral encontramos similitud en la falta de alineamiento de la línea media entre los incisivos superiores con los inferiores, y además apiñamiento, con un índice alto de caries dental. Davidovich y cols.<sup>10</sup> reportaron mordida cruzada posteriores al igual que el presente reporte con igual similitud en caries dental y gingivitis.

Para las atenciones odontoestomatológicas se preparó al paciente y a la familia para realizarlas mediante técnicas de abordaje de restricción activa con colaboración de la madre a diferencia de Münevveroglu y cols.,<sup>8</sup> Davidovich y cols.,<sup>10</sup> Stalin y cols.,<sup>11</sup> quienes trabajaron bajo anestesia general. Del mismo modo Freitas y cols.<sup>12</sup> trabajó en forma ambulatoria con el paciente por ser muy colaborador.

Es indispensable tener presente que las características de los pacientes pueden variar respecto a su colaboración, el ánimo en que se encuentren es influyente, de igual forma el nivel de retraso mental determina una atención efectiva, sin embargo todas las acciones en mejora de la salud oral de los mismos es el objetivo final de la atención con el fin de establecer una calidad de vida saludable.

### CONCLUSIONES

El manejo estomatológico de pacientes especiales requiere del uso conjunto de diferentes técnicas de abordaje, para obtener el éxito en la recuperación de

la salud oral de los pacientes, pues de nuestro accionar depende mejorar la calidad de vida de los mismos.

Asimismo la participación de la familia en el ambiente odontológico ayuda a la estabilidad y mejor comportamiento del paciente y con ello también se logra involucrar a la misma para una mayor participación y cuidados en la casa.

Los procedimientos a desarrollar deben darse en el menor tiempo posible para evitar el cansancio y/o fastidio del paciente, de esta manera se logrará realizar posteriores atenciones con la misma satisfacción paciente-odontólogo.

### REFERENCIAS

1. Síndrome de Rubinstein-Taybi. MedlinePlus. [Internet]. Revisado el 21 de enero 2014. Disponible en: <http://www.nlm.nih.gov/medlineplus/spanish/ency/article/001249.htm>
2. Bassi C. Rubinstein-Taybi, el síndrome de los pulgares anchos. [Internet]. Revisado en febrero 2014. Disponible en: <http://www.rubinsteintaybi.com.ar/Archivos/pulgaresanchos.pdf>
3. Allanson JE. Síndrome de Rubinstein-Taybi. La cara cambiante. *Am J Med Genet Suppl.* 1990; 6: 38-41. Internet. Revisado en febrero 2014. Disponible en: <http://www.rubinsteintaybi.com.ar/Archivos/Descripciondeuncaso.pdf>
4. Medina P, Josefa P. Adaptación del niño a la consulta odontológica. *Acta Odontol Venez.* 1998; 36 (2): 70-73.
5. Abanto JA, Rezende KMPC, Bónecker M, Corrêa FNP, Corrêa MSNP. Propuestas no farmacológicas de manejo del comportamiento en niños. *Rev Estomatol Herediana.* 2010; 20 (2): 101-106.
6. *Diccionario de Psicología Científica y Filosófica.* [Internet] Revisado en febrero 2014 Disponible en: [Www.E-Torredababel.Com/Psicologia/.../Psicología-Vocabulario-P.htm](http://www.E-Torredababel.Com/Psicologia/.../Psicología-Vocabulario-P.htm)

7. Zamurano MRT. *Estudo das manifestações crânio faciais de pacientes portadores da Síndrome de Rubinstein Taybi*. (Tese Mestre). Faculdade de Odontologia da Universidade de São Paulo. 2005. [Internet]. Revisado en Mayo 2014. Disponible en: [www.teses.usp.br/.../MARCELOZAMUNARO.pdf](http://www.teses.usp.br/.../MARCELOZAMUNARO.pdf).
8. Münevveroglu AP, Akgöl BB. Rubinstein-Taybi syndrome: a case report. *Hindawi Publishing Corporation. Case Reports in Dentistry*. 2012, Article ID 483867, 4 pages.
9. Morales-Chávez MC. Dental management of a patient with Rubinstein-Taybi syndrome. *Spec Care Dentist*. 2010; 30 (3): 124-126.
10. Davidovich E, Eimerl D, Peretz B. Dental treatment of a child with Rubinstein-Taybi syndrome. *Pediatr Dent*. 2005; 27 (5): 385-388.
11. Stalin A, Varma BR, Jayanthi. Rubinstein-Taybi syndrome. *J Indian Soc Pedod Prev Dent*. 2006; 1: s27-30.
12. Freitas NM, Imbronito AV, La Scala CS, Lotufo RF, Pustiglioni FE. Periodontal disease in a Rubinstein-Taybi syndrome patient: case report. *Int J Paediatric Dent*. 2006; 16: 292-296.

Dirección para correspondencia:  
**Jorge Alejandro Reyes Saberbein**  
E-mail: [jreyessaberbein@yahoo.com](mailto:jreyessaberbein@yahoo.com)