

Consideraciones en el tratamiento de ortodoncia en paciente con síndrome de Marfan. Reporte de un caso

Considerations in orthodontic treatment in patients with Marfan syndrome. Report a case

Thalia Jacqueline Alvarado García,* Gabriela González Elías,* Tely Adriana Soto Castro,§ Guillermo Pérez Cortez.§

*Estudiante de posgrado ortodoncia, §Profesor de posgrado ortodoncia

Universidad Autónoma de Baja California, Mexicali

Resumen

Introducción. El síndrome de Marfan es un desorden hereditario del tejido conectivo que afecta principalmente al sistema cardiovascular, ocular y musculoesquelético, también se conoce como "distrofia mesodérmica congénita" o "dolicoostenomelia". Se caracteriza por un crecimiento desproporcionado y un alargamiento de los dedos de manos y pies, presentan patrones esqueléticos clase II, biotipo dolicofacial, micrognasia, atresia maxilar, paladar profundo, mordida cruzada posterior, apiñamiento, subluxación de ATM con desplazamiento anterior del disco articular. La manifestación de las características físicas y sistémicas de este síndrome pueden variar de un paciente a otro. Por lo general estos pacientes buscan con el tratamiento de ortodoncia la corrección de los problemas orofaciales que presentan. **Reporte de caso.** Se presenta el caso de un paciente con síndrome de Marfan, atendido en el departamento de ortodoncia de la Universidad Autónoma de Baja California, cuyas características son: clase II esquelética, hiperlaxitud ligamentosa, perfil convexo, separación interlabial, crecimiento neutro, biotipo dolicofacial severo, tercio inferior aumentado, colapso de ambas arcadas y apiñamiento severo. **Conclusiones.** El síndrome de Marfan desarrolla anomalías en el esqueleto facial por tanto es común que los pacientes requieran tratamiento ortodóncico y/o quirúrgico. El cual deberá llevarse a cabo mediante un equipo multidisciplinario, tomando siempre en cuenta las consideraciones especiales que debemos tener en pacientes con este síndrome.

Palabras clave: síndrome Marfan, ortodoncia.

Abstract

Introduction. Marfan syndrome is a hereditary connective tissue disorder that mainly affects the cardiovascular, ocular and musculoskeletal system, also known as "congenital mesodermal dystrophy" or "dolicoostenomelia." It is characterized by a disproportionate growth and an enlargement of the fingers and toes, presenting class II skeletal patterns, dolicofacial biotype, micrognathia, maxillary atresia, deep palate, posterior crossbite, crowding, ATM subluxation with anterior displacement of the articular disc. The manifestation of the physical and systemic characteristics of this syndrome can vary from one patient to another. Usually these patients seek with orthodontic treatment the correction of the orofacial problems they present. **Case report.** We present the case of a patient with Marfan syndrome, treated in the orthodontics department of the Autonomous University of Baja California, whose characteristics are: skeletal class II, ligamentous hyperlaxity, convex profile, interlabial separation, neutral growth, severe dolicofacial biotype, Increased third third, collapse of both arches and severe crowding. **Conclusions.** Marfan syndrome develops abnormalities in the facial skeleton so it is common for patients to require orthodontic and/or surgical treatment. This must be done through a multidisciplinary team, always taking into account the special considerations that we must have in patients with this syndrome.

Key words: Marfan syndrome, orthodontics.

INTRODUCCIÓN

El síndrome de Marfan es un desorden hereditario del tejido conectivo que afecta principalmente el sistema cardiovascular, ocular y musculoesquelético. Fue descrito por primera vez en 1896 por el pediatra francés Antoine Bernard-Jean Marfan quien introdujo el término dolicoestenomelia al observar en una niña de cinco años que sus brazos, piernas y dedos eran desproporcionadamente largos y delgados, con desarrollo muscular deficiente y una curvatura anormal en la columna vertebral.¹

Esta condición es autosómica dominante, y dependiendo del gen que se vea afectado el síndrome de Marfan se clasificará en tipo I y II. Donde el tipo I corresponde al 90 % de los casos y se debe a la mutación en el gen FBN1 localizado en el cromosoma 15. La mutación de este gen puede disminuir la cantidad y calidad de fibrilina-1 la cual es una glicoproteína requerida para la formación de las fibras elásticas del tejido conectivo; por lo cual se afecta frecuentemente las áreas donde estas fibras son abundantes como la aorta, los ligamentos y los músculos oculares. Sin embargo, una menor cantidad de pacientes presentarán el tipo II donde la mutación se presenta en el gen TGFBR2, el cual sintetiza una proteína que transmite señales desde las superficies de las células hasta el núcleo, afectando la división celular y el crecimiento.²⁻⁴

Su incidencia es entre un caso por cada cinco mil nacimientos y un caso por cada 20 mil nacimientos y alrededor del 25 al 30 % se tratan de mutaciones nuevas. Es indistinto por grupo racial o género.¹

En 1996 en Ghent, Bélgica, se define un conjunto de criterios clínicos mayores y menores para su diagnóstico. Con los criterios mayores hacemos referencia a las características que son típicas del síndrome y que difícilmente encontramos en otros pacientes como, malformaciones en la caja torácica (*pectus carinatum*, *pectus excavatum*), extremidades largas, escoliosis, osteopenia en muñeca y cadera, ectopia *lentis* o posición anormal del cristalino en el ojo, disección o dilatación de la aorta, ectasia dural, mutación del gen FBN1. Los criterios menores son las características que se presentan en el síndrome pero que comúnmente se pueden encontrar en otros pacientes, tales como hiperlaxitud ligamentosa, paladar profundo, dolicocefalia, retrognasia, prolapso de la válvula mitral y neumotórax.^{2,5-7}

En cuanto a las manifestaciones orofaciales se puede apreciar atresia maxilar, paladar profundo, apiñamiento, mordida cruzada posterior, biotipo dolicofacial y clase II esquelética. Los tratamientos dentales y ortodónticos deben cumplir los mismos objetivos que en cualquier otro paciente. Pero se deben tomar consideraciones especiales debido a esta condición. Se recomienda trabajar de forma multidisciplinaria y es posible que se requiera antibiótico profiláctico antes de realizar extracciones dentales, tratamientos periodontales, tratamientos de endodoncia, y en ortodoncia al colocar separadores y en la colocación inicial de bandas, para reducir el riesgo de bacteremia o endocarditis.²

Por lo general estos pacientes presentan maloclusiones por lo que pueden requerir tratamiento ortodóntico y/o quirúrgico.²

REPORTE DE CASO

Paciente masculino de 14 años de edad se presenta al departamento de ortodoncia de la Universidad Autónoma de Baja California Mexicali, refiriendo como motivo de consulta: «No me gustan mis dientes», diagnosticado previamente con síndrome de Marfan, con una estatura de 2.04 metros.

Facialmente presenta tercio inferior aumentado, quintos faciales asimétricos y sonrisa canteada.

En el análisis de tejidos blandos tiene un gap de cuatro milímetros, perfil convexo, con el labio inferior a menos cinco milímetros respecto a la subnasal verdadera.

Dentalmente, ambas arcadas se encuentran colapsadas y son de forma cuadrada, con surcos de desarrollo que no son coincidentes y apiñamiento dental anterior. Presenta clase I molar y clase II canina del lado derecho, mientras que del lado izquierdo, clase I molar y canina, con sobre mordida vertical de cinco milímetros y horizontal de tres milímetros y desviación de la línea media dentaria inferior respecto a la línea media facial. (*Figura 1*).

Al análisis cefalométrico presenta clase II esquelética, crecimiento vertical excesivo del maxilar, postero rotación mandibular, una distancia del punto A al punto B de 14 mm, un ANB de 6°, crecimiento neutro y un biotipo dolico facial severo.

En el montaje en articulador no se encontró gran discrepancia entre OC y RC.

Se realizaron en el paciente las maniobras de Beighton, lo que reveló hiperlaxitud ligamentosa.

TRATAMIENTO

Se establece un plan de tratamiento de una duración aproximada de 18 meses, iniciando con la colocación de una barra transpalatina con botón acrílico para control vertical, y la colocación de aparatología fija superior e inferior MBT slot 0.022, se realizó desgaste interproximal en la arcada inferior para evitar realizar extracciones, tomando en cuenta las consideraciones especiales que se debe tener en pacientes con este síndrome. (*Figura 2*).

Es importante mencionar que se prescribió tratamiento antibiótico profiláctico antes de cada intervención que lo requirió para evitar el riesgo de bacteremia y endocarditis.

El tratamiento tuvo una duración de 19 meses en donde se logró una rotación anterior de la mandíbula de un milímetro y la reducción del ángulo ANB, se liberó el apiñamiento, se obtuvo una oclusión funcional con desoclusiones caninas y guía anterior y la mejoría en la sonrisa del paciente. (*Figuras 3a, 3b y 3c*).

Como retención se colocaron placas de tipo Hawley tanto superior como inferior.



Figura 1. Ambas arcadas se encuentran colapsadas y son de forma cuadrada.

CONCLUSIONES

- Es importante que tanto el odontólogo de práctica general, como el especialista en cualquier área de la odontología, tenga conocimiento sobre las características del síndrome de Marfán, esto con la intención de que se pueda remitir al médico a un paciente que no ha sido diagnosticado aun.
- El odontólogo también debe conocer las medidas de precaución que se deben tomar al realizar ciertos procedimientos odontológicos.
- Es importante tratar a estos pacientes por medio de un equipo multidisciplinario, y tener estrecha comunicación con el médico del paciente.
- El paciente con síndrome de Marfan desarrolla anomalías dentofaciales por lo que es común que requieran tratamiento ortodóncico y/o quirúrgico
- Los pacientes con este síndrome pueden llevar un tratamiento ortodóncico convencional.
- Se deben considerar las alteraciones sistémicas que estos paciente presentan al planificar el tratamiento ortodóncico y que este sea lo más conservador posible.



Figura 2. Barra transpalatina con botón acrílico para control vertical, y la colocación de aparatología fija superior e inferior MBT.



Figura 3a. Retiro de aparatología ortodóncica.



Figura 3b. Desoclusiones caninas y guía anterior.



Figura 3c. Resultado final del tratamiento.

BIBLIOGRAFÍA

1. Nemet AY, Assia EI, Apple DJ, Barequet, IS. Current Concepts of Ocular Manifestations in Marfan Syndrome. *Sur Ophth* 2006; 51(6): 561-75.
2. Achint Utreja and Carla A. Evans. (2009) Marfan Syndrome An Orthodontic Perspective. *The Angle Orthodontist* 79: 2: 394-400.
3. Disabella E, Grasso M, Marziliano N, Ansaldi S, Lucchelli C, et al. (2006). Two novel and one known mutation of the TGFB2 gene in Marfan syndrome not associated with FBN1 gene defects. *Eur. J. Hum. Genet.* 14: 34-38.
4. Barriaes-Villa R, García DA, Monserrat L. Genética del síndrome de Marfan. *Cardiocre.* 2011; 46: 1014.
5. Fortea-Sanchis C, Ángel Yepes V, Priego Jiménez P, Martínez-Ramos D, Escrig Sos J. Neumotórax y síndrome de Marfan. *Cir Esp.* 2015; 93: e87-e88.
6. Bertrand Moura, Florence Tubach, Moana Sulpice, Catherine Boileau, et al. Multidisciplinary Marfan Syndrome Clinic Group. Bone mineral density in Marfan syndrome. A large case-control study. *Joint Bone Spine* 73 (2006) 733-35.
7. Ana Lebreiro, Elisabete Martins, Cristina Cruz, Jorge Almeida, et al. Genotypic characterization of a Portuguese population of Marfan syndrome patients. *Rev Portuguesa Cardiol* 2011; 649-54.