

Casos Clínicos:

**TRATAMIENTO MULTIDISCIPLINARIO DE PACIENTE EDÉNTULO CON SÍNDROME DE APERT.
REPORTE DE UN CASO CLÍNICO**

Pelo S. *, Azzuni C. **, Guercio E. * Saccomanno S. **** Deli R. *******

* Profesor Ordinario Universidad Católica A. Gemelli, Roma, Italia. en la U. Católica A. Gemelli, Roma, Italia

** Especialista en Ortognatodoncia, Universidad Católica A. Gemelli, Roma, Italia. en la U. Católica A. Gemelli, Roma, Italia

*** Profesor Asociado. Universidad Central de Venezuela. Especialista en Ortodoncia. Maestría de Ortognatodoncia, Universidad Católica A. Gemelli, Roma, Italia

**** Profesor contratado de la Universidad Católica Sacro Cuore A. Gemelli, Roma. Italia

***** Profesor Ordinario. Director de la Escuela de Especialización de Ortodoncia de la Universidad Católica Sacro Cuore A. Gemelli, Roma. Italia

Authors Adress: Largo Francesco Vito 1. Clinica Odontoiatrica, Reparto Ortodoncia. Policlinico Universitario Agostino Gemelli. Università Cattolica del Sacro Cuore. 00168. Roma
Universidad Central de Venezuela, Facultad de Odontología. Ciudad Universitaria, Caracas 1070
(elisaguercio@hotmail.com)

Resumen

Durante el abordaje terapéutico odontológico de los pacientes parcialmente edéntulos, resulta indispensable la obtención de una adecuada estabilidad esquelética, una buena dimensión vertical y una adecuada rehabilitación protésica; a tal fin, es necesaria una programación terapéutica así como la cooperación de las distintas especialidades odontológicas: prótesis, ortodoncia y cirugía. El presente artículo resume la programación y principales fases terapéuticas durante el abordaje de una paciente parcialmente edéntula, diagnosticada con Síndrome de Apert, quien fue sometida a un tratamiento ortodóntico-quirúrgico, además de realizarse una rehabilitación protésica con adecuada dimensión vertical, logrando un equilibrio neuromuscular y una estabilidad oclusal y esquelética a largo plazo.

Palabras claves: síndrome Apert, tratamiento multidisciplinario, estabilidad oclusal

Abstract:

A case of Apert's Syndrome is reported as a contribution of better understanding of this disease. A literature review is done concluding that this disease has an important genetic component and belongs to those ones that present craneofacial deformities. The most important characteristics of this syndrome are the associated craneofacial and limb deformities. It's treatment requires a team approach with participation of divers specialities of dentists, in order to give the patient a better treatment from the functional, esthetic and social standpoint.

Key words: Apert's Syndrome, treatment

INTRODUCCION

En la actualidad el edentulismo es una condición altamente difundida en la población, pudiendo representar un problema físico, económico y psicológico para muchos individuos. En los pacientes edéntulos, el hueso alveolar tiende a reabsorberse en mayor cantidad, debido a la ausencia de dientes,

los cuales constituyen el estímulo inductivo de la formación ósea, de modo tal que la ausencia de cargas masticatorias conlleva a una reabsorción ósea patológica de los procesos alveolares (1).

La mandíbula edéntula tiende a deformarse con consiguientes modificaciones morfo-estructurales (1,2):

1. deflexión posterior del cóndilo
2. aumento de la escotadura sigmoidea
3. alargamiento del proceso coronoide
4. disminución del ángulo goniaco
5. dorsalización del proceso alveolar anterior

La causa principal de estas modificaciones está dada por la ausencia de los dientes posteriores, ya que las fuerzas originadas por los músculos masticatorios no pueden ser neutralizadas por los dientes (que están ausentes) y por tanto repercuten sobre la articulación temporo-mandibular y sobre la dentición anterior cuando esta se encuentra presente.

Por otra parte la pérdida de dientes posteriores, permite la ubicación de la lengua en un espacio funcional con aumento de la presión orbicular de los labios sobre el proceso alveolar anteroinferior provocando su dorsalización (3).

Igualmente el maxilar superior en casos de edentulismo, cursa con un típico dimorfismo por hipotrofia. En dicho caso los puntos de resistencia los constituyen la espina nasal anterior en su plano medio y el plano horizontal posterior que se extiende de una tuberosidad a la otra. De tal modo se delinea un triángulo, que constituye la forma terminal de los maxilares edéntulos con atrofia severa. (2)

Por lo antes expuesto, se deduce que un paciente edéntulo manifestará problemas funcionales y estéticos que lo conllevan necesariamente a una rehabilitación oclusal lo más fisiológica posible, a fin de obtener una adecuada estabilidad esquelética, una óptima dimensión vertical y una correcta armonía estética.

Síndrome de Apert

El síndrome de Apert, es un defecto genético, definido como una enfermedad autosómica dominante. La frecuencia de aparición del síndrome de Apert es de aproximadamente 1 caso por cada 160.000 nacimientos con una distribución equitativa entre el sexo masculino y femenino (4,5). Esta enfermedad se caracteriza por presentar alteraciones craneofaciales, craneosinostosis, especialmente de las suturas coronales, siendo esta la manifestación clínica de mayor relevancia. Sin embargo este Síndrome cursa con una gran variedad de signos clínicos, de los cuales es importante destacar desde el punto de vista odontológico: hipoplasia maxilar, asimetría facial, cara plana, mandíbula prominente, relación maloclusiva Clase III, paladar ojival (generalmente fisurado), apiñamientos dentales, alteración en el patrón eruptivo (retardo en la erupción), anomalías dentarias, hiperplasia gingival (6). A nivel de las extremidades, se evidencia una sindactilia ósea y cutánea, con fusión de los dedos índice, medio y anular, y segundo, tercero y cuarto dígito respectivamente. Puede cursar con aplasia o anquilosis de algunas articulaciones como la de los hombros, codos y caderas. Desde el punto de vista neurológico, el individuo puede tener una inteligencia normal o diversos grados de retardo mental (5).

Visualización de Objetivos de Tratamiento (VTO quirúrgico)

El VTO quirúrgico es un método de estudio basado en valores cefalométricos, realizado sobre una radiografía cefálica lateral, que permite visualizar los movimientos esqueléticos realizados quirúrgicamente, cuantificar la cantidad de movimiento a realizar y visualizar las siluetas de los tejidos blandos luego de la realización de la cirugía. En este estudio se individualizarán las estructuras anatómicas estables y los planos de referencia (plano de Frankfort y de Mc Namara), las cuales junto con el trazado cefalométrico y el estudio de los modelos montados en articulador semiajustable, (a los que se les realizará un set-up), determinarán los objetivos preliminares de tratamiento, así como las opciones quirúrgicas posibles y las reacciones del caso frente a ellas.(7,8)

Presentación del Caso

Paciente femenina de 21 años de edad, quien acude a consulta para la evaluación de deformidad facial y problemas dentarios.

Al examen clínico extrabucal, el tercio medio de la cara aparece con marcada hipoplasia antero-posterior, los surcos nasogenianos están muy marcados y el ángulo naso labial se presenta agudo con proyección del labio superior hacia delante; perfil cóncavo. El maxilar superior se encuentra retruído (atrofia maxilar) y la mandíbula levemente proyectada hacia adelante en una relación esquelética de Clase III, el surco mentolabial se evidencia poco marcado. (Figuras 1 y 2).



Figura 1
Examen clínico extrabucal; vista frontal



Figura 2
Examen clínico extrabucal; vista lateral

Al examen clínico intrabucal, se evidencia una clara discrepancia maxilo-mandibular con una relación oclusal Clase III, edentulismo total superior y parcial inferior, con la presencia de diversos restos radiculares inferiores (41,42,43,47,31,32,33,36,37). El maxilar superior presenta un paladar muy profundo con una fístula buco-nasal en su porción central (Figuras 3 y 4)

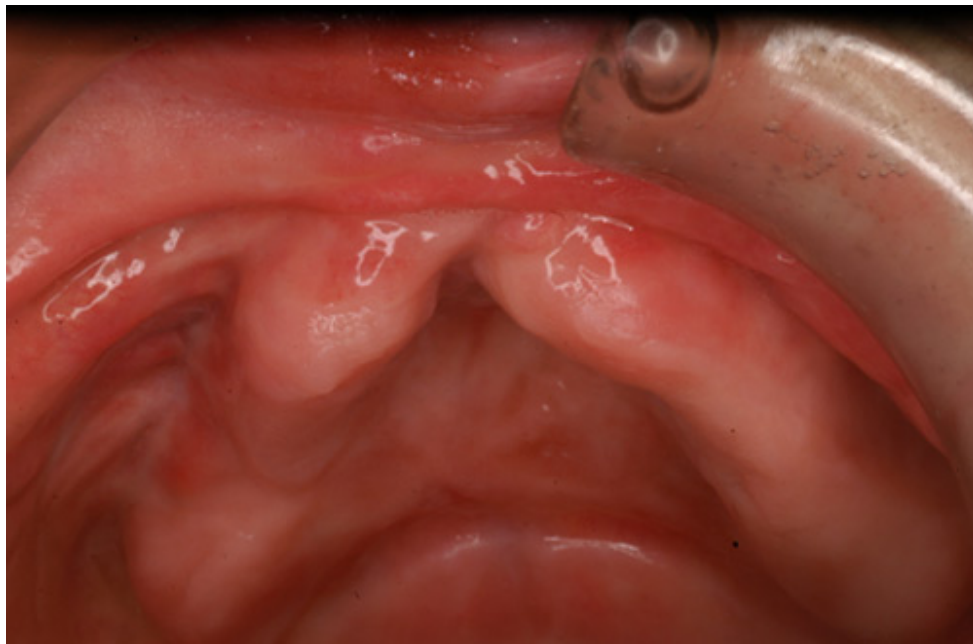


Fig. 3
Examen clínico Intraoral. Obsérvese el paladar fisurado



Fig. 4
Examen clínico Intraoral. Obsérvese restos radiculares en la arcada inferior

El examen de las extremidades muestra una sindactilia entre los dedos medio y anular de ambas manos. (Figura 5).



Fig. 5

Examen de las extremidades. Sindactilia entre los dedos medio y anular de ambas manos

El examen de la radiografía cefálica lateral, permitió corroborar la magnitud de la discrepancia maxilo-mandibular y la correlación de los tejidos duros y blandos. (Figura 6)



Fig. 6

Cefálica Lateral: se evidencia la gran discrepancia sagital

Los signos clínicos evidenciados en la paciente, permiten corroborar el diagnóstico de Síndrome de Apert, con el cual acude al servicio de Ortognatodoncia.

Abordaje Terapéutico

El tratamiento de los pacientes con síndrome de Apert debe ser enfocado desde un punto de vista integral y requiere del esfuerzo combinado de una gran cantidad de profesionales de diversas especialidades.

Desde el punto de vista quirúrgico, en la última década, la cirugía craneofacial ha tenido grandes avances, entre los que se encuentran la introducción de las técnicas de fijación rígida altamente refinadas mediante el uso de placas y tornillos, que mantienen los segmentos óseos en una posición estable, disminuyendo la incidencia de infecciones y recidiva⁹. Lo más reciente ha sido la utilización de las técnicas de transporte óseo guiado a través de osteotomías en monobloque y cuya principal ventaja es la de evitar la necesidad de un injerto óseo (10).

Luego de evaluar clínicamente a la paciente, se inicia su programación terapéutica, en donde el VTO quirúrgico realizado sobre el radiograma y el análisis de los modelos de yeso, indican la necesidad de realizar una consolidación de la premaxila al maxilar superior, mediante el uso de placas y tornillos; así mismo será necesaria la realización de una osteotomía Lefort I, a fin de obtener una adecuada relación sagital de clase I esquelética y una óptima dimensión vertical que permita una correcta rehabilitación protésica (se estima un avance maxilar total de 10 mm).

En la actualidad las osteotomías maxilares son estabilizadas mediante fijación rígida (placas y tornillos). Con la finalidad de obtener una oclusión estable durante la intervención quirúrgica, la paciente fue intervenida con una prótesis total provisional fijada al maxilar superior con hilos de acero que la fijan al segmento maxilar osteotomizado. Esta prótesis fue confeccionada sinacrílico palatino, solidarizada y reforzada con una barra traspalatina (para evitar posible fractura de la misma), esto con la finalidad de facilitar la higiene bucal, debido al largo período que permanecería en boca. (Figura 7)

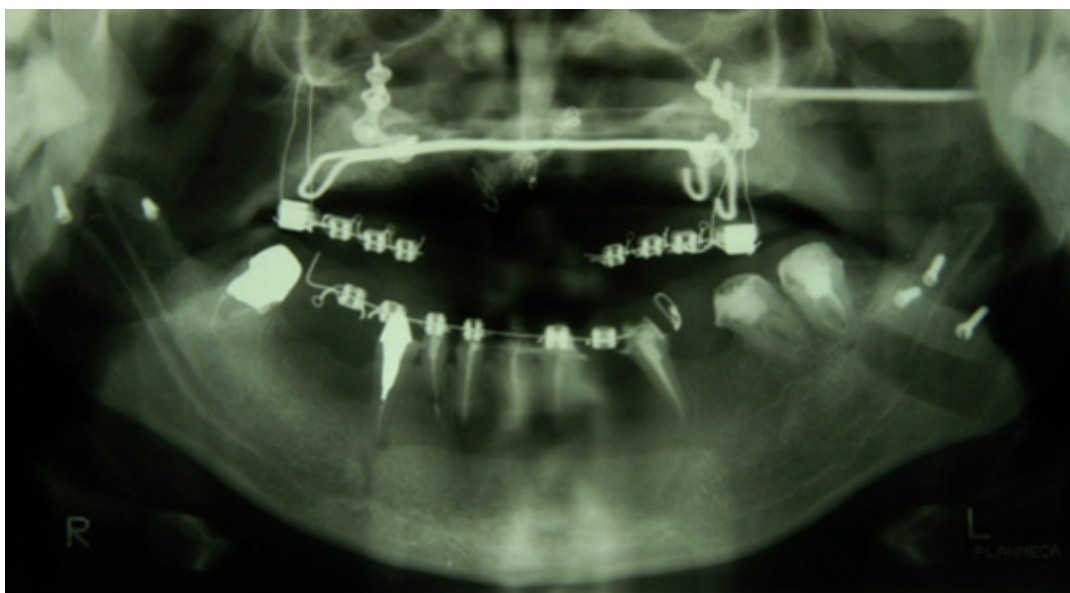


Fig 7
Radiografía panorámica donde se evidencia la fijación con los tornillos

El maxilar es reposicionado a la posición prevista durante la programación quirúrgica y se fija mediante dos placas en "L" anteriores con cuatro tornillos y dos placas posteriores con dos tornillos. Esto garantizará la estabilidad de la base alveolar maxilar segmentada y la estabilidad de la prótesis quirúrgica fijada a este segmento esquelético. Esta prótesis permanecerá fijada al maxilar por el tiempo necesario para la rehabilitación neuromuscular, así como para mantener la estabilidad mientras se usan los elásticos intraorales; posteriormente será removida de manera ambulatoria.

Las fases terapéuticas pueden ser esquematizadas del siguiente modo:

- Inicialmente se realizó un montaje de los modelos en el articulador, tomando un registro del paciente con el arco facial y siguiendo las indicaciones del VTO quirúrgico que indicará los movimientos simulados de los maxilares. (Figura 8)

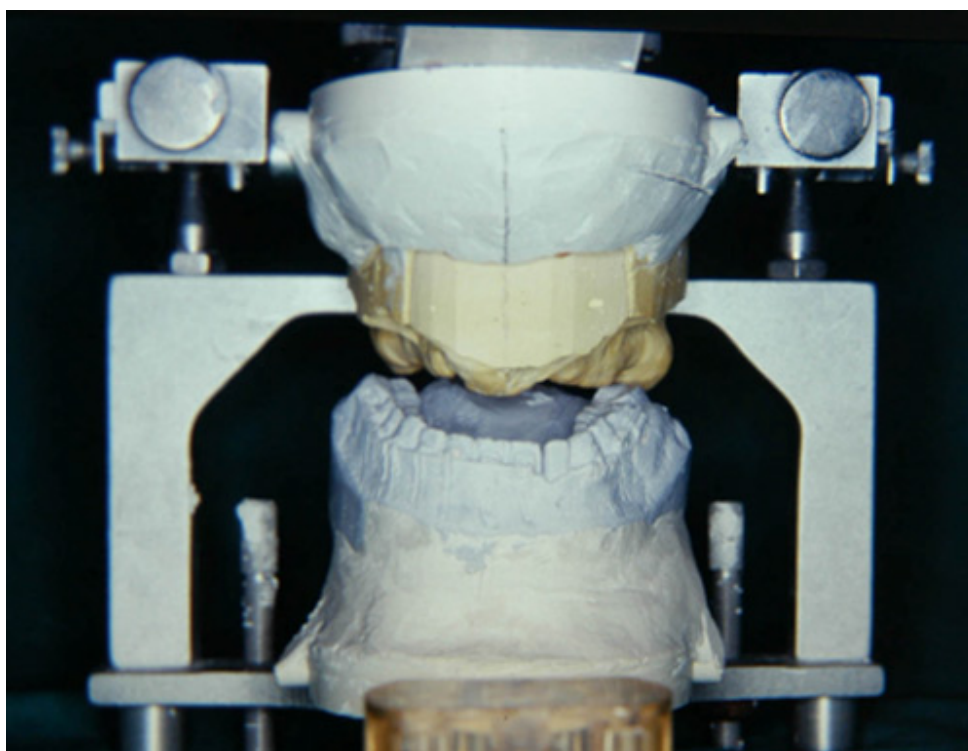


Fig. 8

Montaje en articulador semiajustable, previo a la confección de la prótesis total superior

- se le indicó terapia endodóntica en los siguientes restos radiculares 41,42,43,47,31,32,33,36,37
- la fase protésica comprendió la colocación de pernos radiculares y coronas provisionales (realizadas en resina, con dimensión vertical estándar); la preparación de los muñones fue realizada en el laboratorio tratando de obtener una adecuada angulación de los mismos según los parámetros cefalométricos.
- prótesis total superior, realizada luego de un adecuado set-up terapéutico

A fin de evitar posibles recidivas, debido a la magnitud del movimiento esquelético, se aplicó una tracción extraoral al sistema protésico-maxilar, cuyo uso se indicó por 40 días diurnos, mientras que en horario nocturno y por un periodo de tres meses se indicaron elásticas de clase III. (Figura 9)

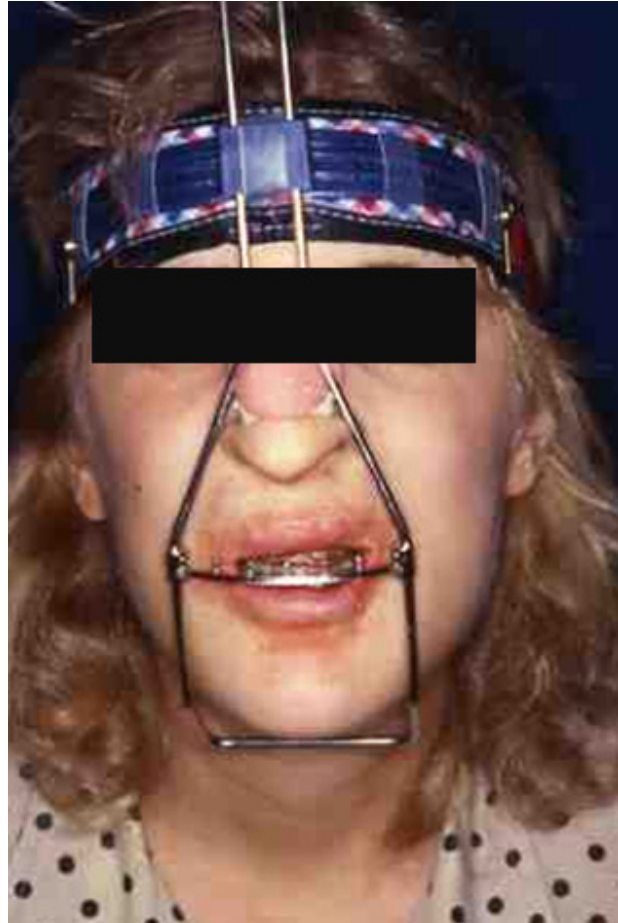


Fig. 9
Tracción extraoral del maxilar superior

A las coronas provisionales de la paciente, se les cementó los brackets estándar, slot 0.022", en los que se insertó un arco rectangular 0.017 x 0.022", fijado con los Kobayashy, los cuales constituirían el punto de anclaje para el bloqueo intermaxilar intraoperatorio, para la rehabilitación neuromuscular y durante la fase de finalización para la intercuspidación post-quirúrgica. (Figura 10)



Fig. 10

Restauraciones provisionales de los muñones remanentes para permitir la colocación de la aparatología ortodóntica

Durante la planificación inicial se había decidido rehabilitar a la paciente con prótesis removible la arcada inferior, debido a la precariedad de los muñones radiculares. Sin embargo, posterior al tratamiento quirúrgico se decidió un nuevo tratamiento protésico: mantener los muñones y realizar dos prótesis fijas separadas a fin de facilitar la corrección y prevenir en caso de que surgieran problemas sobre los pilares dentarios.

RESULTADOS

Los resultados obtenidos han sido muy satisfactorios; se evidenció una notable mejoría de la estética de la paciente, así como de su funcionalidad masticatoria y oclusal (Fig. 11). El control realizado al cabo de 5 años, evidencia la estabilidad oclusal, así como un adecuado equilibrio de las estructuras óseas; sin embargo, la situación protésica de las estructuras dentarias remanentes pudiera ser mejorada. (Fig 12)



Fig. 11 (a,b,c)

Imágenes finales luego de tres meses de la intervención quirúrgica ortognática. Fotografía extraoral, frontal (a) y perfil (b); vista intraoral (c) con restauraciones protésicas.



Fig.12 (a,b,c)

Imágenes al cabo de 5 años de haber sido intervenida. Fotografías frontales (a y b) y perfil (c).

DISCUSION

El síndrome de Apert es una patología que forma parte del grupo de enfermedades del desarrollo, en particular de las craneosinostosis. Al tratarse de un trastorno del desarrollo, su aparición es en edades tempranas, aunque en algunos casos por desconocimiento de la enfermedad su diagnóstico puede ocurrir en la edad adulta. Su detección temprana es importante ya que el tratamiento apropiado por parte de los diferentes especialistas debe comenzar desde el momento del nacimiento. Es importante conocer las diferentes implicaciones que se han descrito en el aspecto sistémico de esta patología, para así

correlacionar los signos y síntomas que se puedan presentar a lo largo del desarrollo del individuo afectado.

El odontólogo general y a su vez los diversos especialistas, como el odontopediatra, el ortodoncista, el cirujano bucal y maxilofacial, el protesista y el endodoncista, juegan un papel muy importante en lo que se refiere al manejo los problemas dentales y esqueléticos de los maxilares de estos pacientes.

El edentulismo representa una patología importante debido a sus repercusiones funcionales, estéticas y psicológicas. En el caso reportado, esta situación se complica aún más por la presencia del síndrome: microstomia, sindactilia e hipoplasia maxilar. De allí la importancia de una adecuada programación terapéutica (1,2,3,4).

Durante el abordaje terapéutico de la paciente nos encontramos con múltiple problemas, en particular con la situación bucal de la misma: presencia de restos radiculares, edentulismo total superior y microstomia. La limitación de la apertura bucal representó un obstáculo durante el tratamiento en particular para la realización de las endodoncias y la toma de impresiones. Sin embargo la utilización de los muñones radiculares durante la primera fase del tratamiento, permitió obtener un anclaje estable durante el reposicionamiento de las bases esqueléticas y favoreció su rehabilitación neuromuscular.

CONCLUSION

Es importante entender el manejo multidisciplinario de los pacientes con síndrome de Apert, ya que a través de él la planificación para la atención integral de estos enfermos se puede lograr en una forma muy eficaz, obteniéndose de esta manera resultados excelentes desde el punto de vista funcional, estético y psicosocial.

En el caso descrito se realizó un abordaje terapéutico combinado, ortodóntico-quirúrgico en una paciente con graves alteraciones funcionales y estéticas. La elección terapéutica permitió obtener una adecuada rehabilitación oclusal, un mejoramiento notable de la estética, y una estabilidad a largo plazo. Esto confirma que en los casos de gran complejidad, el tratamiento multidisciplinario coordinado, con una adecuada programación terapéutica, permite obtener resultados muy satisfactorios.

BIBLIOGRAFIA

1. De Michelis B., Modica R. & Re G. Clinica Odontostomatologica, p 1495-1497, 1992
2. Lindskog, Stokland B., Nyman S.& Thinlander B. Orthodontic tooth movement into edentulous areas with reduced bone height. An experimental study in the dog. Eur J.Orthod; Apr, 15(2):89-96, 1993.
3. Chin M. & Toth B. Distraction osteogenesis in maxillofacial surgery using internal devices: report of five cases. J Oral Maxillofac Surg 54(1): 45-53, 1996.
4. Kaplan, L.: Clinical Assessment and Multispecialty Management of Apert Syndrome. North Am.Clinics in Plastic Surgery 18 (2) 1991.
5. Cohen, M. M., Jr.; Kreiborg, S. : Hands and feet in the Apert syndrome. Am. J. Med. Genet. 57: 82-96, 1995
6. Kaloust, S; Ishii, K; Vargervik, K.: Dental development in Apert syndrome. Cleft Palate Craniofac J, 34(2): 117-21 Mar 1997.

7. Ricketts, R. Cephalometric analysis and synthesis. *Angle Orthod.* 31:141-156. 1961.
8. Gregoret J. Ortodoncia y Cirugía Ortognática, diagnóstico y planificación. Cap 17: Visualización de Objetivos de Tratamiento. Edit. Espax, Barcelona. Pp 335-375, 2000.
9. Posnick J. Modern Practice of Ortognathic and Reconstructive Surgery publicado por William H Bell. Editorial W.B. Saunders Company Vol. 3 Capítulo 53 pp 1889-1929. 1992
10. Do Amaral C., Di Domizio G., Tiziani V., Galhardi F., Buzzo C., Rinco T., Kharmandayan P., Bueno M., Bolzani N., Sabbatini R., Lopez L., Lopes P., Paiva B. & Turchiari L. Gradual bone distraction in craniosynostosis. Preliminary results in seven cases. *Scand J Plast Reconstr Surg Hand Surg*, 31(1): 25-37, 1997.