

Hospital General Provincial Docente "Carlos Manuel de Céspedes"  
Bayamo, Granma

## ***GLOSECTOMÍA PARCIAL EN UN PACIENTE CON EL SÍNDROME DE BECKWITH-WIEDEMANN***

*Dr. Manuel Estrada Sarmiento<sup>1</sup>*

**RESUMEN:** Se describe el caso de un niño de 12 años de edad con el síndrome de Beckwith-Wiedemann, cuyo signo relevante fue la macroglosia, entidad patológica que puede modificar severamente el desarrollo de los dientes, del esqueleto facial y ocasionar obstrucción de las vías respiratorias. Fue tratado con resultados satisfactorios mediante la glosectomía parcial. Se detalla la técnica quirúrgica y se informa que no presentó ninguna complicación. El paciente continúa perfectamente en la actualidad.

Descriptores DeCS: **GLOSECTOMIA/métodos; SÍNDROME DE BECKWITH-WIEDEMANN/cirugía; MACROGLOSIA/cirugía.**

Una lengua larga y protruida es una de las entidades patológicas observadas con frecuencia por los médicos. Este trabajo presenta la relación de la macroglosia con el síndrome de Beckwith-Wiedemann.

Este síndrome fue descrito por Beckwith en 1963 y se caracteriza por gigantismo, microcefalia, cardiopatías e hipoglicemia neonatal.

Wiedemann<sup>1</sup> en 1964 reportó la asociación del onfalocele y la macroglosia con este síndrome; desde su descripción original, muchos otros rasgos se han reconocido.<sup>1-6</sup>

El diagnóstico se efectúa sobre todo por el aspecto clínico; es muy sugestiva la macroglosia y patognómico el surco en el

lóbulo de la oreja.<sup>7-9</sup> Sin embargo, no hay un criterio estricto dentro de la descripción del síndrome sobre el cual hacer un diagnóstico definitivo.<sup>1,2</sup>

En ocasión de haber realizado una glosectomía parcial en nuestro servicio a un niño con esta rara enfermedad, y no tener informes sobre ésta en la literatura revisada de nuestra especialidad, nos motivamos a presentar este caso.

### ***Presentación del caso***

Paciente S.R.O. Historia clínica 619277, del sexo masculino, de 12 años de edad, que tiene como motivo de ingreso una de-

---

<sup>1</sup> Especialista de II Grado en Cirugía Maxilofacial. Presidente del Comité de Intervenciones Quirúrgicas.

formidad bucofacial. Refirió la madre que desde el nacimiento presentó malformaciones abdominales, genitales y faciales; fue intervenido quirúrgicamente de la primera al día siguiente del nacimiento y posteriormente de la segunda. Concurrió al especialista de Genética Clínica quien lo valoró y remitió a nuestro servicio. Refiere como antecedentes padecer de hipertiroidismo y haber sido intervenido quirúrgicamente de onfalocele y criptogúlea.

Al examen físico de la región facial se constatan surcos en ambos lóbulos de la oreja, dorso nasal ancho, reflexión de la punta nasal y discreto aplanamiento de los cartílagos alares (figs. 1 y 2).

En la boca se observan diastemas generalizadas en los dientes superiores e inferiores del sector anterior, la lengua con los diámetros longitudinal y transversal aumentados de tamaño, indentaciones en los márgenes laterales, su cara ventral surcada por una fisura que se extiende desde las papilas calciformes hasta la punta (fig. 3).

En el abdomen presenta cicatrices quirúrgicas en la porción media y región inguinal derecha.

En el resto del examen físico no se muestran alteraciones.

Se planteó como diagnóstico síndrome de Beckwith-Wiedemann. No se encontraron alteraciones en los exámenes radiográficos ni de laboratorio. Se decidió realizar la glossectomía parcial el 3 de julio de 1990.

Bajo anestesia general se extirpó una cuña central de tejido de un espesor aproximado a la primera mitad del grosor de la lengua que incluía la punta (fig. 4). El vértice de la cuña se situó por delante del foramen *caecum*. Con esta técnica aproximadamente 1/3 de la lengua es reseca. La herida quirúrgica fue suturada por planos. En estos momentos el niño tiene un año de su intervención y se encuentra satisfactoriamente (fig.5).



FIG 1. Surcos en el lóbulo de la oreja.



FIG 2. Dorso nasal ancho, aplanamiento de los cartílagos alares.



FIG 3. Lengua con aumento de los diámetros longitudinal y transversal.



FIG 5. Vista posoperatoria del paciente.



FIG 4. Tejido extirpado de la lengua.

### ***Discusión***

El síndrome de Beckwith-Wiedemann, conocido también como EMG,<sup>10</sup> puede ser difícil de diagnosticar. Sin embargo, la presencia de macroglosia debe alertar al médico, pues es el signo más comúnmente observado.<sup>1,6-9</sup>

La macroglosia puede presentarse debido a varias causas, pero los linfangiomas y la hipertrofia muscular idiopática son las entidades patológicas más comunes.<sup>1,2</sup> Debe hacerse el diagnóstico diferencial con los hemangiomas rabiomiomas de la lengua, creatinismo y acromegalia.

Histológicamente no hay anomalía significativa en la macroglosia del síndrome de Beckwith-Wiedemann. El músculo y las fibras nerviosas son microscópicamente normales. Esto es compatible con la observación clínica de que esta condición es curable por una resección adecuada en aquellos casos que requieren cirugía.<sup>8</sup> Este raro síndrome, como plantean otros autores, puede ser uno de los múltiples síndromes de malformación en el cual hay un fracaso en el control de crecimiento y maduración, y se desarrollan neoplasias malignas o benignas.<sup>11,12</sup> Este concepto podría explicar las viceromegalias que afectan al hígado, riñón, páncreas, corteza suprarrenal, pituitaria, útero y vejiga.

**SUMMARY:** The case of a 12 years-old boy affected by Beckwith-Wiedemann syndrome whose relevant signal was macroglossia, pathological entity that may severely change the development of teeth and facial skeleton and cause obstructed respiratory tracts. He was treated with partial glossectomy with good results. The surgical technique used is detailed. No complication was reported. The patient is perfectly well at present.

Subject headings: **GLOSSECTOMY/methods; BECKWITH-WIEDEMANN SYNDROME/surgery; MACROGLOSSIA/surgery.**

### ***Referencias bibliográficas***

1. McManammys DS. Macroglossia as presentation of the Beckwith- Wiedemann Syndrome. *Plast Reconstr Surg* 1985;75(2).
2. Sotelo-Ávila, C. Complete and incomplete forms of Beckwith-Wiedemann Syndrome: their oncogenic potencial. *J Pediatr* 1986;96:47.
3. Patterson GT. Macroglossia and ankyloglossia, in Beckwith-Wiedemann Syndrome. *Oral Surg Oral Med Oral Pathol* 1988;65(1).
4. Takato T. Branchial cyst in the Beckwith-Wiedemann Syndrome. *Ann Plastic Surg* 1988;21(1).
5. Chesney RW. Association of medullary sponge kidnen and medullary displasia in Beckwith-Wiedemann Syndrome. *J Pediatr* 1989;115(5):761-4.
6. Takato T, Kamei M, Kato K, Kitano J. Cleft palate in the Beckwith-Wiedemann Syndrome. *Ann Plast Surg* 1989; 22(4):347-9.
7. Preda GE, Pasetti P, Caggiula S. Beckwith-Wiedemann Syndrome. Presentation of a clinical case. *Dent Cadmos* 1989;57(16):104-7.
8. Weiss LS, White JA. Macroglossia: a review. *J State Med Soc* 1990;142(8):13-36.
9. Best LG. Familial posterior helical ear pits and Beckwith-Wiedemann Syndrome. *Am J Med Genet* 1991;40(2):188-95.
10. Leung AK. EMG-Syndrome and hypothyroidism [letter]. *Clin Genet* 1989;36(4):269.
11. Sotelo-Ávila C. Neoplasms associated with the Beckwith-Wiedemann Syndrome. *Perspect Pediatr Pathol* 1976;3:255.
12. Cobellis G. Prenatal ultrasonid diagnosis of macroglossia in the Beckwith-Wiedemann Syndrome. *Prenat Diagn* 1988;8(1):70-81.

Recibido: 4 de abril de 1997. Aprobado: 4 de octubre de 1997.  
Dr. *Manuel Estrada Sarmiento*. Máximo Gómez No.6 entre Maceo y Canducha Figueredo, Bayamo 85100, Granma, Cuba.