

*Tratamiento integral en el Síndrome de Turner (ST): A propósito de un caso.*

**Raúl Ferrando Cascales, Domingo Martín Salvador, Benito Ramos Medina, Álvaro Ferrando Cascales**

En este artículo se describe el tratamiento multidisciplinar de una paciente que padece Síndrome de Turner. Las niñas que padecen de este síndrome tienen alteraciones dentales y maxilofaciales específicas cuyo tratamiento debe ser compartido por especialistas en cada disciplina. La paciente muestra una mordida abierta donde sólo contactan los molares además de un marcado endognatismo maxilar. Tras un tratamiento de ortopedia, ortodoncia, cirugía ortognática y rehabilitación estética dental se han logrado cubrir los objetivos de tratamiento a pesar de las limitaciones propias de este síndrome.

Henry Turner describió por primera vez esta enfermedad en el año 1938. Los signos que observó en los pacientes con ST fueron: inmadurez sexual, pterigium colli, baja estatura y cúbito valgo<sup>1</sup>. En el año 1959, Ford et al. utilizan el cariotipo como prueba diagnóstica del ST<sup>2</sup>. Sus hallazgos fueron que los pacientes presentan 45 cromosomas en lugar de 46: 44 autosómicos y 1 cromosoma sexual X. En España, el ST se da en una de cada 2500 niñas nacidas vivas<sup>3</sup>. A nivel intelectual, el coeficiente de inteligencia es normal en el 90 % de los casos, aunque estas niñas presentan con frecuencia trastornos del aprendizaje<sup>3</sup>. A nivel físico, además de los signos descritos por H. Turner, es frecuente observar implantación baja del cabello, tórax ancho, mamilas hipoplásicas, ausencia de caracteres sexuales secundarios, cúbito valgo, amenorrea primaria, nevus pigmentarios, linfedema y baja estatura<sup>4</sup>. Las niñas ST tienen progenitores con cariotipo normal, por lo que la aparición de la enfermedad es un hecho aleatorio<sup>5</sup>. A nivel craneal, la base del cráneo (Na-Ba) es corta mientras que la deflexión está aumentada<sup>6</sup>. La relación entre altura facial posterior y altura facial anterior está claramente disminuida, lo que condiciona la aparición de mordida abierta anterior<sup>6</sup>. El maxilar es estrecho, profundo y presenta rotación en sentido horario<sup>7</sup>. La mandíbula también está rotada en sentido horario y su relación con el maxilar es con frecuencia de clase II<sup>3</sup>. Esta disposición de los

maxilares es consecuencia de un déficit de crecimiento de todo el macizo facial. La patogenia de esta alteración no está descrita aunque la hipótesis más aceptada es un desorden enzimático de los condrocitos, ya que las alteraciones más importantes se centran en el condrocáneo<sup>8</sup>. El cromosoma X parece condicionar de manera directa el crecimiento facial ya que si en el ST predomina el retrognatismo, en el síndrome de Klinefelter donde los varones tienen más de un cromosoma X predomina el prognatismo<sup>9</sup>.

Los dientes suelen ser más pequeños de lo normal debido a que el esmalte es hipoplásico, por ello es infrecuente observar apiñamiento dental<sup>3</sup>.

### INFORME DEL CASO

Hemos tenido la oportunidad de tratar un caso ST con mordida abierta, hipoplasia maxilar e hipoplasia de esmalte de forma integral. El caso ilustra la necesidad de tratamiento multidisciplinar donde Ortodoncia, Cirugía ortognática y Prostodoncia se combinan para lograr los objetivos de tratamiento.

## HISTORIA Y CUADRO CLINICO

Nos encontramos ante una paciente con un Síndrome de Turner (45,XO) que nos revela su enfermedad tras profundizar en la anamnesis sobre la ausencia de menstruación a la edad de 16 años. No existe retraso mental aunque sí se observa un comportamiento psicológico que revela una gran falta de autoestima. Según sus padres, ella es plenamente consciente de su patología pero no la acepta. Esta situación, unida al hecho de que ya fue tratada ortodóncicamente sin éxito, propicia una escasa motivación para el nuevo tratamiento.

Su apariencia física general se caracteriza por un cuerpo robusto, brazos en cúbito valgo, ptosis palpebral, comisuras labiales y palpebrales hacia abajo y orejas largas con inserción baja. (Fig. 1 y 2)

El perfil de la paciente es birretrusivo con apariencia de clase III. Su oclusión es clase I molar con mordida cruzada posterior bilateral y

mordida abierta desde los dientes 15 a 25. Presenta incompetencia labial que trata de corregir constantemente con la contractura de la borla del mentón. (Fig. 3).

El arco dentario superior se muestra comprimido pero sin apiñamiento.

El inferior es claramente más ancho, con buena forma, presenta 5 mm de espacio en diastemas debidos a una posición baja de la lengua y se observa una acentuada curva de Wilson a nivel molar.

Los dientes son pequeños y el esmalte es hipoplásico en todos ellos. Los incisivos tanto superiores como inferiores están retroclinados y destaca el reducido tamaño de los incisivos laterales superiores.

A nivel gingival, existe gingivitis por placa ya que la paciente no tiene hábitos de higiene.



Figura 1.

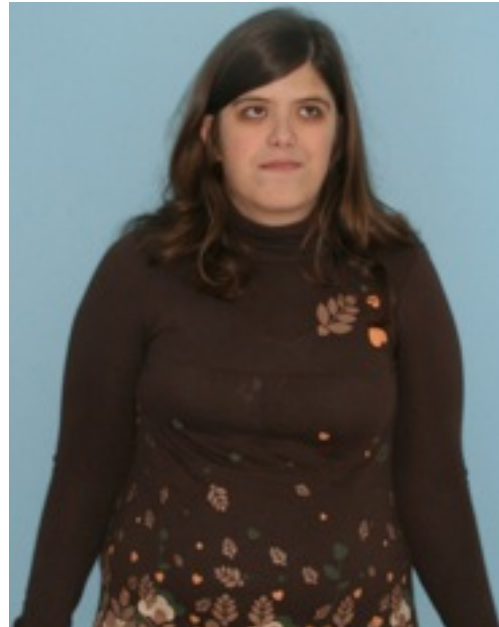


Figura 2.

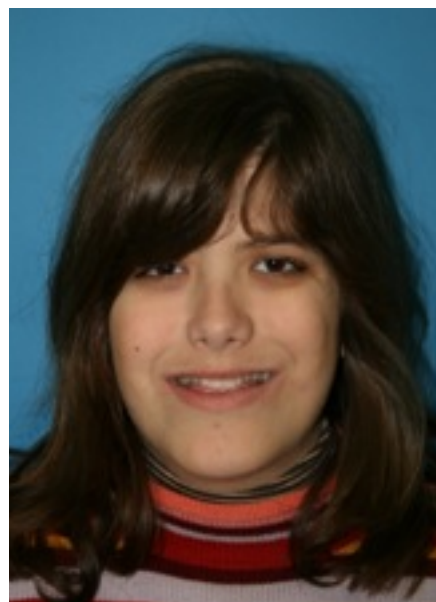
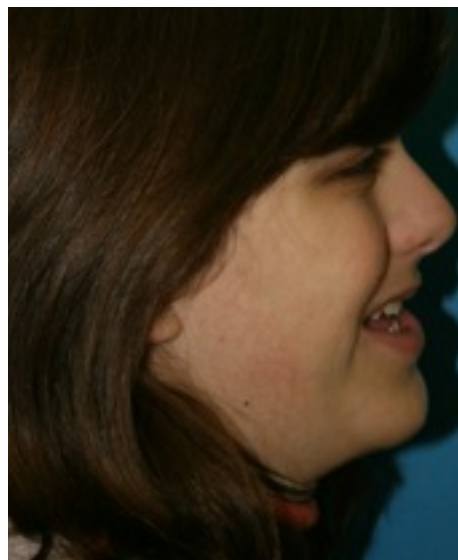


Figura 3. Fotografas pretratamiento.

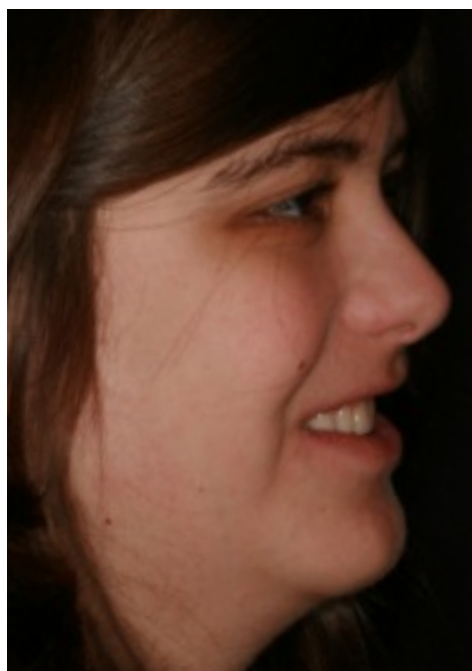
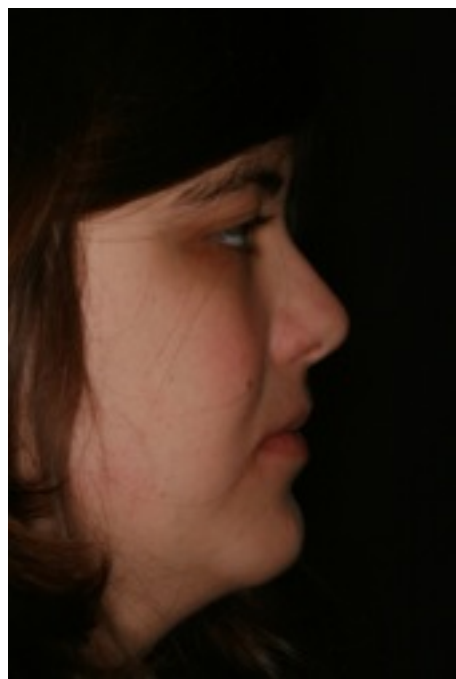


Figura 4. Fotografas postratamiento.

El análisis de la radiografía de muñeca revela la completa fusión entre epífisis y diáfisis del radio, lo que indica según el método de Bjork modificado por Grave-Brown que la paciente se encuentra en una edad tres o cuatro años posterior al pico puberal.

Se solicita la paciente un estudio CBCT (Tomografía computerizada de haz de cono) y como hallazgos significativos podemos destacar por un lado la proximidad de las raíces de los molares inferiores a la cortical lingual y por otro lado la delgadez de la cortical vestibular y lingual de los incisivos inferiores (Fig.12). Estos factores contraindican la expresión total del torque de los brackets por el riesgo de perforación de las corticales linguales en el arco inferior. Esto tiene como consecuencia que no será posible hacer una descompensación completa del caso en el estudio ortodquirúrgico y por tanto tampoco esperamos obtener una oclusión completa a nivel lingual de los molares.

Los cóndilos articulares presentan una forma normal y están bien corticalizados. En la

resonancia magnética de ambas articulaciones se observan los meniscos articulares bien ubicados tanto en posición de cierre como en apertura bucal.

En el montaje de modelos en articulador semiajustable (SAM III) se observa un primer y único contacto en cúspides palatinas de molares 17 y 47 que obliga a la paciente a adoptar una posición mandibular anterior de acomodación. (Fig.5).

El análisis cefalométrico de Roth-Jarabak muestra un patrón de clase III moderada donde destaca la escasa longitud de la base craneal anterior 67.2 mm (norm. 75.3). El ANB es de  $-3^{\circ}$  (norm. 1.6mm) la suma angular es de  $395^{\circ}$  (norm  $387^{\circ}$ ), la relación entre altura facial anterior y altura facial posterior es de 82% (norm 93%). Esta divergencia del rostro es compensada en sentido anterior por un cuerpo mandibular largo: 75mm (norm. 71mm). (Fig. 6).

El incisivo inferior presenta una marcada compensación lingual:  $70^{\circ}$  (norm  $95^{\circ}$ ) mientras que el superior está inclinado a vestibular: UI-Sn  $107.2$ . (norm.  $102.8$ ).



Figura 5. Montajes en articulador.

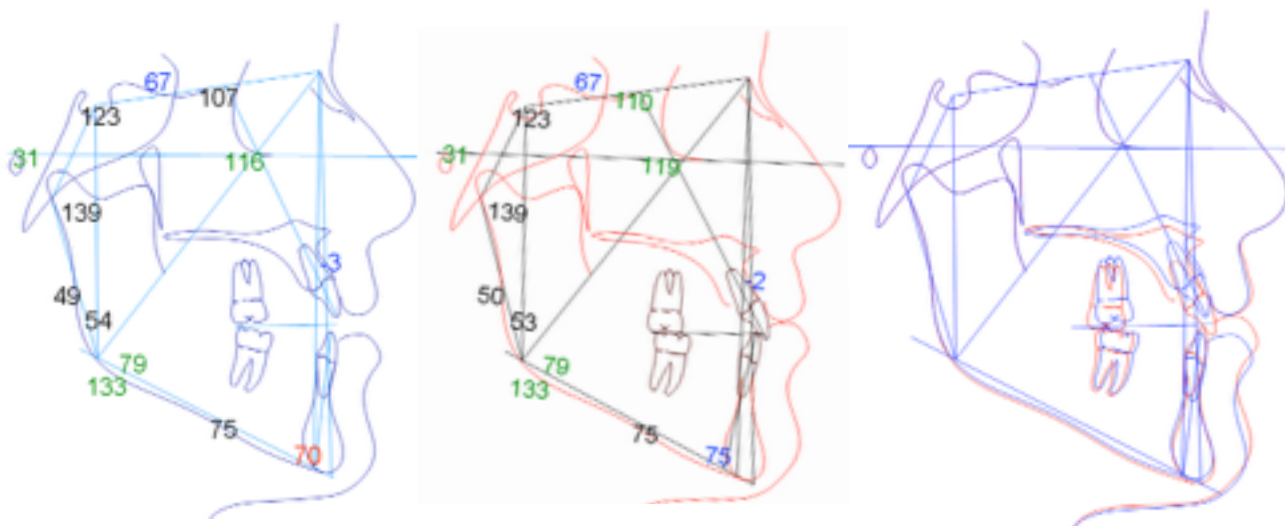


Figura 6. Cefalometría pretratamiento, postratamiento y superposición final

## RESUMEN DIAGNÓSTICO

1. Clase III esquelética con mordida abierta causada por un déficit de desarrollo maxilar tanto en sentido transversal como anteroposterior y mandíbula rotada en sentido horario y emplazada en posición posterior y superior.
2. Clase I molar sin resalte anterior.
3. Mordida cruzada posterior bilateral por hipoplaxia maxilar e hiperplasia mandibular.
4. Fuertes compensaciones dentales.

## TRATAMIENTO

Los objetivos de tratamiento que nos propusimos fueron: 1. lograr oclusión funcional, 2. Mejorar proyección estética del perfil, 3. Competencia labial. 4. Estética dental.

Se realizó un tratamiento de ortodoncia, cirugía ortognática y rehabilitación funcional y estética sin extracciones dentales que se dividió en cuatro fases:

1: Disyunción maxilar con disyuntor tipo Hirax con tornillo de 11 mm colado con bandas en premolares y primer molar de ambos lados. Las activaciones se realizaron a razón de 0.50 mm al día durante durante 20 días. El objetivo de esta fase de tratamiento era conseguir al menos 6 mm de expansión a nivel de la sutura palatina medida entre los incisivos, lo cual fue comprobado mediante radiografías periapicales.

Pasado el periodo de activación se bloqueó el tornillo durante 3 meses. Se prescribió un nuevo CBCT para valorar el estado de la cortical vestibular a nivel de los molares y medir

la expansión de la sutura tanto a nivel anterior como posterior. A continuación se retiró el disyuntor permitiendo la recidiva del movimiento vestibular de los dientes. El siguiente paso fue la colocación de aparatología fija en ambos arcos dentarios durante 12 meses para descompensar en lo posible los arcos dentarios. El arco de mayor grosor utilizado fue un 0.17x0.25. A pesar de no rellenar el slot, pudimos ver que los ápices de los incisivos inferiores eran palpables por lingual de la sínfisis después del tratamiento, así como reabsorciones parciales en las raíces distales de los molares inferiores 36 y 46, que atribuimos a su proximidad a la cortical lingual.

2: Cirugía ortognática de avance maxilar de 3 mm con segmentación en 4 fragmentos y autorrotación del complejo maxilomandibular de dos grados en sentido antihorario. El objetivo la cirugía era obtener 8 mm de expansión a nivel de la bóveda palatina para lograr un acople dental correcto y proyectar el rostro. La segmentación se hizo por detrás de los incisivos laterales. (Fig. 7).

3. Ortodoncia postquirúrgica. En esta fase de 6 meses de duración se consolida el engranaje dental en combinación con una posición condilar estable en ausencia de puntos de fulcro en el movimiento de apertura y cierre.

4. Rehabilitación funcional y estética: Una vez retirados los aparatos fijos era necesario dotar a la paciente de guías funcionales incisiva y caninas, además de restaurar las alteraciones anatómicas que conlleva la hipoplasia de esmalte generalizada. Para ello se realizaron 10 carillas de porcelana tipo Veneers desde los dientes 15 a 25.

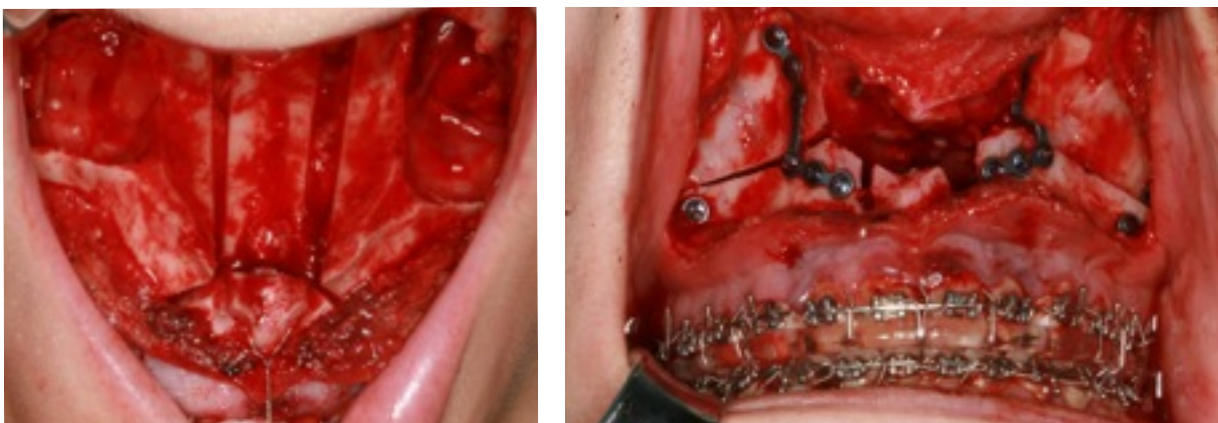


Figura 7. Segmentación maxilar



Figura 8.



Figura 9.



Figura 10.

## RESULTADOS

### - Fase ortopédica:

Mediante la expansión palatina rápida se logró aumentar la distancia intercanina 6 mm y gracias a esta respuesta positiva al tratamiento se evitó la necesidad de hacer una disyunción maxilar asistida quirúrgicamente. A nivel de espina nasal posterior sólo se obtuvieron 2.5 mm (medido en CBCT) de disyunción. Como resultado indeseable cabe destacar el torque vestibular tanto de los procesos alveolares maxilares como de los dientes donde fue cementado el disyuntor. (Fig. 8)

### - Fase ortodóncica:

Se colocaron brackets y tubos de cemento directo en todos los dientes para corregir ejes dentales y preparar espacio interradicular entre incisivos laterales y caninos para la segmentación maxilar. A pesar de no utilizar arcos de grosor mayor a 0.17 por 0.25 pudimos apreciar en la ortopantomografía intratratamiento una ligera reabsorción radicular generalizada pero en ningún caso este efecto supuso un contratiempo en el tratamiento ya que no aumentó la movilidad dental y una vez retirados los aparatos el proceso no avanzó más allá de lo que lo hizo durante la fase ortodóncica. (Fig. 9)

### - Fase quirúrgica:

Para conseguir que la anchura maxilar final fuera correspondiente a la ancura mandibular era preciso expandir el paladar 8 mm en toda su longitud. Para ello, el cirujano hizo una segmentación maxilar en 4 fragmentos logrando el objetivo. Debido a que la bóveda palatina no era ojival sino más bien plana, como efecto indeseable se produjo una pequeña laceración de la mucosa palatina tras ajustar los fragmentos maxilares a la férula quirúrgica, pero el problema

fue solucionado fácilmente mediante sutura simple. En las dos semanas siguientes a la cirugía se realizaron los cambios necesarios en la posición de los brackets para asegurar un engranaje dental estable. (fig. 10).

En la superposición cefalométrica se aprecia una clara mejoría del perfil a pesar de que no ha habido un cambio sustancial en el ángulo ANB. El logro de un sólido engranaje dental y competencia labial nos permiten ser optimistas de cara a la estabilidad del caso a largo plazo.

### - Fase prostodóncica:

Una vez retirados los aparatos fijos pudimos apreciar la ausencia de guías funcionales a pesar del engranaje dental logrado. Se realizó un encerado de los dientes donde era preciso modificar la anatomía para proyectar la fabricación de 10 carillas tipo Veneers que aportarían las cualidades funcionales y estéticas que el caso necesitaba. (Fig. 11).

## DISCUSIÓN

Las características morfológicas maxilofaciales del caso se ajustan a los parámetros típicos establecidos para el ST con la excepción de la hipoplasia mandibular. Este hecho fue determinante para decidir hacer una cirugía sólo en el maxilar, ya que si se lograba compensar la discrepancia entre AFP y AFA mediante la autorrotación del complejo maxilomandibular durante la cirugía, lograríamos la proyección anterior del rostro que la paciente necesitaba.

En la preparación del caso para la cirugía pudimos medir que la expansión necesaria para lograr una adecuada competencia transversal del maxilar era de 14 mm. Esta expansión es excesiva para la cirugía teniendo en cuenta que la bóveda palatina de la paciente era más bien plana.

Esta dificultad nos llevó a valorar la posibilidad de tener que realizar una disyunción maxilar asistida quirúrgicamente previa a la cirugía ortognática para el cierre de la mordida, ya que la edad de la paciente era de 16 años. Tras analizar el caso con el cirujano, se llegó a la conclusión de que durante la cirugía ortognática se obtendría una expansión máxima de 8 mm, por lo que los 6 mm restantes tendrían que ser obtenidos previamente. Las niñas con ST son por lo general de talla baja y carecen de hormonas sexuales endógenas por lo que su pico puberal de crecimiento no es comparable al de las niñas sanas. Es por ello que durante toda su vida necesitan tratamiento endocrinológico. Este tratamiento se basa en hormonas del crecimiento hasta conseguir una talla corporal adecuada. Terminada esta fase se cambia a un tratamiento con hormonas sexuales para desarrollar los caracteres sexuales femeninos. Nuestra paciente se encontraba en la primera fase de tratamiento hormonal (crecimiento) en el momento de comenzar el tratamiento de ortodoncia. En la radiografía de muñeca se veía una clara fusión entre la epífisis y la diáfisis del radio que la situaba en el 9° estadio de maduración ósea según el método de Bjork modificado por Grave-Brown. A pesar de esta circunstancia decidimos intentar una disyunción convencional muy controlada con el fin de evitar operar dos veces a la paciente.

Los resultados de la expansión fueron satisfactorios aunque no exentos de efectos tan indeseables y esperados como una excesiva proyec-

ción vestibular de procesos alveolares y dientes que tendrían que ser corregidos en la fase de ortodoncia.

El CBCT inicial puso de manifiesto las limitaciones de tratamiento que presentaba el caso. La excesiva curva de Wilson que presentaban los molares inferiores (Fig. 12) nunca podría ser descompensada debido a la morfología del cuerpo mandibular y a la íntima relación de las raíces de los molares a la cortical lingual mandibular. Por otro lado, los incisivos inferiores, que presentaban una fuerte compensación lingual (Fig. 6) no podrían ser corregidos a cifras normales respecto a plano mandibular por la extrema delgadez de la sínfisis. La corrección obtenida fue de de  $70^\circ$  a  $75^\circ$  de torque corono-vestibular. En este punto se decidió no continuar con la descompensación porque empezaban a palpase los ápices radiculares por lingual de la sínfisis.

En estas circunstancias, a pesar de conseguir un adecuado engranaje dental pudimos apreciar que las guías anterior y caninas eran incompetentes por lo que la única forma de corregir esta situación era suplementar las coronas de los dientes 15 a 25 para dotarlas de la anatomía necesaria que les diera capacidad de disclusión en los movimientos excursivos.

A pesar de las limitaciones de tratamiento creemos que los objetivos han sido cumplidos gracias a una labor de equipo imprescindible para abordar la complejidad que conllevan los casos multidisciplinarios.



Figura 11. Antes y después de Prostodoncia.

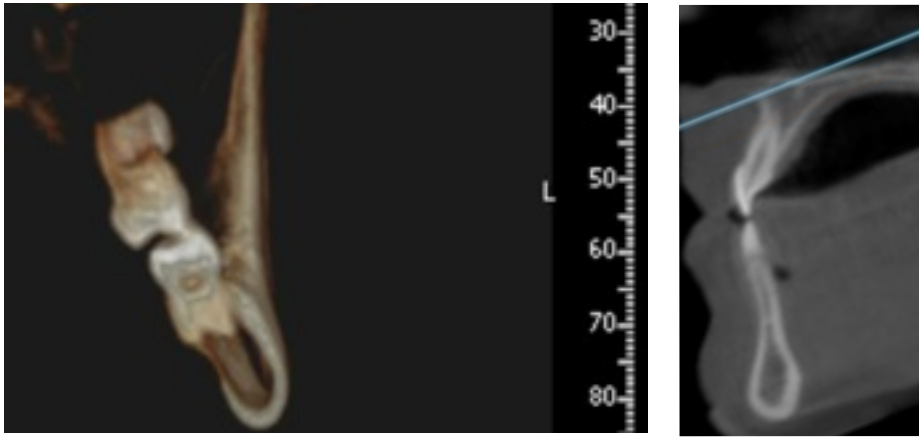


Figura 12.

## REFERENCIAS

1. Turner HH. A Syndrome of infantilism, congenital webbed neck, and cubitus valgus. *Endocrinology* . 1939;23:566-574.
2. Ford CE, Jones KW, Polani PE, Almeida JC, de Briggs JH. A sex chromosomal anomaly in a case of gonadal dysgenesis (Turner´s syndrome). *Lancet* 1959;1:711-3.
3. E. Vallejo Bolaños, A Baca García, JM Lozano Linares. Estudio descriptivo y comparativo de la morfometría craneofacial del síndrome de Turner. *Ortodoncia Española*. 1997;37/2:(111-116).
4. Delgado A, Galán E. Patología cromosómica Grandes Síndromes en Pediatría. Vol. 8. Bilbao. 1998.
5. Ceglia A, Ruan V, Ulloa R. Tratamiento ortodóntico interceptivo en una paciente con Síndrome de Turner. *Revista latinoamericana de Ortodoncia y Odontopediatría*. 2006;1-12.
6. Marit Midtbø, Per Johan Wisth, Agnar Halse. Craniofacial morphology in Turner Syndrome. *European Journal of Orthodontics* 1996;18:215-225.
7. T. Laine, L, Alvesalo. Size of alveolar Arch of the mandible in relation to that of the maxilla in 45,X females. *J Dent Res* 1986;65:1432.
8. Rongen-Westerlaken. Shape of the craniofacial complex in children with Turner Syndrome. *Journal de biologie buccale*. 1992;20:185-190
9. RJ Gorlin, Robert S. Redman an Burton L. Shapiro. Effect of X-Chromosome Aneuploidy on jaw growth. *J dent Res* 1965;44; 269.
10. Takeyama H, Honzawa O, Hozaki T, Kiyamura H. A case of open bite with Turner Syndrome. *Am J Orthod Dentofac, Orthop*. 1990;97:505-509