



**UNIVERSIDAD NACIONAL AUTÓNOMA DE  
MÉXICO**

---

---



**FACULTAD DE ODONTOLOGÍA**

TRATAMIENTO Y MANEJO  
ORTOPÉDICO-ORTODÓNTICO-QUIRÚRGICO EN PACIENTES  
CON EL SÍNDROME CRANEOFACIAL DE MARFAN.

**T E S I N A**

QUE PARA OBTENER EL TÍTULO DE

**C I R U J A N A D E N T I S T A**

P R E S E N T A:

MÓNICA LESLY QUIROZ VILLEDA

TUTORA: C.D. ELVIA ISELA MIRAMÓN MARTÍNEZ



Universidad Nacional  
Autónoma de México

Dirección General de Bibliotecas de la UNAM

**Biblioteca Central**



**UNAM – Dirección General de Bibliotecas**  
**Tesis Digitales**  
**Restricciones de uso**

**DERECHOS RESERVADOS ©**  
**PROHIBIDA SU REPRODUCCIÓN TOTAL O PARCIAL**

Todo el material contenido en esta tesis esta protegido por la Ley Federal del Derecho de Autor (LFDA) de los Estados Unidos Mexicanos (México).

El uso de imágenes, fragmentos de videos, y demás material que sea objeto de protección de los derechos de autor, será exclusivamente para fines educativos e informativos y deberá citar la fuente donde la obtuvo mencionando el autor o autores. Cualquier uso distinto como el lucro, reproducción, edición o modificación, será perseguido y sancionado por el respectivo titular de los Derechos de Autor.

## **DEDICATORIAS**

*A mis papás por todo el apoyo y los esfuerzos que realizaron para poder culminar esta etapa de mi vida satisfactoriamente. Esta meta alcanzada es de los tres y para ustedes dedico esta tesina con mucho amor, cariño y respeto. Los amo y les estaré eternamente agradecida.*

*A mis hermanos Sandra e Iván, por todas las cosas maravillosas que hemos compartido desde niños. Gracias por estar ahí apoyándome en todo momento. Los adoro.*

*A Ale por que su apoyo, cariño y compañía fueron parte fundamental para la realización de este sueño. Te amo, gracias por formar parte de mi vida.*

*A Osiris por la alegría que nos brindas a todos en la familia.*

*A la Familia Peña Casimiro por el apoyo y cariño brindado. Los estimo mucho.*

## **AGRADECIMIENTOS**

*A la Dra. Elvia Isela Miramón Martínez por la paciencia, motivación y confianza brindada durante la realización de esta tesina.*

*A la Dra. Fabiola Trujillo por sus atenciones y enseñanzas durante el Seminario de Ortodoncia.*

*A los profesores de la Facultad de Odontología, en especial a los del Seminario de Ortodoncia por sus valiosas enseñanzas.*

*A mis amigos por su amistad, cariño y confianza durante esta etapa de mi vida.*

*A la Universidad Nacional Autónoma de México por todos los beneficios que recibí y por la excelente educación brindada.*



<b>INTRODUCCIÓN</b> .....	<b>6</b>
<b>OBJETIVOS</b> .....	<b>8</b>
<b>CAPÍTULO I SÍNDROME DE MARFAN</b> .....	<b>9</b>
<b>DEFINICIÓN</b> .....	<b>10</b>
<b>CARACTERÍSTICAS CLÍNICAS</b> .....	<b>11</b>
Sistema esquelético.....	11
Sistema ocular.....	13
Sistema cardiovascular .....	14
<b>MANIFESTACIONES OROFACIALES</b> .....	<b>15</b>
<b>MANEJO DENTAL</b> .....	<b>15</b>
<b>ASPECTOS GENÉTICOS</b> .....	<b>18</b>
<b>FISIOPATOLOGÍA</b> .....	<b>21</b>
<b>DIAGNÓSTICO</b> .....	<b>22</b>
<b>TRATAMIENTO</b> .....	<b>24</b>
<b>CAPÍTULO II DESARROLLO Y CRECIMIENTO CRANEOFACIAL</b> .....	<b>25</b>
<b>ETAPAS DEL CRECIMIENTO Y DESARROLLO</b> .....	<b>27</b>
<b>DESARROLLO FACIAL PRENATAL</b> .....	<b>28</b>
Morfogénesis craneofacial.....	28
Aparato faríngeo .....	32
Arcos faríngeos.....	33
Bolsas faríngeas.....	36
Hendiduras faríngeas .....	36
<b>DESARROLLO FACIAL POSNATAL</b> .....	<b>37</b>
Mecanismos de crecimiento del tejido óseo .....	38
Componentes del tejido óseo.....	38
Tipos de osificación.....	38
Mecanismos de crecimiento de las estructuras óseas .....	39
Factores de control del crecimiento craneofacial .....	40
Teorías del crecimiento.....	41
Cambios generales en la cara.....	42
Principios generales.....	42
Crecimiento de la bóveda craneal .....	43
Crecimiento de la base del cráneo .....	43
Crecimiento de la zona naso-maxilar .....	46
Crecimiento de la mandíbula.....	47



<b><i>CAPÍTULO III EL FACTOR GENÉTICO EN LA ETIOLOGÍA DE LAS MALCOLUSIONES Y DE LAS ANOMALÍAS DEL DESARROLLO CRANEOFACIAL.....</i></b>	<b>49</b>
<b>FACTORES ETIOLÓGICOS GENERALES.....</b>	<b>52</b>
1. Herencia.....	52
2. Malformaciones genéticas (cromosomopatías) .....	53
3. Malformaciones congénitas.....	53
4. Problemas metabólicos .....	53
5. Problemas patológicos locales o generales.....	53
6. Anomalías funcionales.....	53
<b>FACTORES ETIOLÓGICOS LOCALES .....</b>	<b>54</b>
1. Anomalías de número .....	54
2. Anomalías de forma y tamaño .....	54
3. Patología de la erupción.....	54
4. Frenillos anormales.....	54
5. Caries .....	55
6. Traumatismos .....	55
<b>ALTERACIONES GENÉTICAS ENCONTRADAS EN MALOCLUSIONES Y SÍNDROMES CRANEOFACIALES.....</b>	<b>56</b>
Genes que intervienen en el desarrollo craneofacial .....	58
Genes Msx en el desarrollo craneofacial .....	58
<b><i>CAPÍTULO IV CONSIDERACIONES BIOMECÁNICAS PARA LAS ESTRUCTURAS PERIODONTALES EN PACIENTES CON SÍNDROME DE MARFAN.....</i></b>	<b>60</b>
<b>PAPEL DEL LIGAMENTO PERIODONTAL EN LA PRODUCCIÓN DEL MOVIMIENTO DENTARIO .....</b>	<b>63</b>
Control biológico del movimiento dental .....	64
Respuesta a la función normal .....	67
Respuesta del ligamento periodontal y el hueso a las fuerzas ligeras y continuas .....	68
Respuesta del ligamento periodontal y el hueso a las fuerzas excesivas o intensas .....	69
<b>CÉLULAS INVOLUCRADAS EN EL MOVIMIENTO DENTAL.....</b>	<b>71</b>
Los fibroblastos .....	71
Los cementoblastos.....	71
Los osteoblastos.....	71
Los osteoclastos .....	72



<b>CARACTERÍSTICAS QUE DEBE TENER LA FUERZA PARA NO PRODUCIR DAÑO BIOLÓGICO .....</b>	<b>73</b>
La magnitud .....	73
La duración .....	73
<b><i>CAPÍTULO V TRATAMIENTO ORTOPÉDICO-ORTODÓNTICO-QUIRÚRGICO EN PACIENTES CON SÍNDROME DE MARFAN.....</i></b>	<b>75</b>
<b>TRATAMIENTO ORTOPÉDICO.....</b>	<b>78</b>
Tratamiento con aparatos funcionales .....	79
<i>Bionator.....</i>	81
<i>Bimler .....</i>	82
<i>Frankel (FR II).....</i>	84
<b>CAMUFLAJE ORTODÓNTICO.....</b>	<b>85</b>
Indicaciones del camuflaje ortodóntico .....	86
Contraindicaciones del camuflaje ortodóntico .....	87
Extracciones en el tratamiento de camuflaje .....	88
Clase II en el camuflaje ortodóntico .....	89
Camuflaje vs ortodoncia-cirugía.....	90
<b>TRATAMIENTO ORTODÓNTICO-QUIRÚRGICO .....</b>	<b>91</b>
Tratamiento ortodóntico prequirúrgico.....	91
<i>Pasos de la preparación ortodóntica .....</i>	92
<i>Arcos de alambre estabilizadores.....</i>	93
<i>Planificación quirúrgica final .....</i>	94
<i>Férulas interoclusales.....</i>	95
Tratamiento quirúrgico .....	97
<i>Osteotomía de desdoblamiento sagital bilateral de la rama mandibular .....</i>	98
<i>Fractura horizontal de LeFort I.....</i>	99
<i>Estabilidad y éxito clínico posquirúrgico .....</i>	100
Tratamiento ortodóntico posquirúrgico .....	103
<b>CONCLUSIONES.....</b>	<b>106</b>
<b>FUENTES DE INFORMACIÓN.....</b>	<b>108</b>



## INTRODUCCIÓN

El Síndrome Craneofacial de Marfan es un trastorno de origen genético que afecta la estructura del tejido conectivo, en especial, el sistema de fibras elásticas. Como es bien sabido, el tejido conectivo sirve como elemento de unión de todas las células, dando forma a los órganos, músculos, huesos, vasos sanguíneos y ligamentos.

Las manifestaciones clínicas se presentan principalmente en el sistema cardiovascular, esquelético y ocular, siendo el esquelético, el sistema especialmente afectado.

Dentro de las manifestaciones dentales y craneofaciales se encuentran las maloclusiones graves, generalmente de clase II, y discrepancias maxilares y mandibulares severas.

Además, estos pacientes debido a la deficiencia en las fibras elásticas del tejido conectivo presentan un periodonto reducido. Por dicho motivo, la aplicación de fuerzas sobre los dientes y sobre las estructuras periodontales deben ser controladas cuidadosamente.

Existe una gran cantidad de síndromes que presentan manifestaciones en el complejo craneofacial, en los dientes y en la oclusión, entre ellos, el Síndrome de Marfan. Esto debido a la falla en los procesos de diferenciación que ocurren durante el desarrollo prenatal y que están regulados por factores genéticos.

De acuerdo con las características propias de estos pacientes, se deberá realizar un buen diagnóstico para, de esta forma, establecer un plan de tratamiento adecuado para la corrección de las anomalías craneofaciales y de oclusión presentes en estos pacientes.



El tratamiento ortodóntico en pacientes con Síndrome de Marfan no deberá llevarse a cabo de forma aislada, sino que, se requerirá de un equipo multidisciplinario integrado principalmente por un ortopedista, cardiólogo, oftalmólogo, odontólogo, cirujano maxilofacial y ortodoncista.

El tratamiento propuesto para estos pacientes va desde la ortopedia a edades tempranas, el camuflaje ortodóntico y la cirugía ortognática en casos graves de discrepancia esquelética.

Mediante el tratamiento de ortopedia a edades tempranas en estos pacientes, se puede modificar sólo en cierta medida la dirección del crecimiento, esto debido a la severidad de las anomalías craneofaciales y al factor genético como responsable. De esta forma, al llegar a la etapa del tratamiento de ortodoncia, el camuflaje puede llegar a ser una excelente opción, ya que, las maloclusiones y las anomalías craneofaciales no serán tan severas como en aquellos pacientes en los que no se llevó a cabo el tratamiento ortopédico. De esta forma, se pueden obtener buenos resultados sin la necesidad de llevar a cabo el tratamiento quirúrgico, lo cual, sería ideal dado el compromiso sistémico al que se enfrentan estos pacientes.

En el caso en el que no se haya llevado a cabo el tratamiento de ortopedia a edades tempranas, el tratamiento más adecuado será la combinación del tratamiento ortodóntico y del tratamiento quirúrgico, debido a la severidad de las discrepancias esqueléticas que presentan. Por tanto, el tratamiento íntegro en este tipo de pacientes irá de la ortodoncia prequirúrgica, seguida de la cirugía ortognática y finalizando el tratamiento con ortodoncia postquirúrgica.





## OBJETIVOS

### OBJETIVO GENERAL

Establecer el manejo y tratamiento ortopédico-ortodóntico-quirúrgico en pacientes que presentan Síndrome Craneofacial de Marfan.

### OBJETIVOS ESPECÍFICOS

- Identificar el conjunto de signos y síntomas que presentan los pacientes con Síndrome de Marfan y, de esta forma, determinar el manejo odontológico.
- Conocer las características craneofaciales y dentales que se presentan en este síndrome y, de esta manera, establecer el tratamiento ortodóntico.
- Conocer los procesos de diferenciación que ocurren durante el desarrollo prenatal de las estructuras craneofaciales y, determinar así las fallas en la diferenciación de estos procesos que darán lugar a la aparición de las características craneofaciales en estos pacientes.
- Establecer la importancia del agente genético como factor etiológico principal de las anomalías craneofaciales y dentales en pacientes con este síndrome.
- Identificar las características de las estructuras periodontales en estos pacientes para establecer las consideraciones biomecánicas para dichas estructuras.



CAPÍTULO I  
SÍNDROME DE MARFAN

---



CAPÍTULO I  
SÍNDROME DE MARFAN

---

---

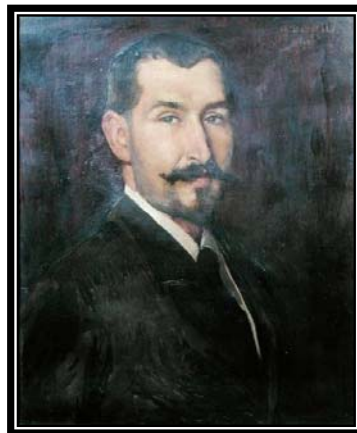


## I. SÍNDROME DE MARFAN

### DEFINICIÓN

El síndrome de Marfan es un trastorno de los tejidos conectivos del organismo, en el que los sistemas de fibras elásticas están afectados, y se manifiesta principalmente por cambios en el esqueleto, los ojos y el sistema cardiovascular. Se estima que su prevalencia es de 1 en 5000. Aproximadamente el 70 al 85% de los casos son familiares y se transmiten mediante herencia autosómica dominante.<sup>1</sup>

En 1786 el Dr. Antoine Marfan, describe un paciente de 5 años de edad con dedos y miembros largos y anomalías esqueléticas, por lo cual lleva su nombre (Fig.1). Los síntomas de este síndrome pueden aparecer en edades tempranas, o, a veces, hace su aparición en edades adultas. Su causa, de origen genético, fue descubierta en 1991. En este síndrome se pudo demostrar una mutación en el gen de fibrilina localizado en el cromosoma 15. Normalmente este gen dominante es el encargado de la producción de fibrilina, componente esencial del tejido conectivo.<sup>2</sup>



**Fig. 1 Dr. Antoine Marfan**  
Fuente: Internet

El Síndrome de Marfan es una enfermedad hereditaria del tejido conectivo con un gran pleitropismo (expresiones fenotípicas múltiples) y una marcada variabilidad clínica, afectándose fundamentalmente los sistemas esqueléticos, ocular y cardiovascular, aunque también pueden verse otros afectados en menor medida (respiratorio, nervioso y piel). Etiológicamente está producida por una mutación en el gen FBN1 localizado en el cromosoma 15q21.1, que codifica la fibrilina. El diagnóstico es clínico dado que no existe una prueba de laboratorio que pueda confirmar la presencia de Síndrome de Marfan. El tratamiento será fundamentalmente sintomático.<sup>3</sup>

## CARACTERÍSTICAS CLÍNICAS

El síndrome de Marfán es un trastorno genético autosómico dominante que afecta las fibras elásticas del tejido conectivo, manifestándose en aquellos sistemas u órganos que la contienen en mayor concentración, tales como el cardiovascular, esquelético, duramadre, ocular, piel, tegumentos y pulmón.<sup>4</sup>

### Sistema esquelético

Las anomalías esqueléticas son el principal signo de este síndrome. Típicamente el paciente es excesivamente alto con extremidades excepcionalmente largas, y alargamiento de los dedos de las manos y los pies, un escaso panículo adiposo y con mucha flexibilidad. Esta flexibilidad se extiende hasta los pies y tobillos, que con frecuencia carecen de arco (pies planos) y/o presentan rotación interna (pronación) (Fig.2).<sup>4</sup>

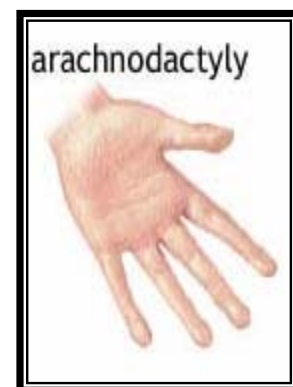


Fig. 2 Aracnodactilia  
Fuente: Internet

La laxitud articular puede presentarse con articulaciones normales e incluso con contracturas. Pueden aparecer luxaciones recidivantes debido a la debilidad de las cápsulas articulares, de los ligamentos y de los tendones.<sup>3</sup>

El segmento inferior del cuerpo contribuye principalmente a la estatura elevada, por lo que la razón entre el segmento superior (desde la punta de la cabeza hasta el pubis) y el segmento inferior (desde la parte superior de la rama púbica hasta el suelo) es significativamente menor que lo normal para la edad, raza y sexo. Los ligamentos articulares de las manos y los pies son laxos, lo que sugiere que el paciente tiene una doble articulación; típicamente el pulgar de la mano puede hiperextenderse hacia atrás hasta la muñeca. La cabeza suele ser dolicocefálica con abombamiento de las eminencias frontales y arcos supraorbitarios prominentes. Abraham Lincoln poseía muchas de estas características físicas, por lo que se ha sugerido firmemente que sufría síndrome de Marfan. Puede haber una serie de deformidades espinales, incluyendo cifosis, escoliosis, rotación o deslizamiento de las vértebras dorsales o lumbares. Clásicamente, el tórax está deformado, con presencia de pectus excavatum (esternón profundamente deprimido) o de tórax en quilla (Fig. 3).<sup>1</sup>



**Fig. 3 Pecho socavado**  
Fuente: Internet

## Sistema ocular

Las anomalías más características son la subluxación o luxación (generalmente hacia fuera y arriba) bilateral del cristalino, denominada **ectopía lentis** (Fig. 4). Esta anomalía es tan infrecuente en las personas que no tienen esta enfermedad genética, que el hallazgo de *ectopía lentis* bilateral debe hacer sospechar un síndrome de Marfan.<sup>1</sup>



Fig. 4 Luxación de cristalino  
Fuente: Internet

Los hallazgos oculares más frecuentes son: aumento de la longitud axial del globo ocular, que es el responsable de la miopía (34%) que aparece precozmente y es el defecto más común, aplanamiento de la córnea y subluxación del cristalino (50-70%); los cristalinicos pueden estar marcadamente descentrados o tan levemente subluxados, que un oftalmólogo no puede detectar el problema.<sup>1</sup>

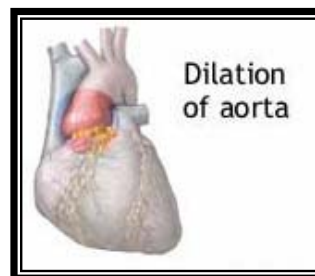
Más del 80% de los pacientes tienen visión normal incluso con luxación del cristalino.<sup>1</sup>

Otras anomalías tales como las del ángulo de la cámara anterior, del cuerpo ciliar y de la pupila, así como las escleróticas azules y el desprendimiento de la retina son más raras.<sup>1</sup>

## Sistema cardiovascular

La sintomatología cardiovascular más frecuente es el prolapso mitral o insuficiencia de la válvula mitral, que se presenta en al menos un 75% de las personas afectadas, sin embargo, el prolapso mitral está presente en el 5 % de la población general, y no es por sí solo diagnóstico del Síndrome de Marfan. La regurgitación mitral se describe en un 68 % de los cuales un 10% desarrollan síntomas (disnea de esfuerzo, incluso en reposo, y palpitaciones).<sup>3</sup>

Otra patología cardiovascular es la raíz aórtica y la regurgitación de ésta. La necrosis quística de la túnica media vascular conduce a la progresiva dilatación de la aorta ascendente, dando lugar a un aneurisma que puede asociarse con regurgitación aórtica que se produce por un progresivo estiramiento de las valvas de la válvula aórtica, las cuales no alcanzan a cerrar completamente (Fig. 5). Conforme la aorta se va ensanchando, puede desarrollar un desgarro en la pared interna y se extiende rápidamente hacia la débil capa media. Una vez que el desgarro se desarrolla, la fuerza del bombeo de la sangre puede causar que la capa media se separe produciéndose una disección aórtica. Este proceso puede estar asociado con dolor severo de pecho, del cuello, de la espalda, o una combinación de dolor en cualquiera de estas partes. Eventualmente en el borde de este canal, se puede producir un segundo desgarro, dándose la ruptura aórtica. Todo esto constituye la causa de muerte más importante de estos pacientes.<sup>3</sup>



**Fig. 5 Dilatación aórtica**  
Fuente: Internet

## MANIFESTACIONES OROFACIALES

Se han descrito varias características orales y faciales, pero ninguna es específica del Síndrome de Marfan. Las más importantes incluyen una cara larga y angosta, igual que el cráneo (dolicocefalia). Los ojos pueden ser hundidos, con una prominencia frontal, hay bordes supraorbitarios acentuados e hipertelorismo (separación importante entre ambos ojos). La característica oral más importante es un paladar alto y arqueado. Hay una laxitud (debilidad) de la cápsula y los ligamentos de la articulación temporomandibular que puede provocar una dislocación recurrente con una mala función de dicha articulación. La lista de las características orofaciales se enumera a continuación.<sup>5</sup>

- Dolicocefalia (Fig. 6)
- Paladar profundo y maxilar estrecho (Fig. 7)
- Maloclusión, generalmente de clase II división 1 de tipo esquelético.
- Senos maxilares aumentados de tamaño
- Laxitud de la articulación temporomandibular
- Dientes largos y angostos
- Problemas periodontales
- Discrepancias maxilares y mandibulares severas



Fig. 6 Dolicocefalia  
Fuente: Internet



Fig. 7 Paladar profundo  
Fuente: Internet





## MANEJO DENTAL

Las anomalías del esqueleto facial en el Síndrome de Marfan pueden requerir un tratamiento de ortodoncia y hasta quirúrgico, además de su tratamiento dental rutinario. Es común que los pacientes estén bajo el cuidado de varios especialistas (pediatra, oftalmólogo, cirujano ortopeda) y por lo tanto, frecuentemente se involucra un equipo multidisciplinario. No hay contraindicaciones para el manejo rutinario de los dientes, aunque el tratamiento dentro de la boca puede ser complicado por la laxitud de la articulación temporomandibular y las alteraciones que esto produce. Esta es una consideración importante si se necesitan sesiones prolongadas de tratamiento dental. Una atención especial se les debe dar a los pacientes que requieran de extracciones o de cualquier otro procedimiento de cirugía oral. Es importante tener presente que todos los pacientes tienen el riesgo de endocarditis bacteriana, independientemente de que se hayan demostrado anomalías de las válvulas cardíacas. Es indispensable hacer profilaxis con antibióticos. Estos pacientes caen en la categoría de "riesgo especial" si se les ha hecho un reemplazo de las válvulas aórtica o mitral, o si han sufrido un ataque previo de endocarditis bacteriana. Se ha notado la posibilidad de una tendencia al sangrado en algunos individuos afectados. Si los pacientes tienen una historia de sangrado fácil o de hematomas de fácil aparición, se deben referir al hematólogo para una investigación más amplia antes de cualquier tratamiento quirúrgico. La anestesia general en el Síndrome de Marfan se asocia con una morbilidad y mortalidad elevadas. El tratamiento se debe hacer en conjunto con el médico del paciente y su cardiólogo. Los cuidados preoperatorios deben incluir un examen cuidadoso con radiografías de tórax, electrocardiograma e idealmente, un ecocardiograma. Varios aspectos de la enfermedad pueden complicar o contraindicar una anestesia general, en especial las anomalías pulmonares y cardiovasculares.<sup>5</sup>



*Profilaxis para pacientes sometidos a procedimientos dentales*<sup>5</sup>

- Extracciones dentales.
- Procedimientos periodontales incluyendo cirugía, gingivectomía, procedimientos sobre la raíz, curetaje, remociones.
- Reimplante de dientes avulsionados.
- Procedimientos de endodoncia.
- Instalación inicial de bandas de ortodoncia, no de "brackets".
- Inyecciones de anestesia local entre los ligamentos.
- Limpieza profiláctica de dientes o implantes cuando se espera sangrado.

*No se recomienda profilaxis en.*<sup>5</sup>

- Procedimientos de restauración.
- Inyecciones de anestesia local (si no son entre los ligamentos).
- Después de colocación de piezas (después de endodoncia).
- Remoción de suturas en el postoperatorio.
- Colocación de piezas removibles.
- Toma de impresiones.
- Tratamiento con flúor.
- Toma de radiografías.
- Ajuste de piezas.
- Remoción de dientes primarios.



*Regímenes profilácticos recomendados para procedimientos dentales, de tracto respiratorio y de esófago.*<sup>5</sup>

- **Profilaxis general.** *Agente:* Amoxicilina. *Dosis:* Amoxicilina 50 mg/kg de peso (máximo 2 g) 1 hora antes del procedimiento.
- **Incapacidad para tomar medicamentos orales.** *Agente:* Ampicilina. *Dosis:* Ampicilina 50 mg/kg de peso (máximo 2 g) por vía intramuscular o intravenosa 30 minutos antes del procedimiento.
- **Alergia a la penicilina.** *Agente:* Clindamicina, cefalexina o claritromicina. *Dosis:* Clindamicina 20 mg/kg de peso (máximo 600 mg) 1 hora antes del procedimiento. Cefalexina 50 mg/kg de peso (máximo 2 g) 1 hora antes del procedimiento. Claritromicina 15 mg/kg de peso (máximo 500 mg) 1 hora antes del procedimiento.
- **Alergia a la penicilina con imposibilidad para tomar medicamentos orales.** *Agente:* Clindamicina o cefazolina. *Dosis:* Clindamicina 20 mg/kg de peso (máximo 600 mg) por vía intravenosa 30 minutos antes del procedimiento. Cefazolina 40 mg/kg de peso (máximo 1 g) por vía intramuscular o intravenosa 30 minutos antes del procedimiento.

## ASPECTOS GENÉTICOS

El Síndrome de Marfan presenta un patrón de herencia autosómico dominante con expresión variable. En el patrón de HAD el 50% de la descendencia independientemente del sexo será afectados.<sup>6</sup>

La incidencia ha sido descrita entre 1/3.000 y 1/20.000 habitantes. El 70%-85% de los casos de Marfán clásico son hereditarios. Se ha informado de casos en todas las razas y grupos étnicos. La herencia es autosómica dominante con penetrancia casi completa, pero con expresión variable. La

falla de la detección puede estar dada por la marcada variabilidad clínica (en la misma o diferentes familias), dependencia de la edad en la aparición de las manifestaciones clínicas (a mayor edad, mayor compromiso clínico) y la existencia de casos nuevos, producto de las mutaciones.<sup>4</sup>

La expresión variable es debido a las diferentes mutaciones en el gen responsable de la enfermedad.<sup>7</sup>

El 25% es esporádico y el restante familiar. Parece haber más frecuencia de mutaciones de Novo en pacientes con padre (varón) de edad avanzada.<sup>3</sup>

El gen implicado en el Síndrome de Marfan es el gen que codifica para la proteína Fibrilina (FBN1), localizado en el cromosoma 15q21.1 (Fig. 8). Fueron Magenis y Lee los que en 1991 mapearon el gen FBN1 en el cromosoma 15q21.1 mediante hibridación in situ.<sup>3</sup>



**Fig. 8 Cromosoma 15**  
Fuente: Internet



El gen FBN1 es relativamente grande, 200 kb de ADN genómico y 10 kb de ADN codificador y está muy fragmentado (65 exones), éste sintetiza la fibrilina, que es una glicoproteína monomérica rica en cisteína, que presenta gran homología a un fragmento encontrado en el factor de crecimiento epidérmico humano (EGF). La fibrilina está ampliamente distribuida en todo el tejido conectivo del organismo.<sup>3</sup>

Una mutación que afecte a los exones centrales, y por lo tanto a estas uniones EGF nos daría una clínica mas grave al interferir en las uniones monómero-monómero.<sup>6</sup>

Se han encontrado 191 mutaciones en el gen de la fibrilina humana capaces de producir Síndrome de Marfan.<sup>6</sup>

La mayoría de las mutaciones son mutaciones sin sentido particular, no recurrentes y ampliamente distribuidas por el gen. Las mutaciones sin sentido que están asociadas con la enfermedad clásica, moderada y grave, ocurren en residuos con importancia para los dominios EGF de unión al calcio.<sup>6</sup>

Las mutaciones sin sentido son aquellas mutaciones que producen uno de los 3 codones de detención. En general tales mutaciones no tienen efecto en la transcripción. Sin embargo, el producto de la traducción truncado puede ser extremadamente anormal en su forma y función o tan inestable que es rápidamente degradado dentro de la célula.<sup>6</sup>

Por otra parte, el 10 % de las mutaciones restante son por mutaciones de ensamblaje. Estas mutaciones afectan las bases que se requieren en lugares de ensamblaje del donante o del receptor interfieren con el normal ensamblaje de RNA en dicho lugar. El resto de las mutaciones son por pequeñas o grandes deleciones y pequeñas inserciones.<sup>6</sup>



## FISIOPATOLOGÍA

El Síndrome de Marfan se debe a un defecto hereditario en la fibrilina, una glucoproteína extracelular. La fibrilina es el principal componente de las microfibrillas que se encuentran en la matriz extracelular. Estas fibrillas forman una estructura sobre la que se deposita la tropoelastina para formar fibras elásticas. Aunque las microfibrillas están ampliamente distribuidas en el cuerpo, son especialmente abundantes en la aorta, los ligamentos y las zónulas ciliares del cristalino, donde forman el soporte del mismo; estos tejidos son los más afectados. <sup>1</sup>

La fibrilina se encuentra en dos formas homologas, fibrilina-1 y fibrilina-2, codificadas por dos genes diferentes, *FBN1* y *FBN2*, situados en los cromosomas 15q21 y 5q3, respectivamente. Las mutaciones de *FBN1* dan lugar al síndrome de Marfan; las mutaciones del gen *FBN2* son menos frecuentes y causan *aracnodactilia contractural congénita*, una enfermedad autosómica dominante caracterizada por anomalías esqueléticas. El análisis mutacional ha revelado la existencia de más de 500 mutaciones diferentes del gen *FBN1* en estos pacientes. La mayoría de ellas son mutaciones de sentido alterado que originan una fibrilina-1 anormal. <sup>1</sup>

Las fibras elásticas que como hemos dicho están constituidas por la interacción de elastina y fibrilina, son las que confieren a los diferentes tejidos la elasticidad, permitiendo que recuperen la forma después de un estiramiento. Esta característica se da gracias al enrollamiento al azar de la molécula de elastina proporcionando a la fibra la capacidad de estirarse y volver a su estado enrollado original. <sup>8</sup>

Las microfibrillas de fibrilina son las que organizan la elastina secretada de forma que se deposita entre las microfibrillas para formar las fibras individuales. Actúan como estructuras organizadoras para las fibras en crecimiento ya que se ha visto que en tejidos en desarrollo donde se forman



fibras elásticas, las microfibrillas aparecen primero y el material elástico se deposita posteriormente como componente secundario de la fibra.<sup>6</sup>

La consecuencia funcional de la mutación es la producción de proteína anormal que obstaculiza la función de la proteína normal. Se interfiere la organización normal de la microfibrilla provocando cambios en la integridad, longitud y/o propiedades físicas de las fibras elásticas que forman parte del tejido de sostén. Se produce un efecto dominante negativo por el cual la interacción entre la proteína mutante y la normal impide la organización y función de la proteína normal.<sup>6</sup>

Como la fibrilina está involucrada en la organización y estructura de las fibras elásticas de la pared vascular, válvulas cardíacas, tendones, articulaciones y en el ligamento suspensorio del cristalino, será en estas localizaciones donde existirán los cambios clínicos producidos por el Síndrome de Marfan.<sup>6</sup>

## DIAGNÓSTICO

Aunque las lesiones descritas tipifican el Síndrome de Marfan, hay que destacar que existe una gran variación en la expresión clínica de esta enfermedad genética. Los pacientes con cambios oculares o cardiovasculares predominantes pueden tener pocas anomalías esqueléticas, mientras que otros con cambios importantes en el hábito corporal no presentan cambios oculares. Aunque la variabilidad de la expresión clínica puede darse dentro de una familia, la variabilidad interfamiliar es mucho más frecuente y amplia. Debido a estas variaciones, el diagnóstico clínico del Síndrome de Marfan debe basarse en la afectación importante de dos de los cuatro sistemas orgánicos (esqueleto, cardiovascular, ojo y piel) y la afectación menor de otro órgano.<sup>1</sup>



El diagnóstico del Sx de Marfan es clínico, porque las mutaciones son individuales y no recurrentes. Esto hace inviable el diagnóstico genético en familias pequeñas. En familias grandes es posible determinar la mutación con técnicas PCR multiplex, pero dado el costo del diagnóstico no se realiza.<sup>6</sup>

El diagnóstico se establece fácilmente cuando el paciente y otros miembros de su familia presentan luxación del cristalino, dilatación aórtica y extremidades largas y delgadas, junto con cifoescoliosis u otras deformidades torácicas. Es frecuente llegar al diagnóstico al encontrar luxación de cristalino y un aneurisma de la aorta ascendente en ausencia de historia familiar positiva.<sup>8</sup>

En todos los pacientes en los que se sospeche el diagnóstico deberá hacerse una exploración con lámpara de hendidura y un ecocardiograma.<sup>6</sup>

Para explicar la expresión variable se ha establecido la hipótesis de que el síndrome de Marfan puede ser genéticamente heterogéneo. Sin embargo, con una excepción, todos los estudios hasta la fecha señalan a las mutaciones en el gen *FBN1*, en el cromosoma 15q21.1, como la causa de la enfermedad. Por lo tanto, la expresividad variable se explica mejor de acuerdo con mutaciones alélicas dentro del mismo *locus*. Se han detectado muchas mutaciones diferentes del gen *FBN1* en familias distintas, por lo que no es factible el diagnóstico génico directo de esta enfermedad. Además, actualmente es evidente que todos los pacientes con mutaciones de *FBN1* no tienen el síndrome de Marfan clásico. Otras manifestaciones son el síndrome de Marfan neonatal grave y aneurismas torácicos, aislados o familiares. Juntos estos trastornos se denominan a veces fibrilinopatías de tipo 1.<sup>1</sup>





## TRATAMIENTO

No existe, en la actualidad, un tratamiento curativo integral del Síndrome de Marfan, pero cada uno de los trastornos que conlleva el Síndrome pueden ser tratados de forma individual por el especialista correspondiente: cardiólogos, oftalmólogos, ortopedistas y traumatólogos son los especialistas normalmente más implicados en el proceso y son los que orientarán al paciente sobre las consultas a otros especialistas. Los tratamientos posibles son tan variados como el Síndrome en sí. Generalmente, necesita la participación de un equipo multidisciplinario coordinado por un especialista.<sup>9</sup>

En ocasiones es necesario realizar una terapia ortodóntica combinada con cirugía maxilofacial.<sup>9</sup>

La cirugía ortognática propuesta es cirugía bimaxilar.<sup>2</sup>

**Equipo Multidisciplinario:** Pediatra, Cardiólogo, Ortopedista, Oftalmólogo, Cirujano Plástico, Psicólogo, Cirujano Maxilofacial, Odontólogo, Ortodoncista.<sup>9</sup>



**CAPÍTULO II**  
**CRECIMIENTO Y DESARROLLO CRANEOFACIAL**

---

---

## II. DESARROLLO Y CRECIMIENTO CRANEOFACIAL

- *Crecimiento*: aumento de tamaño. A nivel celular puede deberse a hiperplasia, a hipertrofia o a secreción de sustancias intercelulares (Fig. 9).<sup>10</sup>
- *Desarrollo*: cambio en las proporciones y en la forma. A nivel orgánico incluye los procesos de maduración. A nivel celular se expresa como diferenciación.<sup>10</sup>

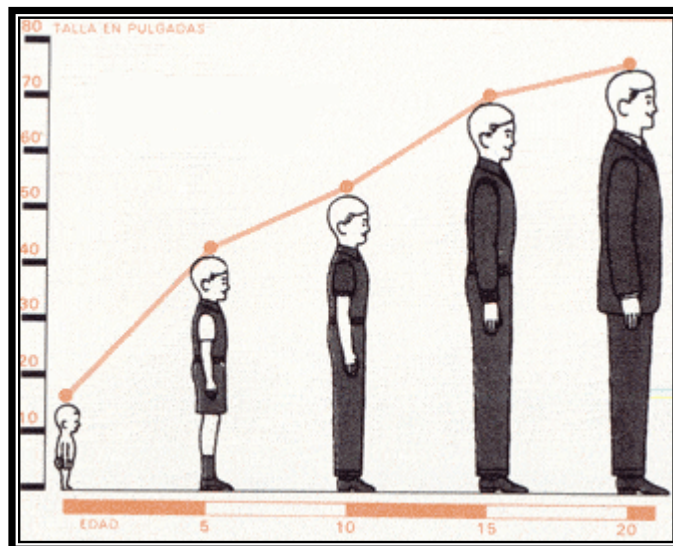


Fig. 9 Crecimiento y desarrollo  
Fuente: Internet

## ETAPAS DEL CRECIMIENTO Y DESARROLLO

- Crecimiento prenatal:<sup>10</sup> Blastogénesis (desde la concepción hasta el día 14).

Embriogénesis (hasta el final de la 8ª semana)

Etapa fetal, hasta el momento del parto (Fig.

10)

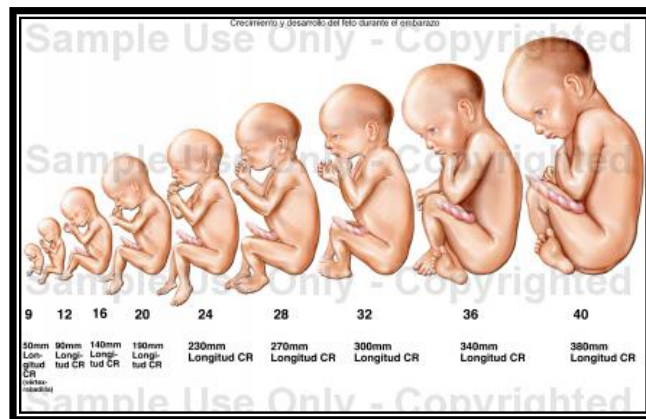


Fig. 10 Crecimiento y desarrollo fetal

Fuente: Internet

- Crecimiento postnatal:<sup>10</sup>
  - *Infancia* (Fig. 11):
    - 1ª etapa: desde recién nacido hasta los 3 años
    - 2ª etapa: hasta los 6 años.
    - 3ª etapa: hasta los 11 años (niñas) y 13 años (niños).



Fig. 11 Infancia

Fuente: Internet

- *Adolescencia:* Etapa prepuberal: de 11 a 13 años (niñas) de 13 a 15 años (niños)  
Etapa puberal: de 13 a 15 años (niñas) de 15 a 17 años (niños)  
Etapa postpuberal: de 15 a 18 años (niñas) de 17 a 20 años (niños)
- *Juventud:* De los 18-20 años a los 25
- *Edad adulta:* De los 25 a los 60 años
- *Senilidad:* A partir de los 60 años.

## DESARROLLO FACIAL PRENATAL

### Morfogénesis craneofacial

Durante el desarrollo embrionario la cara y el cuello se derivan de los arcos faríngeos (Fig. 12). Las células de la cresta neural generan la mayoría del tejido conectivo y esquelético, el mesodermo forma la musculatura y el revestimiento endotelial de las arterias. Dentro de los arcos branquiales las células de la cresta no se entremezclan sino mantienen las señales adquiridas por su origen rostral-caudal en el cerebro. <sup>11</sup>

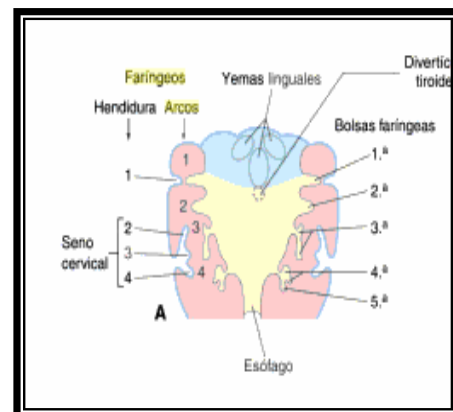
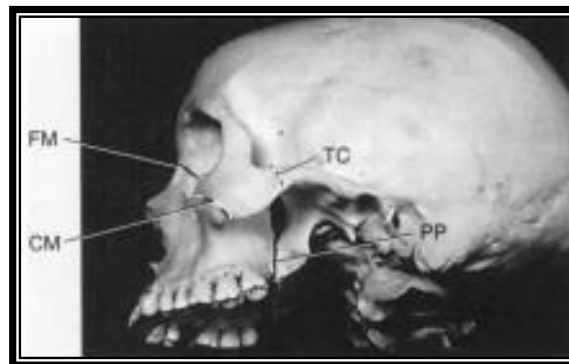


Fig. 12 Arcos faríngeos  
Fuente: Moore



El cráneo, está compuesto de múltiples huesos, el neurocráneo incluye la bóveda craneana y el viscerocráneo comprende los huesos faciales, los palatinos, los faríngeos, los temporales y los de la audición. El neurocráneo cuya función es proteger el cerebro y los órganos de los sentidos, se deriva del mesénquima de la cresta neural y del mesodermo. El viscerocráneo se forma únicamente del mesénquima de la cresta neural. La bóveda del cráneo se forma por osificación intramembranosa. El crecimiento del cráneo ocurre por la aposición sobre los bordes laterales de las suturas, los cuales son poblados por preosteoblastos (Fig. 13). La base del cráneo se desarrolla por osificación endocrondal de los cartílagos del condocráneo. Las fallas en el crecimiento no sincronizado, o la intempestiva osificación contribuyen al desarrollo dismórfico del cráneo. <sup>11</sup>

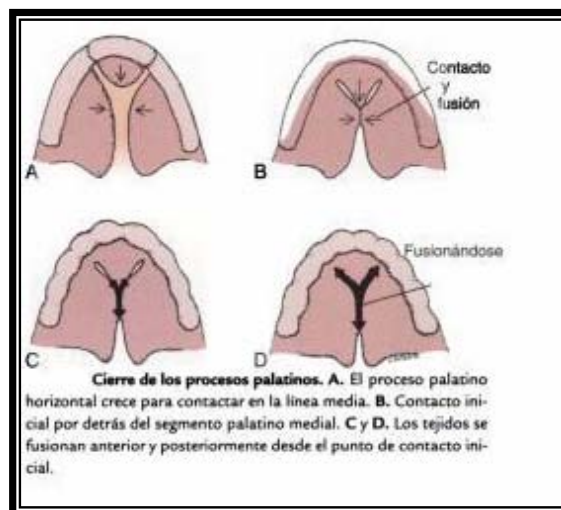


**Fig. 13** Suturas craneales: *CM cigomático-maxilar*; *FM frontomaxilar*; *PP pterigopalatina*; *TC temporo-cigomática*

La cara se desarrolla del crecimiento coordinado y la diferenciación de cinco primordios faciales: la eminencia frontonasal, las dos prominencias maxilares y las dos prominencias mandibulares; las cuales están localizadas alrededor del estomodeo. Las placas nasales se invaginan y sus márgenes se ensanchan para formar los agujeros nasales y las prominencias nasales laterales y media. Las prominencias maxilares del primer arco branquial crecen hacia la futura media línea facial y se funden con la prominencia

lateral a cada lado y con el segmento intermaxilar del proceso frontonasal para formar el maxilar y el labio. Similarmente los primordios mandibulares se funden a lo largo de su borde medio para formar la mandíbula y el labio. La prominencia frontonasal forma la frente y la nariz. El fracaso en la fusión de la prominencia maxilar con la prominencia nasal media produce las fisuras de labio superior, y cuando falla la fusión de los procesos mandibulares se produce la fisura del labio inferior y de la mandíbula. <sup>11</sup>

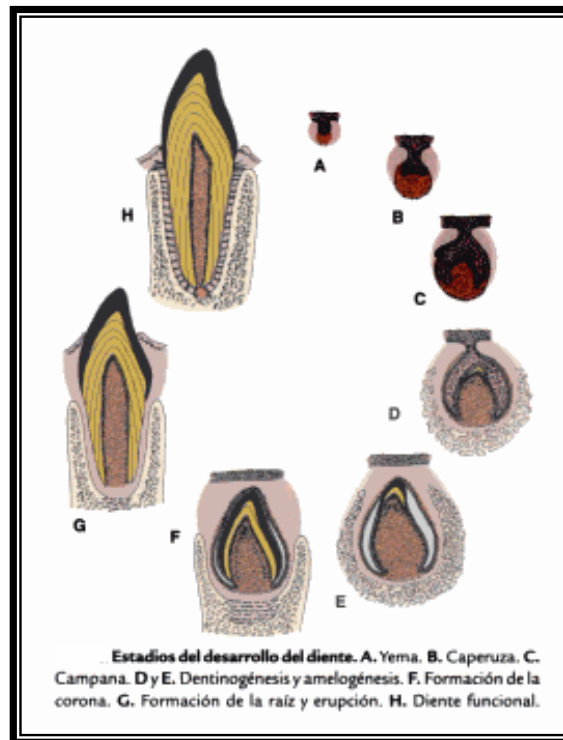
La morfogénesis craneofacial continúa con el crecimiento y la fusión de los tejidos que forman el paladar (Fig. 14). El paladar se forma de dos primordios, el paladar primario y el paladar secundario. Una masa única de mesénquima se extiende internamente de la prominencia frontonasal para formar el paladar primario. El paladar secundario se desarrolla como dos proyecciones verticales de las superficies internas de las prominencias maxilares. Durante la morfogénesis los procesos se orientan horizontalmente para fundirse en la línea media. Una falla en este proceso da origen a la fisura palatina. Algunos síndromes que presentan fisura palatina son el Treacher Collins y Pierre Robin. No siempre la falla en la fusión del paladar ocurre en conjunción con la fisura labial. <sup>11</sup>



**Fig. 14 Cierre de los procesos palatinos**  
Fuente: Avery

Otro evento importante es la odontogénesis, la formación del diente es regulada por interacciones inductivas tisulares entre el epitelio oral y el mesénquima subyacente del primer arco. Histológicamente hay cuatro etapas (Fig. 15):<sup>11</sup>

- Lámina dental
- Brote
- Casquete
- Campana



**Fig. 15 Estadios de desarrollo del diente**  
Fuente: Avery

En el estado de campana y de casquete, centros de señalización transeúntes (primario y secundario) desarrollan el nudo del esmalte en el epitelio. Ellos sirven como centros de organización de la morfogénesis dental y de la formación cuspídea. En el paso final de la odontogénesis, el esmalte es secretado por los ameloblastos y la dentina es secretada por los odontoblastos, los cuales se diferencian del epitelio dental y del mesénquima respectivamente.<sup>11</sup>



## Aparato faríngeo

La región de la cabeza y cuello de un embrión de cuatro semanas se asemeja en cierta medida a las mismas regiones del embrión de un pez en una etapa comparable del desarrollo. A finales del período embrionario, se han reorganizado y adaptado a nuevas funciones o bien han desaparecido.

El **aparato faríngeo** está formado por (Fig. 16):<sup>12</sup>

- Arcos faríngeos (o branquiales)
- Bolsas faríngeas
- Hendiduras faríngeas
- Membranas faríngeas

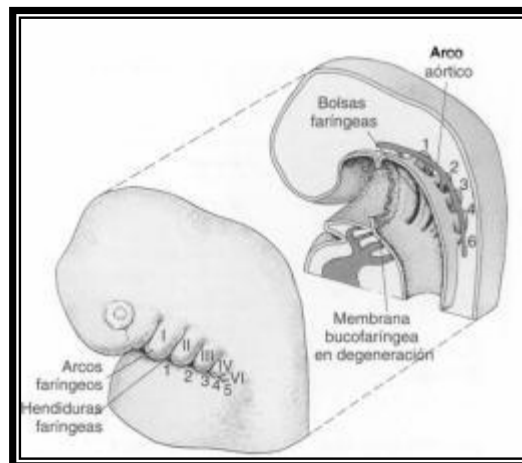
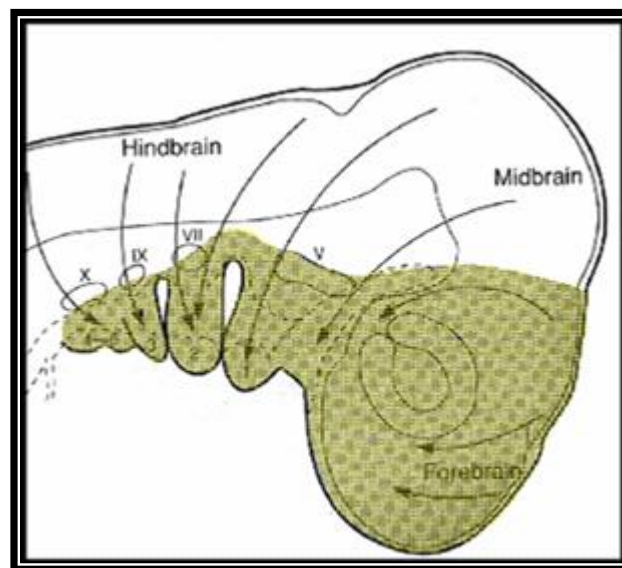


Fig. 16 Vista sagital del aparato faríngeo  
Fuente: Avery

Estas estructuras participan en la formación de cabeza y cuello. La mayoría de las anomalías congénitas en estas regiones se originan durante la transformación del aparato faríngeo en sus derivados adultos. El término clínico anomalías branquiales alude a la persistencia de partes del aparato faríngeo que normalmente desaparecen.<sup>12</sup>

### **Arcos faríngeos**

Los arcos faríngeos inician su desarrollo a comienzos de la cuarta semana, a medida que las células de la cresta neural migran hacia las futuras regiones de la cabeza y del cuello. Las células de la cresta neural son muy importantes en la formación de las estructuras de cabeza y cuello; son células de las partes más altas de los pliegues neurales, se consideran una 4ta capa germinativa embrionaria por sus características ectomesenquimatosas. Casi todos los Síndromes de cabeza y cuello tienen su origen en problemas de migración y proliferación de este grupo de células (Fig. 17).<sup>12</sup>



**Fig. 17** Dirección de migración de las células de la cresta neural (en amarillo) para formar la región facial.

**Fuente:** Internet

El primer par de arcos faríngeos, primordio de la mandíbula, aparece como elevaciones superficiales a los lados de la faringe en desarrollo. Pronto aparecen otros arcos en forma de crestas redondeadas de disposición oblicua en cada lado de las futuras regiones del cuello y la cabeza. Hacia el final de la cuarta semana se pueden observar externamente cuatro pares de



arcos. Los arcos quinto y sexto son rudimentarios y todavía no son visibles en la superficie del embrión. Los arcos faríngeos están separados entre sí por unas fisuras o hendiduras faríngeas.<sup>12</sup>

El **primer arco faríngeo** desarrolla dos prominencias:

- La **prominencia maxilar**, origina la maxila, el hueso cigomático y la parte escamosa del hueso temporal.<sup>12</sup>
- La **prominencia mandibular** forma la mandíbula.<sup>12</sup>

Por consiguiente, el primer par de arcos faríngeos desempeña una función de gran importancia en el desarrollo facial.<sup>12</sup>

El **segundo arco faríngeo** (arco hiideo) participa en la formación del hueso hioides. Los arcos faríngeos soportan las paredes laterales de la faringe primitiva que se deriva de la porción craneal del intestino anterior.<sup>12</sup>

#### *Componentes histológicos del arco faríngeo*

Cada arco faríngeo consta de un núcleo de mesénquima (tejido conjuntivo embrionario) y está cubierto por ectodermo en su parte externa y endodermo por su porción interna. El mesénquima original deriva del mesodermo durante la tercera semana. A lo largo de la cuarta casi todo el mesénquima proviene de las células de la cresta neural que migran hacia los arcos faríngeos. La migración de estas células hacia los arcos y su diferenciación en mesénquima produce las prominencias maxilares y mandibulares del primer arco. Las células de la cresta neural son únicas porque, a pesar de su origen neuroectodérmico, realizan una aportación importante al mesénquima de la cabeza y cuello, así como a estructuras de muchas otras regiones. Sin embargo la musculatura esquelética y el endotelio vascular se derivan del mesénquima original de los arcos faríngeos.<sup>12</sup>



### *Destino de los arcos faríngeos*

Los arcos faríngeos contribuyen en gran medida a la formación de la cara, cavidades nasales, boca, laringe, faringe y cuello. Durante la quinta semana, el segundo arco faríngeo aumenta de tamaño y supera a los arcos tercero y cuarto formando una depresión ectodérmica, el seno cervical.<sup>12</sup>

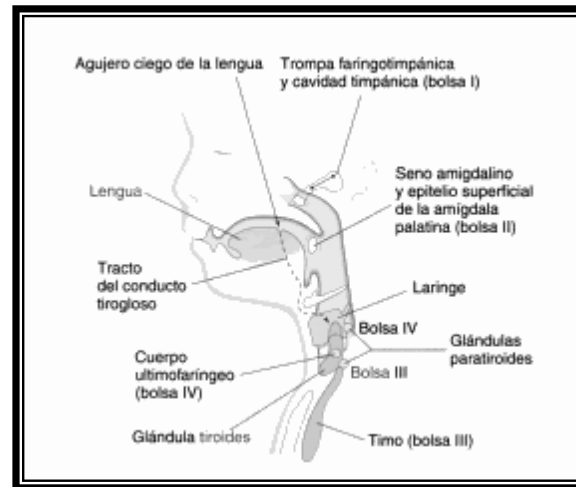
Un arco faríngeo típico contiene :<sup>12</sup>

- Un **arco aórtico**, una arteria que surge del tronco arterial del corazón primitivo y rodea a la faringe primordial para entrar en la aorta dorsal.
- Un **cilindro cartilaginoso** que forma el esqueleto del arco.
- Un **componente muscular** que da lugar a los músculos en la cabeza y cuello.
- Un **nervio** que inerva la mucosa y los músculos derivados del arco.

Arco	Nervio	Deriva
1	Trigémino	Proceso maxilar: maxilar, malar.
	V	Proceso mandibular: mandíbula, cartilago de Meckel, yunque. Músculos: Masetero, temporal, pterigoideo interno, externo.
2	Facial	Cartilago Reichert, hasta menor y cuerpo superior del hueso hioides
	VII	Músculos: frontal, orbicular de boca, buccinador cigomático
3	Glossofaríngeo	Hasta mayor y cuerpo inferior del hioides.
	IX	Músculo estilofaríngeo
4 y 6	Vago	Cartilagos laringeos: tiroides cricoides
	X	Músculos cosntrictores de la faringe

### **Bolsas faríngeas**

El endodermo de la faringe recubre las caras internas de los arcos faríngeos y pasa hacia unos divertículos en forma de globo, denominados bolsas faríngeas. Hay cuatro pares de bolsas bien definidas (Fig. 18).<sup>12</sup>



**Fig. 18 Bolsas faríngeas**  
Fuente: Moore

Bolsa	Derivados
Primera bolsa	Membrana timpánica Cavidad timpánica Arco mastoideo Trompa auditiva
Segunda bolsa	Criptas amigdalinas
Tercera bolsa	Timo
Cuarta bolsa	Glándula paratiroides superior

### **Hendiduras faríngeas**

Son 5 pero sólo la primera forma parte del conducto auditivo externo, las otras se superponen durante el desarrollo y se pierden.<sup>12</sup>



## DESARROLLO FACIAL POSNATAL

Los dientes, como estructuras implantadas sobre los maxilares, están sujetos a los cambios dimensionales y posicionales de los huesos faciales. El crecimiento individual de la maxila o la mandíbula desplaza la arcada dentaria en los tres planos del espacio y la oclusión se afecta secundariamente por el crecimiento y desarrollo de los huesos que forman la cara y la base del cráneo. El ortodoncista debe comprender cómo crecen los maxilares para poder interpretar debidamente la maloclusión; cualquier desviación de la normalidad puede tener su origen en un crecimiento anómalo de los maxilares o incluso de la base del cráneo. Clínicamente es importante conocer los fundamentos del crecimiento postnatal para poder interpretar las características oclusales de acuerdo con lo que haya podido ocurrir en el crecimiento pre y postnatal de la cara.<sup>13</sup>

También desde el punto de vista terapéutico está justificado el conocimiento del crecimiento, ya que las posibilidades ortopédicas son hoy una importante realidad. Se puede influir en el crecimiento de los maxilares cuanti y cualitativamente en un individuo joven centrado la corrección ortodóntica no sólo en el movimiento dentario sino en el control ortopédico de la intensidad y dirección del desarrollo maxilar; incluso el momento oportuno de actuación sobre una maloclusión está directamente ligado al tipo de patrón facial y a la selectividad de la acción ortopédica.<sup>13</sup>



## Mecanismos de crecimiento del tejido óseo

### *Componentes del tejido óseo*

El hueso se origina a partir del tejido conjuntivo laxo, está formado por una sustancia intercelular y un grupo de células, indiferenciadas en su origen, que acaban dando lugar a:<sup>10</sup>

- *Osteocitos*: células maduras integrantes de las trabéculas óseas.
- *Osteoblastos*: células generadoras de hueso.
- *Osteoclastos*: células encargadas de la reabsorción ósea.

### *Tipos de osificación*

Existen dos tipos básicos de formación ósea:<sup>10</sup>

- *Osificación endocondral*

A partir de tejido conjuntivo indiferenciado se forma un tejido cartilaginoso (condrocitos) que por sustitución paulatina (inducida por una vascularización progresiva) pasa a tejido óseo. Este tipo de formación ósea se da en zonas expuestas a fuerzas de presión. Se da en:<sup>10</sup>

- Base del cráneo
- Superficies articulares
- Epífisis de huesos largos

- *Osificación intramembranosa*

Partiendo de células indiferenciadas de tejido conjuntivo osteoide primitivo que tras transformarse en tejido osteoide secundario, da lugar por calcificación al tejido óseo.<sup>10</sup>



Este tipo de osteogénesis se ve estimulado por fuerzas de tensión. Se da a nivel de:<sup>10</sup>

- Suturas
- Periostio
- Alveolo dentario
- Zonas de aposición ósea en general

***Mecanismos de crecimiento de las estructuras óseas***

- Remodelamiento

Se trata del efecto final de la suma de procesos de aposición (formación de hueso) y reabsorción (eliminación de hueso) que operando a la vez sobre una estructura ósea pueden modificar su forma según la cuantía y zonas en la que operen cada uno de ellos.<sup>10</sup>

- Desplazamiento primario y secundario

*Primario:* cambio de posición del hueso en el espacio (o respecto a sus vecinas por su propio crecimiento).<sup>10</sup>

*Secundario:* una estructura ósea se desplaza por el crecimiento/desplazamiento de otra estructura vecina.<sup>10</sup>

El desplazamiento final de una estructura es la suma de ambos.

- Principio de la “V” de Enlow

En el caso de crecimiento por aposición/reabsorción, cuando el área de crecimiento tiene forma de “V” puede darse un crecimiento por aposición en el interior de la V, y reabsorción en la zona externa, lo que llevará a una





forma (remodelación) no sólo más larga sino también más expandida, a la que acompaña un desplazamiento hacia arriba.<sup>10</sup>

- Crecimiento sutural

Las suturas (sincondrosis) se comportan como zonas de crecimiento que además controlan la arquitectura del conjunto de estructuras craneofaciales. Además de actuar como amortiguadores tensionales son también zonas de inflexión de las fuerzas musculares transmitidas a través suyo.<sup>10</sup>

***Factores de control del crecimiento craneofacial***

- *Factores genéticos intrínsecos (FGI)*: factores heredados. Carga genética propia de los tejidos del cráneo.<sup>10</sup>
- *Factores epigenéticos locales (FEL)*: factores determinados genéticamente pero que ejercen su acción sobre el crecimiento de una estructura de un modo indirecto ya que se originan en estructuras adyacentes (cerebro, ojos, lengua...) <sup>10</sup>
- *Factores epigenéticos generales (FEG)*: factores determinados genéticamente pero que tienen una acción indirecta y más general sobre el crecimiento. Se originan en estructuras distantes del lugar en el que ejercen su acción, y son en su mayor parte de carácter hormonal.<sup>10</sup>
- *Factores ambientales locales (FAL)*: influencias generales, no genéticas, que se originan en el ambiente externo vecino (fuerzas musculares, funciones de respiración, deglución...) <sup>10</sup>
- *Factores ambientales generales (FAG)*: influencias generales, no genéticas, que se originan en el ambiente externo (alimentación, patologías generales...) <sup>10</sup>



### ***Teorías del crecimiento***

#### *Teoría clásica*

A nivel del condocráneo existe un predominio absoluto de los factores genéticos intrínsecos (sería un crecimiento totalmente predeterminado).<sup>10</sup>

#### *Teoría de Sicher o del predominio sutural*

El hueso, como otros tejidos es el principal factor determinante de su propio crecimiento.<sup>10</sup>

#### *Teoría de Scott*

El cartílago es el principal factor determinante del crecimiento óseo, mientras que el hueso responde de forma secundaria y pasiva.<sup>10</sup>

#### *Teoría de Moss o de la Matriz Funcional*

La matriz de tejido blando en la que se encuentran los elementos esqueléticos es el principal determinante del crecimiento y tanto el hueso como el cartílago son seguidores secundarios.<sup>10</sup>

El crecimiento de los tejidos blandos responde a la información genética y a las necesidades funcionales.<sup>10</sup>



### ***Cambios generales en la cara***

El crecimiento de las estructuras craneofaciales no se da en la misma medida, ni en la misma dirección, ni el mismo momento, ni guardando las mismas proporciones:<sup>10</sup>

- El crecimiento vertical es mayor que el transversal
- El crecimiento del cráneo se hace más lento a partir del cuarto año, la cara no.
- La cara (tercio medio e inferior) crece más que la frente (tercio superior).
- Maxilar y huesos nasales crecen más y más rápido que la órbita.
- El tercio inferior facial desciende más que el medio (las orejas parecen más altas).

### ***Principios generales***

Durante el período postnatal el crecimiento del tercio medio y del inferior de la cara va ganando terreno. En general, tanto en la zona craneofacial como en el esqueleto en conjunto, se da un “gradiente de crecimiento céfalo-caudal”, es decir, las estructuras más caudales serán las que más tardíamente crezcan (la mandíbula en la cara, las extremidades inferiores en el esqueleto).<sup>10</sup>

El predominio de las características prenatales de crecimiento (dominio del neurocráneo) se prolongará hasta los cinco años, y a partir de ahí lo será el desarrollo bucofacial que se hará más patente al llegar a la pubertad.<sup>10</sup>



Para comprender el crecimiento de cualquier parte del organismo, es necesario conocer: 1) las zonas o lugares de crecimiento; 2) el tipo de crecimiento que se produce en ese lugar, y 3) los factores que determinan o controlan dicho crecimiento.<sup>14</sup>

#### ***Crecimiento de la bóveda craneal***

La bóveda del cráneo está constituida por una serie de huesos planos que se originan directamente por formación de hueso intramembranoso, sin la intervención de precursores cartilagosos.<sup>14</sup>

Se dan aquí dos tipos de crecimiento: *sutural* a nivel de la sincondrosis, y por *aposición/rabsorción* que dan lugar al remodelamiento de las tablas óseas (externas e internas) tal como ocurría en el período prenatal. En esta zona apenas hay influencia de la musculatura, por tanto crece sometida a condiciones prácticamente idénticas a las prenatales. Por ello, la bóveda craneal se va reajustando al crecimiento de las estructuras neurales gracias a la presencia de las distintas suturas y fontanelas que funcionan como “articulaciones” entre los huesos del cráneo.<sup>10</sup>

A los 5 años se ha producido ya el 90% del crecimiento neural (sistema nervioso central) y, por lo tanto, el 90% del crecimiento de la bóveda craneal. A partir de aquí se darán sólo pequeños reajustes por remodelamiento a nivel de las suturas, por lo que a partir de los 5 años podemos hablar de una estabilidad casi definitiva de la zona.<sup>10</sup>

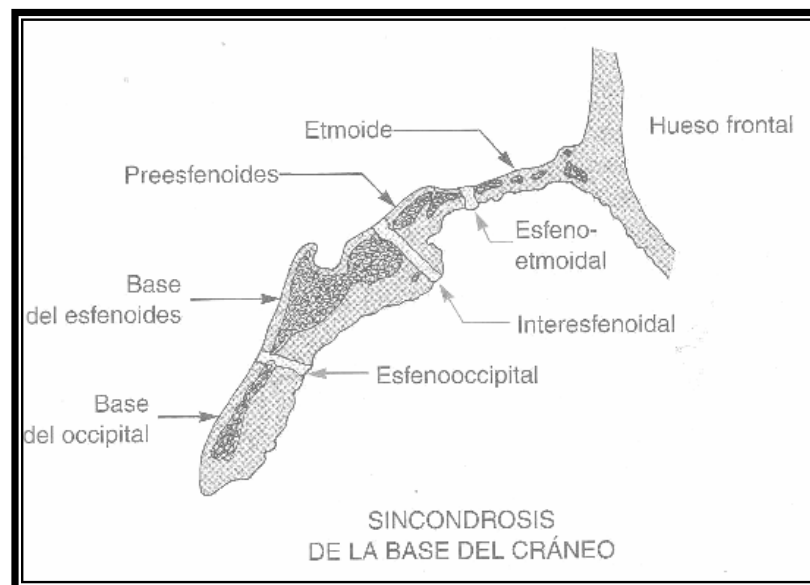
#### ***Crecimiento de la base del cráneo***

A diferencia de la bóveda craneal, los huesos de la base del cráneo se forman inicialmente a partir de cartílago y se transforman después en hueso

por osificación endocondral. Ello afecta de manera especial a las estructuras de la línea media. Al ir desplazándose lateralmente, adquieren mayor importancia el crecimiento de las suturas y la remodelación superficial, pero la base del cráneo es fundamentalmente una estructura de la línea media.<sup>14</sup>

La base del cráneo está formada por los huesos: frontal, etmoides, esfenoides y occipital. Entre ellos se localizan las sincondrosis (Fig. 19):<sup>10,14</sup>

- Fronto- etmoido-esfenoidal
- Interesfenoidal
- Esfeno-occipital
- Intraoccipital



**Fig. 19 Sincondrosis de la base del cráneo que muestra la localización de los puntos de crecimiento.**

**Fuente: Proffit**



Tienen el mismo papel que en el estadio prenatal: favorecer el crecimiento y desarrollo anteroposterior de las dos zonas (anterior/horizontal y posterior/clivus), de la base craneal.<sup>10</sup>

El crecimiento de la base del cráneo presenta un dimorfismo sexual, que se acentúa en la pubertad. En el hombre, la zona basocraneal anterior crece 6 veces más que en la mujer, lo que dará lugar a la glabella frontal masculina. La mujer, por el contrario, tiene un mayor desarrollo posterior, lo que además de la diferencia a nivel de la base del cráneo nos dará también un perfil distinto (más plano).<sup>10</sup>

El crecimiento basocraneal estará dirigido básicamente por las sincondrosis fronto-etmoido-esfenoidal y esfeno-occipital.<sup>10</sup>

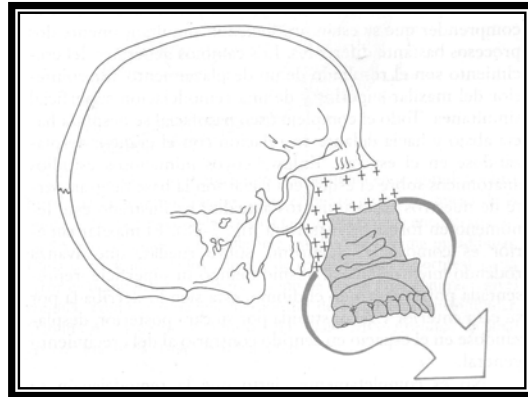
La *sincondrosis fronto-etmoido-esfenoidal* está situada encima de la fosa pterigomaxilar, que será por tanto prácticamente su prolongación y por eso ejercerá de rompe-fuerzas entre los sectores craneal y facial.<sup>10</sup>

La *sincondrosis esfeno-occipital* tiene un crecimiento muy importante hasta la pubertad, y el crecimiento residual (no pequeño) se mantiene hasta la edad adulta (hasta los 20 años), lo que da una gran capacidad de ajuste a las estructuras vecinas. Representa la zona de compensación más importante de la cara, sobre todo por la duración de su actividad.<sup>10</sup>

### ***Crecimiento de la zona naso-maxilar***

- Crecimiento anteroposterior y vertical

Este crecimiento está dirigido por las suturas que unen al maxilar superior con las otras estructuras faciales (órbita, frontal y zigomático o malar). La orientación de estas suturas genera, en conjunto, un desplazamiento hacia abajo y hacia delante (Fig. 20).<sup>10,14</sup>



**Fig. 20** Desplazamiento de la zona naso-maxilar hacia abajo y hacia delante.

Fuente: Proffit

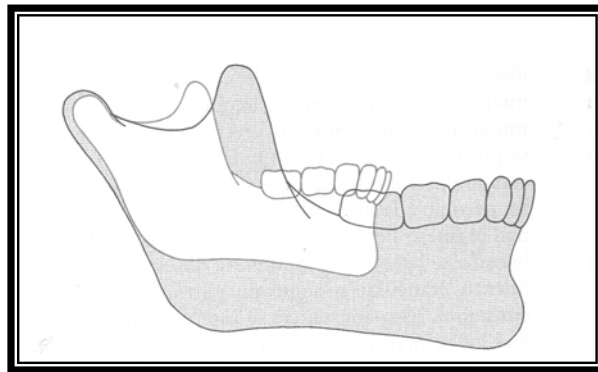
Se da un fenómeno de aposición en la zona de la tuberosidad que hace crecer el maxilar hacia atrás. Sin embargo, este crecimiento está limitado por la presencia de las apófisis pterigoides y por tanto acabará favoreciendo el desplazamiento hacia delante del maxilar. Este crecimiento genera el espacio habitable necesario para el 2º y 3º molares permanentes.<sup>10</sup>

- Crecimiento transversal

Se produce sobre todo a nivel de la bóveda palatina gracias a la presencia de la sutura intermaxilar o palatina que no cierra hasta la adolescencia. Esta zona sigue en bastante medida la “V” de Enlow para irse ajustando al crecimiento transversal de la base del cráneo.<sup>10</sup>

### ***Crecimiento de la mandíbula***

Principalmente corresponde a la zona del cartílago de Meckel. La mandíbula no crece de forma proporcional, sino que sufre una diferenciación según sus distintas zonas (rama ascendente, cuerpo, reborde alveolar) que le dará una morfología diferente de la neonatal, a medida que aparecen las funciones orales, sobre todo las masticatorias (Fig. 21).<sup>10</sup>



**Fig. 21 Crecimiento de la mandíbula, el mentón se desplaza hacia abajo y hacia delante**  
Fuente: Proffit

### ***Cóndilo***

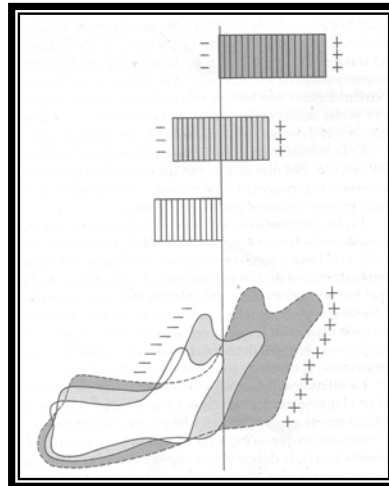
Es el centro más importante de crecimiento de la mandíbula. El cóndilo crece, a partir del cartílago condilar, hacia atrás y hacia arriba, lo que provoca un crecimiento contrario (abajo/adelante).<sup>10</sup>

### ***Rama ascendente***

El borde anterior se irá reabsorbiendo a medida que simultáneamente se va produciendo aposición en el reborde posterior (Fig. 22). Esto genera un



vector de retrusión de la rama que en su desplazamiento “hacia atrás” va creando el espacio necesario para los 2º y 3º molares.<sup>10</sup>



**Fig. 22 Remodelación de la rama mandibular**  
Fuente: Proffit

La *apófisis coronoides* crece en vertical por el estímulo de la inserción del músculo temporal.<sup>10</sup>

#### *Cuerpo mandibular*

A nivel del ángulo goniaco se da una aposición mayor que en el resto del reborde mandibular debido al estímulo que genera la inserción a ese nivel del masetero.<sup>10</sup>

A nivel del reborde alveolar se da también un mecanismo de aposición debido al fuerte estímulo que representa la erupción dentaria y el establecimiento de la oclusión.<sup>10</sup>

En la sínfisis se da una progresiva reabsorción a nivel anterosuperior asociada a una posición anteroinferior muy intensa.<sup>10</sup>



## CAPÍTULO III

# EL FACTOR GENÉTICO EN LA ETIOLOGÍA DE LAS MALOCLUSIONES Y DE LAS ANOMALÍAS DEL DESARROLLO CRANEOFACIAL

---

### III. EL FACTOR GENÉTICO EN LA ETIOLOGÍA DE LAS MALOCLUSIONES Y DE LAS ANOMALÍAS DEL DESARROLLO CRANEOFACIAL

Las maloclusiones dentales según la organización mundial de la salud (OMS) ocupan el tercer lugar entre las enfermedades que constituyen riesgo para la salud (Fig 23).<sup>15</sup>



**Fig. 23 Maloclusión dental**  
Fuente: Libro electrónico de oclusión

Las maloclusiones son de origen multifactorial, en la mayoría de los casos, no hay una sola causa etiológica, sino que hay muchas interactuando entre sí, y sobreponiéndose unas sobre otras. Sin embargo, se pueden definir dos componentes principales en su etiología, que son la predisposición genética, y los factores exógenos o ambientales, y que de la interacción recíproca de estos, dependerá el desarrollo de una maloclusión durante el desarrollo craneofacial. Es importante que el clínico, estudie estos fenómenos multifactoriales, de manera de poder neutralizarlos, logrando así el éxito del tratamiento y evitando posteriores recidivas.<sup>16,17</sup>



Aunque el diagnóstico ortodóncico debe tratar de identificar el agente causal, el protagonismo de la herencia y la multiplicidad de causas que intervienen en el mismo cuadro maloclusivo, en distintos momentos del desarrollo y con diferente intensidad, justifican la dificultad del intento por la especial naturaleza de la maloclusión.<sup>17</sup>

En el desarrollo de una maloclusión, el factor genético juega un papel importante en el crecimiento cráneo facial y en el patrón de la oclusión básica.<sup>18</sup>

Numerosos síndromes y malformaciones craneofaciales tienen su origen en anomalías de los procesos específicos de proliferación y migración celular de los esbozos embrionarios que ocurren durante el desarrollo prenatal, entre ellas las anomalías del patrón cerebral, de la migración y fusión de los tejidos faciales y de la diferenciación ósea del cráneo.<sup>19</sup>



## FACTORES ETIOLÓGICOS GENERALES

Son numerosos y pueden existir en la misma dismorfosis.<sup>18</sup>

### 1. Herencia

Es uno de los factores etiológicos más importantes. Se heredan:<sup>10</sup>

- **Potencial de crecimiento óseo:** una alteración del potencial de crecimiento óseo, no controlable ortodóncicamente, implica cirugía ortognática. Las seis zonas de crecimiento son:<sup>10</sup>
  - Base craneal anterior
  - Base craneal posterior
  - Maxilar superior en sentido vertical y antero-posterior
  - Zona alveolar superior e inferior
  - Cuerpo mandibular
  - Rama ascendente de la mandíbula
- **Patrón de los tirantes musculares:** afecta al tercio inferior de la cara según la cefalometría de Ricketts.<sup>10</sup>
- **Morfogénesis de carácter localizado:**<sup>10</sup>
  - Dientes: macrodoncias, microdoncias, conoideos
  - Frenillos: lingual, labial, superior e inferior
  - Otros tejidos



## **2. Malformaciones genéticas (cromosomopatías)**

Son alteraciones hereditarias de carácter cromosómico. Pueden afectar el desarrollo de todos los tejidos óseos, musculares, dentarios y tejidos blandos.<sup>10</sup>

## **3. Malformaciones congénitas**

Aparentemente no van ligadas a factores cromosómicos. Pueden afectar a los tejidos del complejo craneofacial.<sup>10</sup>

## **4. Problemas metabólicos<sup>18</sup>**

- Nutricionales
- Endocrinos

## **5. Problemas patológicos locales o generales<sup>18</sup>**

- Infecciones
- Traumatismos
- Tumores

## **6. Anomalías funcionales<sup>18</sup>**

- Labiales
- Linguales
- Succión digital
- Deglución atípica
- Fonación anormal
- Respiración bucal
- Disfunciones de la articulación temporomandibular



## FACTORES ETIOLÓGICOS LOCALES

### 1. Anomalías de número<sup>18</sup>

- Agenesia, hipodoncia, anodoncia.
- Supernumerarios: mesiodens, paramolar, distomolar.

### 2. Anomalías de forma y tamaño<sup>18</sup>

- Congénita
- Hereditaria
- Traumática
- Infecciosa

### 3. Patología de la erupción<sup>18</sup>

- Erupción precoz
- Erupción tardía
- Erupción ectópica
- Tumores
- Traumatismos

### 4. Frenillos anormales

Pueden provocar rotaciones, diastemas y giroversiones.<sup>18</sup>



## 5. Caries

Sobre todo a nivel interproximal o la pérdida completa de un diente.<sup>18</sup>

## 6. Traumatismos

Que generen la pérdida total o parcial de uno o varios dientes, temporales o permanentes.<sup>18</sup>



## ALTERACIONES GENÉTICAS ENCONTRADAS EN MALOCLUSIONES Y SÍNDROMES CRANEOFACIALES

Los síndromes cráneo-faciales pueden ser producidos por alteraciones genéticas o cromosómicas. Las alteraciones genéticas incluyen mutaciones (cambio en la secuencia de nucleótidos), inserciones (aumento de nucleótidos en la secuencia) o deleciones (pérdida de nucleótidos en la secuencia).<sup>19</sup>

Los factores genéticos que regulan este desarrollo embrionario pueden ser de varios tipos:<sup>19</sup>

- Genes que regulan directamente el desarrollo embrionario y fetal, (MSX, Dll, Dlx).
- Factores paracrinos y vías de señalización (factores de crecimiento y sus receptores (FGFR, BMP).
- Otros factores genéticos no directamente implicados en el desarrollo, como proteínas estructurales y enzimas que, mediante procesos displásicos, pueden producir defectos congénitos.

Los signos orales y dentofaciales asociados a las enfermedades genéticas y cromosómicas pueden manifestarse como:<sup>19</sup>

- 1) Alteraciones de los maxilares
- 2) Deformidades y malformaciones de la boca
- 3) Alteraciones de los dientes
- 4) Malformaciones y tumores de la lengua
- 5) Maloclusiones (Fig. 24)
- 6) Otras alteraciones de la cavidad oral.



**Fig. 24 Maloclusión**  
Fuente: Libro electrónico de oclusión

El ortodoncista hace parte fundamental del equipo interdisciplinario en el tratamiento de los síndromes y patologías craneofaciales porque frecuentemente estas alteraciones producen maloclusiones.<sup>19</sup>

Dentro de las alteraciones craneofaciales más frecuentes están:<sup>19</sup>

- Las craneosinostosis
- Las asimetrías
- La microsomía hemifacial
- **El síndrome de Marfan** (Fig. 25)
- El síndrome de Down
- La displasia fibrosa
- La apnea del sueño
- El labio y paladar fisurado sindrómico y no sindrómico



**Fig. 25 Maloclusión en paciente con Síndrome de Marfan**

Fuente: Internet

El proyecto genoma humano ha permitido el conocimiento de los factores etiológicos que intervienen en los síndromes y patologías que afectan el macizo craneofacial. Las ciencias derivadas de este proyecto: Terapia Génica, Farmacogenómica, Células madre, Imagenología, Nanotecnología y Bioingeniería; permitirán en un futuro cercano diseñar estrategias diagnósticas y terapéuticas efectivas para la solución de las alteraciones craneomaxilofaciales y dentales presentes en estos pacientes.<sup>19</sup>



## **Genes que intervienen en el desarrollo craneofacial**

El desarrollo facial normal comienza con la migración de las células de la cresta neural, que se combinan con las células mesodérmicas para establecer el primordio facial, y se convierten en estructuras finamente detalladas de la cara y el cráneo. Este proceso está regulado genéticamente, y depende de moléculas de señalización, factores de transcripción y factores de crecimiento. Algunos de los genes que intervienen en el desarrollo craneofacial, y que han sido identificados hasta el momento son: TGFA , END1 , FGF, TGFB, RARA , TGFB, SKI, MSX1, MSX2, DLL,DLX, PITX2 , PAX 9 , AP2 , PRX. Sin embargo, los genes MSX1 y MSX2 son los que más fuertemente se expresan en el desarrollo craneofacial.<sup>19</sup>

## **Genes Msx en el desarrollo craneofacial**

Los genes Msx se expresan en múltiples sitios donde hay interacciones tejido-tejido, durante el desarrollo embrionógico. Estas interacciones mediadas por los genes Msx son esenciales para la morfogénesis craneofacial, de las extremidades y de los órganos ectodérmicos. Los órganos craneofaciales se forman de múltiples tejidos embrionarios, incluyendo las células derivadas de la cresta neural, del mesodermo precordial y del ectodermo embriológico craneofacial. La morfología craneofacial normal se desarrolla como consecuencia de complejas interacciones entre estos tejidos embrionarios, y requieren la regulación del movimiento celular, del crecimiento, del patrón y de la diferenciación de los tejidos craneofaciales. Estas interacciones involucran genes, factores de transcripción, receptores y factores de crecimiento. Las mutaciones en los genes que influyen en este proceso podrían causar anomalías



craneofaciales (fisura facial y craneosinostosis, entre las más comunes). Dentro de los genes involucrados en el desarrollo craneofacial, están la familia de genes de la Msx. La familia de los genes Msx comprenden tres miembros: Msx 1 , Msx 2 y Msx 3, el 1 y el 2 se han expresado particularmente en sitios de interacciones epitelio/mesénquima y son fuertemente expresados en el desarrollo craneofacial.<sup>19</sup>

El gen Msx1 es decisivo durante el desarrollo de dientes y esqueleto craneofacial y juega un papel importante en la diferenciación celular terminal. Los genes Msx juegan un papel importante en la inducción de interacciones epitelio mesenquimales que conducen a la organogénesis. Entre los miembros de esta familia, el gen Msx1 es un factor fundamental para la formación del complejo craneofacial.<sup>19</sup>

La expresión de Msx es perceptible a las 7 semanas y media en el embrión humano. Estos genes son los precursores del esqueleto orofacial mandibular, maxilar, el cartílago de Meckel, y los gérmenes dentales.<sup>19</sup>

La función del Msx2 es requerida para la morfogénesis normal del cráneo y de las suturas. En el desarrollo normal del cráneo, Msx2 se requiere para mantener la población de osteoblastos progenitores. La función de Msx1 y Msx2 es igual en el desarrollo craneofacial y tienen consideración especial por su relevancia en la morfogénesis craneofacial.<sup>19</sup>



**CAPÍTULO IV**

**CONSIDERACIONES BIOMECÁNICAS PARA LAS  
ESTRUCTURAS PERIODONTALES EN PACIENTES  
CON SÍNDROME DE MARFAN**

---

---



## **IV. CONSIDERACIONES BIOMECÁNICAS PARA LAS ESTRUCTURAS PERIODONTALES EN PACIENTES CON SÍNDROME DE MARFAN**

Los pacientes con Síndrome de Marfan presentan un periodonto reducido, el cual cuenta con fibras elásticas, entre ellas las de oxitalán compuestas en gran medida por fibrilina-1, sustancia que, como se ha mencionado en los anteriores capítulos, es deficiente. Por este motivo, las fuerzas aplicadas en el tratamiento de ortodoncia para estos pacientes deben ser controladas de manera precisa para evitar algún tipo de daño en las estructuras periodontales. En este capítulo, se hace referencia a las consideraciones biomecánicas que deben tomarse en cuenta para la realización del tratamiento de ortodoncia en este tipo de pacientes.

En un tratamiento de ortodoncia se aplican conocimientos básicos de física y biomecánica para diseñar mecanismos eficientes, que permitan la aplicación de sistemas de fuerza sobre los dientes, para producir movimientos finos que deben ser predecibles por el clínico. Antes de relacionar la fuerza con el movimiento dental es importante entender los fenómenos biológicos que hacen posible este movimiento, para después determinar las variables que lo pueden afectar.<sup>20,21</sup>

El tratamiento ortodóntico se basa en el principio de que, si se aplica una presión prolongada sobre un diente, se producirá una movilización del mismo al remodelarse el hueso que lo rodea. El hueso desaparece selectivamente de unas zonas y va añadiéndose a otras. Esencialmente, el diente se desplaza a través del hueso, arrastrando consigo su aparato de anclaje, al producirse la migración del alvéolo dental. Dado que la respuesta ósea está



mediada por el ligamento periodontal, el movimiento dental es fundamentalmente un fenómeno de dicho ligamento.<sup>20,14</sup>

El ligamento periodontal es un tejido periodontal especializado situado entre el cemento de la raíz dental y del hueso alveolar. El ligamento periodontal está constituido por varios tipos de células y fibras. Entre las células se encuentran fibroblastos, macrófagos, cementoblastos, osteoblastos y osteoclastos. Las fibras incluyen colágeno y sistema de fibras elásticas.<sup>22</sup>

El sistema de fibras elásticas provee elasticidad y resistencia a las fuerzas de expansión. Se conocen tres tipos de fibras elásticas: oxitalán, elásticas y elanina. Las fibras de oxitalán únicamente están compuestas por haces de microfibras, las cuales están compuestas principalmente por glicoproteínas y **fibrilina-1**. En el ligamento periodontal el principal sistema de fibras elásticas es el compuesto por fibras de oxitalán, orientadas en dirección ocluso-apical.<sup>22</sup>

El movimiento ortodóncico es inducido por estímulos mecánicos y se facilita por la remodelación del ligamento periodontal y el hueso alveolar (Fig. 26) La primera condición para que la actividad celular comience y produzca desplazamiento dental controlado es la inflamación, aunque no siempre se evidencia, ya que en algunos casos los fibroblastos se encargan de la fagocitosis del colágeno y al mismo tiempo de la neoformación de tejidos.<sup>21</sup>

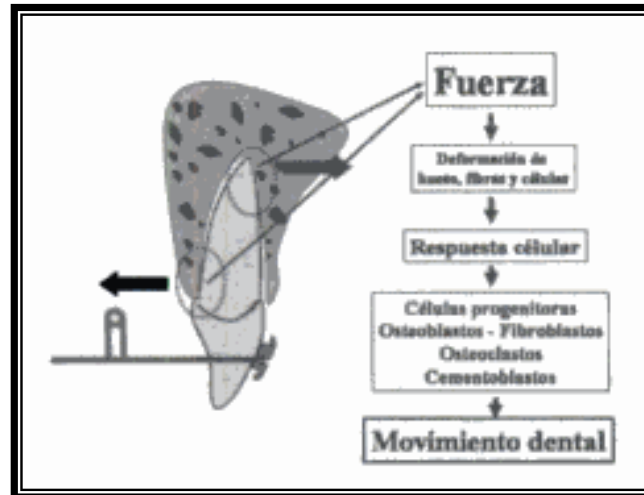


Fig. 26 Estímulo mecánico que produce el movimiento dental.  
Fuente: Uribe

## PAPEL DEL LIGAMENTO PERIODONTAL EN LA PRODUCCIÓN DEL MOVIMIENTO DENTARIO

Cada diente está fijado al hueso alveolar y separado del alvéolo adyacente por una fuerte estructura colagenosa de sujeción: el ligamento periodontal (Fig. 27).<sup>14</sup> Es esencialmente el elemento de soporte del diente, pero como complemento, tiene una función muy compleja como es el que le permite resistir fuerzas ambientales naturales derivadas de la masticación, así como también las inducidas artificialmente.<sup>20</sup>

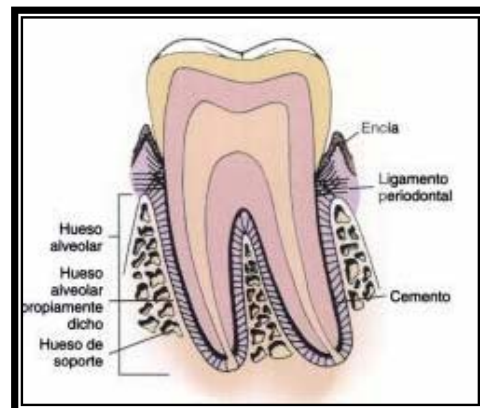


Fig. 27 Estructuras del periodonto  
Fuente: Avery



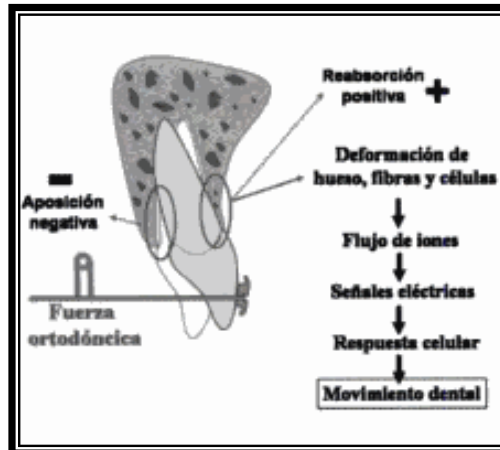


Aunque la mayor parte del espacio del LPD está ocupado por los haces de fibras de colágena que constituyen la inserción ligamentosa, también hay que considerar otros dos componentes importantes del ligamento: 1) los elementos celulares, que incluyen células mesenquimatosas de diversos tipos, así como elementos vasculares y neurales, y 2) los líquidos hísticos, con funciones nutricionales: vasos sanguíneos, tejido conectivo de relleno, lo que hace que dicho espacio sea una mezcla heterogénea de líquidos de diversas viscosidad que en conjunto forman una barrera que se opone a la acción de las fuerzas externas. La acción combinada de todos contribuye a amortiguar su efecto, de manera que, cuando sobre un diente se ejerce una fuerza para desplazarlo, el componente fibroso actúa como resorte o muelle que amortigua el impacto y lo sostiene en su posición relativa.<sup>14,20</sup>

Independientemente del mecanismo que inicia el proceso de resorción y aposición ósea, *el movimiento dentario depende de la vitalidad del ligamento periodontal y el tipo de respuesta va a depender de la magnitud de la fuerza aplicada.*<sup>20</sup>

### **Control biológico del movimiento dental**

En las dos teorías principales sobre el movimiento dental ortodóntico, se citan dos posibles elementos de control: la electricidad biológica y la presión-tensión del LPD que afecta el flujo sanguíneo. La teoría bioeléctrica atribuye (al menos en parte) el movimiento dental a cambios en el metabolismo óseo controlados por las señales eléctricas que se generan cuando el hueso alveolar se flexiona y deforma (Fig. 28).<sup>14</sup>



**Fig. 28** Secuencia de eventos biológicos de la teoría bioeléctrica.  
Fuente: Uribe

La teoría de la presión-tensión atribuye el movimiento dental a cambios celulares producidos por mensajeros químicos, que se piensa se generan por alteraciones en el flujo sanguíneo a través del LPD.<sup>14</sup>

Ciertamente, la presión y la tensión dentro del LPD podrían alterar el flujo sanguíneo, reduciendo (presión) o aumentando (tensión) el diámetro de los vasos sanguíneos (Fig. 29). Ambas teorías no son incompatibles ni mutuamente excluyentes. Desde el punto de vista actual, parece ser que ambos mecanismos pueden intervenir en el control biológico del movimiento dental.<sup>14</sup>



**Fig. 29** Elementos celulares que regulan la respuesta biológica.  
Fuente: Uribe



Para que un diente se mueva, deben formarse osteoclastos que puedan eliminar tejido óseo de la zona adyacente a la parte comprimida del LPD. También se requiere la presencia de osteoblastos para formar nuevo tejido óseo en el lado sometido a tensión y para remodelar las zonas reabsorbidas en el lado de la presión. La prostaglandina E tiene la interesante propiedad de estimular la actividad osteoclástica y osteoblástica, por lo que resulta especialmente adecuada como mediador de movimiento dental. Estas células atacan la lámina dura adyacente, eliminando hueso mediante el proceso de “reabsorción frontal” y el movimiento dental comienza poco después. Al mismo tiempo, pero con algún retraso, de tal forma que el espacio del LPD aumenta de tamaño, los forman tejido óseo en el lado de la tensión e inician la actividad remodeladora en el lado de la presión.<sup>14</sup>

El desarrollo de los acontecimientos es diferente si la fuerza mantenida que actúa sobre el diente es lo bastante intensa como para ocluir totalmente los vasos sanguíneos y cortar el suministro de sangre a una zona del LPD. Cuando así sucede, en vez del estímulo de las células de la zona comprimida del LPD para que se conviertan en osteoclastos, se produce una necrosis séptica en la zona comprimida. Debido a su aspecto histológico tras la desaparición de las células, se denominaba tradicionalmente *hialinizada* a esa zona vascular. A pesar del nombre, el proceso nada tiene que ver con la formación de tejido conjuntivo hialino, sino, que representa la pérdida inevitable de todas las células al interrumpirse totalmente el aporte sanguíneo. Tras una demora de varios días, elementos celulares de zonas adyacentes intactas del LPD empiezan a invadir la parte necrosada (hialinizada), y lo que es más importante, aparecen osteoclastos en los espacios adyacentes de médula ósea que empiezan a atacar la base ósea inmediatamente adyacente a la zona necrosada del LPD. Este proceso recibe el adecuado nombre de *reabsorción basal*, dado que el ataque se



efectúa desde la parte inferior de la lámina dura. Cuando se producen la hialinización y la reabsorción basal, se retrasa inevitablemente el movimiento dental.<sup>14</sup>

## **Respuesta a la función normal**

Durante la masticación, los dientes y las estructuras periodontales están sometidos a fuerzas intensas e intermitentes. Los contactos entre los dientes duran un segundo o menos; las fuerzas son bastante intensas: desde 1-2 kg al masticar productos blandos hasta los 50 kg que se alcanzan al masticar un objeto más resistente. Cuando un diente se ve sometido a sobrecargas importantes de este tipo, el líquido hístico incompresible evita un rápido desplazamiento del diente dentro del espacio del LPD. En su lugar, la fuerza se transmite al hueso alveolar, que se deforma en respuesta a la misma.<sup>14</sup>

Durante el primer segundo de la presión, muy poco líquido sale del espacio del LPD. Sin embargo, si se mantiene la presión sobre un diente, se exprime el líquido con rapidez y el diente se desplaza dentro del espacio del LPD, comprimiendo al propio ligamento contra el hueso adyacente.<sup>14</sup>

Aunque el LPD está perfectamente adaptado para resistir fuerzas de escasa duración, pierde rápidamente su capacidad de adaptación al salir el líquido hístico de su zona de confinamiento. Una fuerza prolongada, aunque sea de escasa magnitud, provoca una respuesta fisiológica diferente, la remodelación del hueso adyacente. La movilización ortodóncica de los dientes es posible gracias a la aplicación de fuerzas prolongadas.<sup>14</sup>



## Respuesta del ligamento periodontal y el hueso a las fuerzas ligeras y continuas

La respuesta a una fuerza mantenida sobre los dientes dependerá de la magnitud de la misma; las fuerzas intensas dan lugar a la rápida aparición de dolor, a necrosis de los elementos celulares del LPD y al fenómeno de la reabsorción basal del hueso alveolar cercano al diente afectado. Las fuerzas de menor intensidad son compatibles con la supervivencia de las células del LPD y con una remodelación del alveolo dental mediante una “reabsorción frontal”. En la práctica ortodóntica, lo que se pretende es conseguir el mayor movimiento dental posible mediante reabsorción frontal.<sup>14</sup>

Si la fuerza aplicada no llega a bloquear totalmente la irrigación sanguínea al ligamento periodontal, el proceso es el siguiente:<sup>20</sup>

1. Compresión de los vasos sanguíneos dentro del ligamento periodontal en el área de la presión y dilatación en el área de tensión.
2. Hay un aumento de sus elementos celulares que, como tejido conectivo joven, tienen capacidad para diferenciarse en células formativas (osteoblastos) y resorptivas. (osteoclastos).
3. Ocurre resorción ósea en la pared alveolar en el área del lado de la presión, acompañada de actividad osteoclástica y al eliminar la resistencia del hueso, el diente se desplazará rápidamente en la dirección de la fuerza aplicada.
4. Aposición de tejido osteoide en la superficie del hueso alveolar en el área de tensión, acompañada de actividad osteoblástica. A los pocos días el tejido se calcifica para formar hueso maduro.



5. El diente y el alvéolo se mueven a través del hueso alveolar, ocurre el remodelado y se restablece la integridad del alvéolo. Ese proceso involucra depósito de hueso en la superficie endosteal, vecina al área de la presión y resorción en la superficie endosteal cercana al área de la tensión, para mantener la integridad de la cortical.
6. Después las fibras del ligamento se adhieren al diente y el hueso se reorganiza progresivamente, debido posiblemente a la producción de nuevas fibras.
7. Por último, cuando la fuerza es removida, las fibras se reorganizan y se produce la remodelación de la pared alveolar.

### **Respuesta del ligamento periodontal y el hueso a las fuerzas excesivas o intensas**

Cuanto más intensa sea la presión mantenida, mayor será la inducción del flujo sanguíneo a través de las zonas comprimidas de LPD, hasta el punto de que los vasos quedan totalmente colapsados y deja de fluir la sangre por ellos.<sup>14</sup>

El proceso cuando se aplica una fuerza de intensidad tal que es capaz de producir la oclusión vascular dejando prácticamente paralizada la actividad vital en la zona es el siguiente:<sup>20</sup>

1. Oclusión de los vasos sanguíneos en el área de la presión, con paralización de la actividad celular en la zona impidiendo la resorción del hueso alveolar de manera frontal o directa, y dilatación de los



vasos en el área la de tensión. Se rompen los vasos produciéndose una necrosis.

2. Cambios regresivos a nivel del periodonto, que empieza a las 36 horas de aplicada la fuerza y dura de 3 a 5 semanas. Caracterizada por la desaparición de la organización fibrilar cesando toda actividad celular. Fenómeno denominado hialinización del tejido. Características: degeneración pícnica de los núcleos del tejido conectivo, desaparición de los capilares y las fibras periodontales formado una masa de aspecto hialino, de allí su nombre.
3. Al no producirse la resorción directa del hueso en la pared periosteal, aparecen los osteoclastos procedentes de otras zonas lejanas que aun conservan su vitalidad.
4. Se observa un fenómeno histológico de "resorción en túnel" debido a que la actividad de los osteoclastos, procedentes de los espacios medulares internos, socavan una verdadera mina o túneles que acaban provocando la resorción de la zona más interna de la lámina ósea.
5. Si la fuerza fuera demasiado intensa, que incluso impide la llegada de los osteoblastos de emergencia, es posible que se produzca la resorción de la raíz del diente en lugar del hueso circundante.
6. Luego de la osteólisis de la lámina alveolar por la resorción indirecta, es cuando se inicia el proceso reparativo a nivel del periodonto, el cual se realiza en dos fases: la primera, para eliminar material necrótico y la segunda de reorganización fibrilar y celular del espacio periodontal.
7. Por último, cuando la fuerza es removida, las fibras se reorganizan y se produce la remodelación de la pared alveolar.

Todo este largo proceso permite ver claramente que en este caso el desplazamiento se ha realizado en dos fases, ya que la hialinización significó



un cese del movimiento. Para todo tipo de movimiento, en el periodo inicial el diente se mueve hacia el lado de la presión al comprimir el espacio periodontal, hasta que aparece la hialinización, luego vendrá el largo proceso de la resorción minante hasta que se reanude de nuevo el movimiento.<sup>20</sup>

## **CÉLULAS INVOLUCRADAS EN EL MOVIMIENTO DENTAL**

### **Los fibroblastos**

Son células muy importantes en el movimiento dental inducido, tienen mucha actividad metabólica, ya que secretan y reabsorben colágeno y fibronectina que une las fibras colágenas a otras células y también funcionan en el movimiento dental fisiológico. Tienen numerosas funciones intercelulares como la neoformación y la degradación de colágeno que son diferentes a las de otros fibroblastos presentes en otros tejidos.<sup>21</sup>

### **Los cementoblastos**

Son células de origen mesenquimal que provienen del folículo dental. Forman el cemento y tiene periodos de actividad y de reposo. Tienen las organelas necesarias para la síntesis y la exportación de proteínas.<sup>21</sup>

### **Los osteoblastos**

Se originan de células perivasculares del tejido conectivo. Producen la matriz ósea o la matriz orgánica u osteoide y participan en su mineralización. Los osteoblastos del ligamento periodontal difieren de los del resto de tejidos del



cuerpo porque estos permanecen activos por un período de veinte días y no de diez días.<sup>21</sup>

## Los osteoclastos

Sintetizan sustancias que producen desmineralización y otras que son responsables de la degradación de componentes orgánicos e inorgánicos de la matriz ósea; participan en procesos fisiológicos importantes como el remodelado óseo y facilitan la erupción dental (Fig. 30).<sup>21</sup>

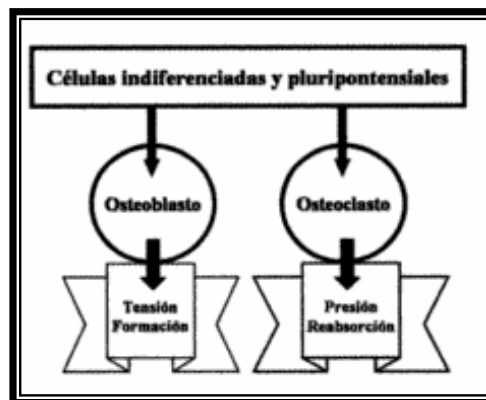


Fig. 30 Células indiferenciadas.  
Fuente: Uribe



## CARACTERÍSTICAS QUE DEBE TENER LA FUERZA PARA NO PRODUCIR DAÑO BIOLÓGICO

La fuerza tiene características particulares que son:

### La magnitud

Las fuerzas bajas producen un movimiento dental más eficiente y eficaz que las fuerzas altas.<sup>21</sup>

Las fuerzas altas generan mayor área de compresión, más hialinización o hueso necrótico y mayor reabsorción ya que se aumenta en forma considerable el componente inflamatorio.<sup>21</sup>

### La duración

La duración de la fuerza es un aspecto importante de considerar y relacionada a cómo cambia la respuesta del diente según la magnitud de la fuerza.<sup>20</sup>

Según su duración la fuerza es clasificada en:

- *Continua*: si la fuerza es mantenida por una cantidad de tiempo apreciable, como entre una cita y la siguiente.<sup>20</sup>
- *Interrumpida*: cuando el nivel de la fuerza aplicada disminuye a cero entre los intervalos.<sup>20</sup>
- *Intermitente*: cuando el nivel de la fuerza declina repentinamente a cero intermitentemente. Es la que se aplica por



medio de placas activas o las fuerzas extraorales procedentes de aparatos de tracción extraoral que son removidas por el paciente.<sup>20</sup>

Las fuerzas continuas mueven los dientes en forma más eficiente y rápida que las fuerzas intermitentes.<sup>21</sup>



**CAPÍTULO V**  
**TRATAMIENTO ORTOPÉDICO-ORTODÓNTICO-QUIRÚRGICO**  
**EN PACIENTES CON SÍNDROME DE MARFAN**

---



## V. TRATAMIENTO ORTOPÉDICO-ORTODÓNTICO-QUIRÚRGICO EN PACIENTES CON SÍNDROME DE MARFAN

En Ortodoncia, hay sólo tres posibilidades para el tratamiento de una maloclusión causada por discrepancia esquelética: modificación del crecimiento mediante ortopedia, para que éste modifique el problema; camuflaje ortodóntico, mover los dientes para que se elimine la maloclusión aunque se mantenga la discrepancia esquelética. Cada una de las posibilidades puede ser una elección adecuada en la circunstancia correcta. El camuflaje ortodóntico representa un compromiso, puede ser bastante aceptable y es la mejor elección en las discrepancias moderadas, pero lo es menos en los problemas más severos. La cirugía se reserva para los problemas más graves.<sup>23</sup>

En el tratamiento quirúrgico, la decisión fundamental en la planificación terapéutica de los pacientes con maloclusiones esqueléticas consiste en elegir el abordaje adecuado en cada caso.<sup>24</sup>

La corrección de las maloclusiones y de las anomalías craneofaciales mediante el tratamiento ortopédico en pacientes con Síndrome de Marfan, resulta complicado debido a que el factor etiológico es el genético, sabemos que la modificación de dicho factor es difícil, sin embargo, se puede orientar el tratamiento de ortopedia como medida preventiva para evitar que los problemas que presentan estos pacientes se agraven a tal grado en el que la cirugía sea el único tratamiento viable.

El tratamiento quirúrgico estará indicado en aquellos casos en que las discrepancias esqueléticas sean severas. Debemos tener en cuenta que en



los pacientes con Síndrome de Marfan, la cirugía ortognática deberá considerarse como último recurso en el tratamiento, ya que, como se ha mencionado este tipo de pacientes se encuentran comprometidos sistémicamente. Por esta razón, deberá iniciarse el tratamiento a edades tempranas, en donde la ortopedia redirija ligeramente el crecimiento de los maxilares y que en una etapa posterior el camuflaje represente una buena opción en el tratamiento ortodóntico de estos pacientes.

En aquellos casos en los que el paciente se niegue al tratamiento quirúrgico, una opción viable será la aplicación del tratamiento de camuflaje, con el cual, conseguiremos únicamente relaciones oclusales correctas mediante compensaciones dentales, sin llegar a obtener efectos favorables sobre la estética facial.



## TRATAMIENTO ORTOPÉDICO

Como ya se mencionó anteriormente, la modificación del crecimiento como tratamiento de las anomalías dento-esqueléticas en los pacientes con Síndrome de Marfan resultará difícil, esto debido al tener como factor etiológico primario el genético. Sin embargo, puede controlarse la dirección del crecimiento y disminuir la gravedad de las discrepancias esqueléticas, así, al llegar la etapa del tratamiento ortodóntico, el camuflaje pueda representar una buena opción.

Los pacientes con este síndrome presentan maloclusiones clase II de tipo esquelético. La maloclusión Clase II no es un problema simple, sino el resultado de numerosas combinaciones y ha sido reportada una amplia variedad en el tamaño y forma, de los diferentes componentes del complejo dentofacial. Frecuentemente asociada a un resalte pronunciado, es recomendable su tratamiento temprano, ya que estos pacientes generalmente tienen un pobre concepto de su autoimagen, y al ser mejorado el defecto, les proporciona un notable beneficio. Además, están muy expuestos a sufrir traumatismos, lo que agrava el malestar sobre su apariencia facial.<sup>20</sup>

Algunos signos de las maloclusiones clase II se hacen evidentes muy tempranamente, desde la dentición primaria y se mantienen a través de todo el recambio dentario e incluso pueden agravarse en el plano sagital, escalón distal de los segundos molares primarios (el cual no se autocorrigió) caninos primarios en relación de distoclusión, excesivo resalte y maxilar transversalmente estrecho, mandíbula retruida con la consiguiente alteración de la musculatura peribucal. Ello hace que su corrección pueda y deba ser iniciada (incluyendo los tres planos del espacio) desde edades tempranas,



siempre que se cuente con la cooperación del niño y la disposición de sus padres.<sup>20</sup>

Cuando es muy severa la deformidad dentoalveolar puede estar indicado iniciar el tratamiento en edades más tempranas (dentición primaria). De acuerdo a Moyers, mientras más deseamos influir en el crecimiento maxilofacial, más temprano debemos comenzar. Para poder aprovechar las posibilidades ortopédicas en el tratamiento de un paciente, se debe disponer de al menos tres años de tratamiento. Debemos tener siempre presente que para modificar el crecimiento y desarrollo de los huesos el tiempo es limitado, mientras que los cambios dentoalveolares pueden ser realizados a diferentes edades.<sup>20</sup>

King y colaboradores señalan que debe aplicarse el concepto de ortopedia funcional como un intento para efectuar cambios en las relaciones entre sí de los maxilares, con un mínimo de movimiento dentario. Se trata de impedir el desplazamiento normal hacia abajo y adelante del maxilar y en cambio se espera estimular la mandíbula a que se mueva anteriormente. Los dientes son movidos únicamente para aliviar el apiñamiento, nivelar la curva de Spee y posicionarlos idealmente en los arcos.<sup>20</sup>

### **Tratamiento con aparatos funcionales**

Los aparatos funcionales emplean fuerzas provenientes de las propias funciones dinámicas del organismo y no del aparato, siendo éste un mero transmisor de las fuerzas intrínsecas generadas por la musculatura durante la realización de sus funciones, pudiendo rehabilitar funciones alteradas y





aumentar la actividad muscular, induciendo con ello los cambios necesarios en el crecimiento y desarrollo de los maxilares para corregir la maloclusión.<sup>25</sup>

La reconocida capacidad de estos aparatos para influir en el crecimiento de los maxilares, procesos alveolares y cóndilos les confieren propiedades ortopédicas, mientras que a nivel dentario su función se circunscribe al control de la erupción pasiva, debido a que carecen originalmente de elementos activos. No obstante, son muchos los que incorporan tornillos y resortes para producir movimientos dentarios deseados.<sup>25</sup>

Estos aparatos actúan a través de diferentes mecanismos:<sup>25</sup>

- Potencial de crecimiento hormonal, ya que estos aparatos son colocados durante los períodos de crecimiento.
- Capacidad de remodelación de la articulación temporomandibular en el avance mantenido de la mandíbula, permitiendo una posición más anterior del cóndilo mandibular y por ende de la mandíbula.
- Aumento de la actividad muscular de forma generalizada, produciendo una reeducación del patrón neuromuscular alterado, lo que conduce a la normalización de las funciones alteradas.
- Control de la erupción pasiva de los dientes permitiendo modificar el plano funcional de oclusión que en el caso de las clases II se encuentra descendido.

Algunos aparatos funcionales que pueden incluirse en el tratamiento de las anomalías de oclusión clase II se encuentran:<sup>25</sup>

- Aparatos funcionales rígidos de apoyo dental pasivo: *Bionator*.
- Modelador elástico: *Bimler*
- Aparatos funcionales reguladores de función: *Frankel*

### ***Bionator***

Diseñado por Balters, es una modificación del activador. Su uso es muy popular debido a que no es muy voluminoso, lo que hace que sea mejor tolerado por el niño. Con su parte inferior más estrecha y la superior sólo presenta extensiones laterales unidos por una barra transpalatina como estabilizadora (Fig. 31).<sup>20,26</sup>



**Fig. 31 Bionator**  
**Fuente: Internet**

Su principal ventaja radica en su tamaño reducido, lo que permite su uso tanto durante el día como por la noche, pudiendo ejercer una acción constante sobre la lengua y los músculos peribucales, gracias al efecto de pantalla del arco labial y de sus extensiones laterales que impiden el contacto muscular con la zona dentoalveolar, especialmente cuando la maxila se presenta estrecha, cosa frecuente en las maloclusiones clase II división 1. Su diseño permite al paladar establecer contactos propioceptivos



con la lengua sin ninguna traba y las asas de alambre vestibulares impiden la acción de los músculos buccinadores. Puede ser usado continuamente y suspenderlo sólo para las comidas.<sup>20,26</sup>

Para conseguir resultados satisfactorios con el bionator es necesario utilizar el aparato día y noche.<sup>26</sup>

Está indicado principalmente, cuando la altura facial anteroinferior se presenta muy corta, aunque, con modificaciones puede utilizarse en casos de altura facial anterior excesiva, pero utilizando un bloqueo ínteroclusal con acrílico cuyo fin es prevenir la sobreerupción de los segmentos posteriores.<sup>20,26</sup>

Para la corrección de las maloclusiones Clase II con el bionator se utiliza el *convencional* y cuando se reúnen las siguientes condiciones: 1) arcos dentarios bien alineados, 2) mandíbula retroposicionada, 3) si la discrepancia esquelética no es muy severa y 4) cuando los incisivos maxilares está protruídos.<sup>20,26</sup>

### ***Bimler***

El Dr. Bimler es el que inició la terapéutica llamada dinámico funcional. Diseñó un aparato que permite hacer movimientos de lateralidad y además es posible hablar, con lo cual permite llevarlo todo el día y así evitar la posible recidiva. También permite hacer movimientos linguales, por lo que se aprovechan para estimular el crecimiento óseo.<sup>20</sup>

En un principio Bimler describió tres tipos básicos de aparatos:<sup>20</sup>

- Bimler estándar: corrección de maloclusiones clase I y fundamentalmente para las de clase II división 1.
- Bimler deck-biss: corrección de maloclusiones de clase II división 2.
- Bimler de progenie: corrección de maloclusiones clase III

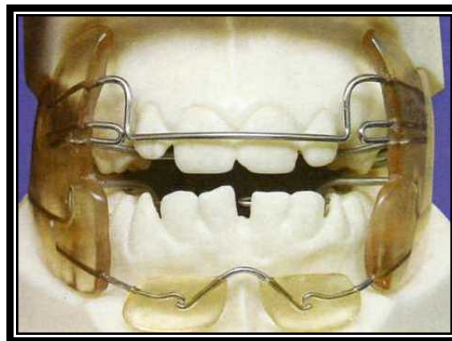
El **Bimler Standard** es un aparato bimaxilar que puede llevarse todo el día y en general con un solo aparato se reduce la distoclusión y el resalte. En grandes resaltes o sobremordidas horizontales, el avance de la mandíbula se realiza en forma paulatina, ya que el aparato permite, según modifiquemos los alambres, diferentes posiciones de la mandíbula (Fig. 32).<sup>20</sup>



Fig. 32 Bimler  
Fuente: Internet

### **Frankel (FR II)**

Es un aparato esencialmente mucosoportado; la mayor parte del aparato está confiado al vestíbulo bucal por medio de los escudos bucales y las almohadillas labiales, cuya finalidad es mantener la musculatura bucal y labial alejada de los arcos dentarios y de los tejidos de revestimiento, eliminan cualquier posible influencia restrictiva procedente de la matriz funcional (los buccinadores y orbicular de los labios) (Fig.33). En otras palabras, *interrumpe los patrones de actividad muscular anormales para llevarlos a un entorno favorable donde puedan tener lugar los cambios tanto esqueléticos como dentarios*. Su activación radica en el vestíbulo bucal (maxilar y mandibular) y su efecto es directo y primario sobre el sistema neuromuscular.<sup>20,26</sup>



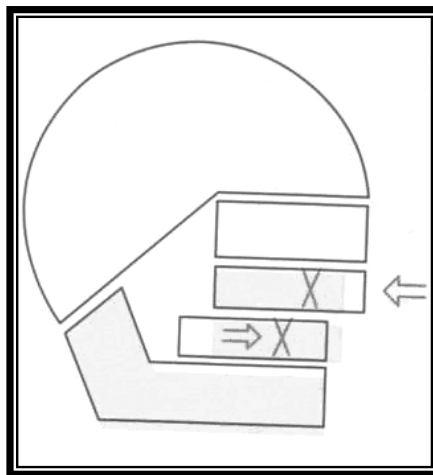
**Fig. 33 Frankel II**  
**Fuente: Escriván**

Las anomalías funcionales de la musculatura peribucal pueden tener un efecto deformante que impide la correcta manifestación de los procesos de crecimiento normal de los maxilares; indicando con ello, que, no se pueden corregir las arcadas dentarias sin aliviar las presiones anormales de su entorno muscular.<sup>20,26</sup>

La base fundamental del Regulador de Frankel es que se trata de dispositivo de ejercicios que estimula la función normal, al mismo tiempo que permite la función normal del labio, atrapado contra los incisivos maxilares.<sup>20,26</sup>

## CAMUFLAJE ORTODÓNTICO

Se entiende por camuflaje al movimiento de los dientes con el fin de obtener una oclusión correcta a pesar de la deformidad esquelética, el cual produce una compensación dental para la deformidad esquelética (Fig. 34).<sup>24</sup>



**Fig. 34 Camuflaje ortodóntico**  
**Fuente: Proffit**

El término camuflaje implica que el reposicionamiento de los dientes no tendrá algún efecto sobre la estética facial, esto en los casos de discrepancias moderadas.<sup>23</sup>



## Indicaciones del camuflaje ortodóntico

El camuflaje ortodóntico es una alternativa de tratamiento para la corrección de las discrepancias esqueléticas moderadas, en pacientes que por diferentes razones no desean ser tratados quirúrgicamente.<sup>27</sup>

El camuflaje ortodóntico puede realizarse tanto en casos de clases II o clases III esqueléticas moderadas. Se obtienen mejores resultados en aquellos pacientes con una clase II. En los pacientes con clase III puede corregirse la oclusión pero no se logra el camuflaje del problema esquelético y en ocasiones puede llegar a empeorarse la estética facial.<sup>27</sup>

La inclinación dental es la clave del camuflaje y mediante el cual se logran compensar las discrepancias maxilo-mandibulares.<sup>28</sup>

El camuflaje da mejores resultados en los adolescentes mayores, que ya han superado el estirón puberal, pero que todavía conservan un cierto potencial de crecimiento.<sup>14</sup>

Un candidato ideal para el tratamiento de camuflaje tendría las siguientes características:<sup>14</sup>

- Mayor para poder modificar su crecimiento.
- Relaciones maxilares de Clase II esqueléticas leves o moderadas o de Clase III esqueléticas leves,



- Una alineación dental razonablemente buena (para poder utilizar los espacios de extracción para el desplazamiento anteroposterior controlado y que sirva para aliviar un posible apiñamiento).
- Una adecuada dirección del crecimiento.

El camuflaje es una buena opción de tratamiento en casos donde hay problemas de tipo sistémico, económico o de motivación del paciente para realizarse el tratamiento quirúrgico. Sin embargo, se debe ser claro en el sentido de que los resultados no serán iguales a los obtenidos con la combinación de ortodoncia y cirugía.<sup>28</sup>

Este tipo de tratamiento por lo tanto, estaría indicado solo para aquellos casos límite en los cuales el paciente no tiene expectativas faciales altas y sólo quiere que le resuelvan de la mejor manera su problema de maloclusión.<sup>28</sup>

### **Contraindicaciones del camuflaje ortodóntico**

El camuflaje dirigido a corregir la oclusión, a pesar de la existencia de problemas en las relaciones maxilares, debe evitarse en:<sup>14</sup>

- Discrepancias de Clase II o de Clase III severas.
- Pacientes con grave apiñamiento o protrusión de los incisivos, en los que los espacios de extracción se necesitarán para conseguir una adecuada alineación de los incisivos.





- Pacientes con un buen potencial de crecimiento (en los que se debe utilizar la modificación del crecimiento) o adultos que han dejado de crecer y con discrepancias más que leves (en los que la cirugía ortognática suele dar mejores resultados a largo plazo).

### **Extracciones en el tratamiento de camuflaje**

Cuando el crecimiento ha cesado por completo en un paciente con una maloclusión esquelética, la única posibilidad ortodóncica que nos queda es el camuflaje mediante compensaciones dentales. Muchos casos van a necesitar de extracciones para permitir movimientos de otras piezas, y de esta manera camuflajear el problema esquelético subyacente del paciente. La extracción dental permite obtener relaciones oclusales molar e incisiva correctas, a pesar de que exista una relación maxilar subyacente de Clase II o Clase III esquelética.<sup>14,23,24</sup> Este es el principio en el que se basa el camuflaje como forma de tratamiento para las discrepancias maxilares esqueléticas.<sup>24</sup>

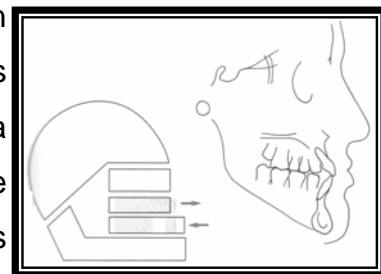
La extracción de dientes proporciona espacio para el desplazamiento deliberado de los dientes restantes sólo en el plano anteroposterior. Si un paciente tiene problemas esqueléticos verticales o transversales, las extracciones de camuflaje no sirven para nada. Los sistemas de fuerzas utilizados para recolocar los segmentos dentales tienden a extruir los dientes posteriores y pueden empeorar la oclusión y el aspecto facial.<sup>14</sup>

## Clase II en el camuflaje ortodóntico

Dado que a menudo los problemas esqueléticos de Clase II pueden camuflarse bastante bien, el tratamiento de camuflaje se utiliza por lo general en los pacientes de Clase II. Por el contrario, los problemas de Clase III y de cara alargada no se camuflan bien, ya que la corrección de la oclusión no oculta el problema esquelético, e incluso puede acentuarlo.<sup>14</sup>

En los pacientes con problemas de Clase II esqueléticos leves o moderados, el desplazamiento de los dientes con respecto a su soporte óseo para conseguir una buena oclusión es compatible con una estética facial razonable, con lo que el camuflaje puede dar resultados bastante buenos. En los problemas de Clase II más graves sólo se puede conseguir una oclusión aceptable sacrificando considerablemente la estética facial. En la mayoría de los casos, es posible lograr una considerable retracción de los incisivos superiores antes de que una prominencia nasal creciente o un ángulo nasolabial antiestéticamente obtuso marquen los límites efectivos del camuflaje.<sup>14</sup>

El camuflaje también puede utilizarse en pacientes con problemas de Clase III esqueléticos leves, en los que se puede conseguir una oclusión aceptable y una estética facial razonable mediante el ajuste de la posición de los incisivos superiores, por desgracia, el camuflaje no consigue resultados tan buenos en los moderadamente graves (Fig. 35 ).<sup>14</sup>



**Fig. 35 Camuflaje para problema grave clase III**



En problemas más graves, sólo puede lograrse una buena oclusión a expensas de un considerable deterioro de la estética facial.<sup>24</sup>

### **Camuflaje vs ortodoncia-cirugía**

Teniendo en cuenta estos parámetros, Proffit y col. compararon los resultados obtenidos con camuflaje vs ortodoncia-cirugía en grupos de pacientes adultos con clase II con características oclusales y esqueléticas similares. Al evaluar la oclusión encontraron características igualmente aceptables en ambos grupos. Sin embargo al evaluar el aspecto estético facial encontraron una diferencia significativa con unos resultados mejores en los pacientes quirúrgicos, sobre todo en aquellos con deficiencia mandibular. El resultado anterior no debe contraindicar la realización del tratamiento con camuflaje, sino que más bien permite comprender sus limitaciones, las cuales deben ser claramente explicadas al paciente.<sup>28</sup>

Los resultados del tratamiento pueden ser evaluados teniendo en cuenta tres parámetros fundamentales:<sup>28</sup>

1. La oclusión (overbite, overjet, interdigitación).
2. La estética facial
3. La estabilidad a largo plazo.

Por lo tanto, el camuflaje es una buena opción de tratamiento con limitaciones que deben ser tomadas en cuenta a la hora de tomar la decisión terapéutica.<sup>28</sup>



## **TRATAMIENTO ORTODÓNTICO-QUIRÚRGICO**

Cuando los problemas ortodónticos del paciente son tan graves que ni siquiera la modificación del crecimiento ni el camuflaje son una buena solución, el único tratamiento posible es la realineación quirúrgica de los maxilares o la recolocación de los segmentos dentoalveolares. En este tipo de pacientes, la cirugía no es sustituta para la ortodoncia, sino que se debe coordinar adecuadamente con la misma y con otros tratamientos odontológicos para poder conseguir resultados globales aceptables. Los espectaculares adelantos de los últimos años han permitido combinar estos tratamientos para corregir muchos problemas graves intratables hace tan sólo unos años.<sup>14,28</sup>

### **Tratamiento ortodóntico prequirúrgico**

El tratamiento prequirúrgico tiene como objetivo preparar al paciente para la cirugía, y no la obtención de unas relaciones oclusales ideales. Como en cualquier caso será necesario algún tratamiento ortodóntico posquirúrgico, de nada sirve realizar movimientos dentales prequirúrgicos que podrían efectuarse con mayor facilidad y rapidez durante la cirugía o después de la misma.<sup>14</sup>

La ortodoncia prequirúrgica puede ser muy variable, desde la simple colocación de un aparato en algunos pacientes, hasta 12 meses de tratamiento en otros con problemas graves de apiñamiento y mala alineación dental. Sin embargo, la fase prequirúrgica casi nunca debe prolongarse más de un año. Generalmente, la fase posquirúrgica del tratamiento se deberá



completar en 6 meses o menos, dependiendo del nivel de terminado necesario.<sup>14</sup>

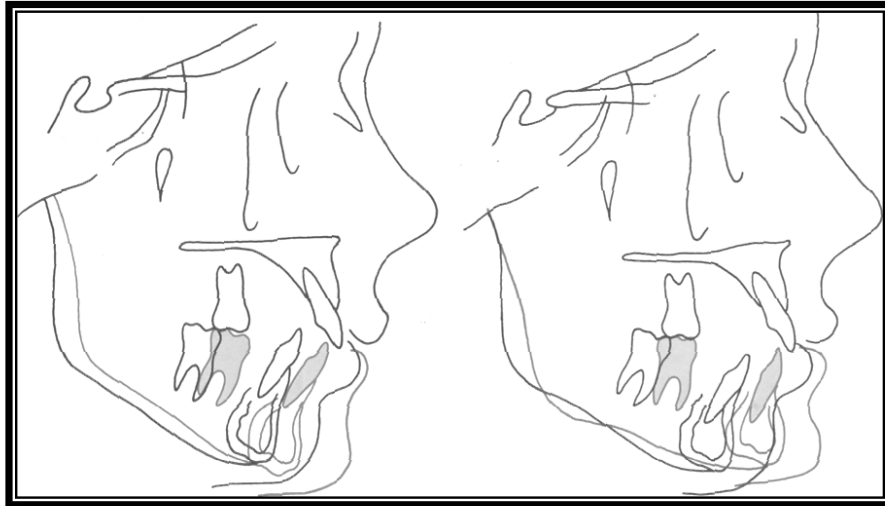
### ***Pasos de la preparación ortodóntica***

Los pasos fundamentales que hay que seguir en la ortodoncia prequirúrgica son la alineación de los arcos dentales o de algunos de sus segmentos para lograr su compatibilidad, el establecimiento de las posiciones verticales y anteroposteriores de los incisivos y la interdigitación de los segmentos posteriores. Ambas medidas son esenciales para que las posiciones de los dientes no interfieran a la hora de colocar los maxilares en la posición deseada.<sup>14</sup>

Es especialmente importante planificar la nivelación de las arcadas dentales. Generalmente, la extrusión dental suele resultar más sencilla tras la cirugía, mientras que la intrusión se debe efectuar antes de la cirugía o durante la misma. Existen dos problemas frecuentes que requieren una consideración especial: cómo nivelar una curva de Spee acentuada en el arco inferior en un paciente con sobremordida profunda, es decir, romper la curva y dejarla plana; y cómo nivelar el arco superior en un paciente con mordida abierta que presenta una discrepancia vertical importante entre los dientes anteriores y los posteriores.<sup>14</sup>

Cuando el arco inferior presenta una curva de Spee muy acentuada, la elección entre la intrusión de los incisivos o la extrusión de los premolares para conseguir la nivelación deberá basarse en la altura facial final que se desea. Si la cara es corta y la distancia desde el borde incisal inferior al mentón es normal, estará indicada la nivelación mediante la extrusión de los

dientes posteriores, de manera que el mentón descienda con la cirugía. Si los incisivos son alargados y el paciente tiene una altura facial normal o excesiva, habrá que proceder a la intrusión de los incisivos para evitar problemas a la hora de controlar la altura facial durante la cirugía (Fig. 36).<sup>14</sup>



**Fig. 36 Nivelación ortodóntica en la posición de la mandíbula durante la cirugía**  
Fuente: Proffit

#### ***Arcos de alambre estabilizadores***

Según nos vamos acercando al final de la preparación ortodóntica para la cirugía, conviene obtener modelos prequirúrgicos del paciente y estudiar la compatibilidad oclusal en los modelos de articulación manual. Interferencias mínimas que pueden corregirse fácilmente introduciendo ajustes en los arcos de alambre pueden limitar significativamente los movimientos quirúrgicos. Deben adherirse los segundos molares para incrementar la estabilidad de las fijaciones, sobre todo en la cirugía maxilar segmentaria. Sin embargo, deben colocarse con cuidado para evitar su extrusión, que podría inducir la apertura de la mordida.<sup>14</sup>

Cuando se han efectuado los posibles ajustes ortodónticos finales, hay que colocar los arcos estabilizadores durante un mínimo de 4 semanas antes de la cirugía, de tal forma que tengan un efecto pasivo cuando vayan a obtenerse las impresiones para la férula quirúrgica (por lo general, 1-2 semanas antes de la intervención). De este modo nos aseguramos de que no se producirá ningún movimiento dental que de lugar a una férula mal ajustada y que pueda comprometer los resultados de la cirugía. Los alambres estabilizadores son alambres de arco de canto completos, es decir, de acero de 17 x 25 con el aparato de ranura de 18, (Fig. 37).<sup>14</sup>



**Fig. 37 Arcos de alambre estabilizador**  
Fuente: Proffit

### ***Planificación quirúrgica final***

Cuando el ortodoncista considere que ha concluido la preparación para la cirugía, habrá que obtener los registros prequirúrgicos, consistentes en radiografías cefalométricas panorámicas y laterales, radiografías periapicales de los puntos de osteotomía interdental modelos prequirúrgicos. Si se prevé una intervención de cirugía maxilar, habrá que montar los modelos sobre un articulador semiajustable. Para evitar distorsiones, lo mejor es obtener los modelos prequirúrgicos con los arcos estabilizadores retirados. Los arcos de alambre deberán tener un efecto pasivo en el momento de obtenerse estos



modelos prequirúrgicas finales para la cirugía sobre el modelo y las férulas quirúrgicas.<sup>14</sup>

El ortodoncista y el cirujano deberán colaborar estrechamente en la planificación final de la cirugía. Para simular los movimientos quirúrgicos y valorar el previsible contorno de los tejidos blandos, se utilizan una radiografía cefalométrica reciente y una técnica de predicción. Una vez, conseguido un equilibrio funcional y estético satisfactorio, se reproducen los movimientos quirúrgicos sobre el modelo. A continuación se reproducen y verifican los movimientos planificados con la simulación cefalométrica del tratamiento sobre el modelo antes de fabricar las férulas interoclusales quirúrgicas. Es preferible que el cirujano se encargue de esta fase, ya que podrá hacerse una idea mucho mejor del planteamiento quirúrgico definitivo.<sup>14</sup>

### ***Férulas interoclusales***

Para cirugía ortognática requerimos de una férula interoclusal de acrílico fabricada sobre de los modelos modificados durante la cirugía sobre el modelo. La férula intermedia da el parámetro para la ubicación del maxilar con respecto a la mandíbula durante el transoperatorio y la férula final define los resultados posquirúrgicos de la mandíbula con la fijación rígida del maxilar.<sup>14</sup>

Una vez realizada la cirugía maxilar en los modelos, y su orientación de manera aceptable, se fabrica la férula inicial o intermedia de acrílico. Los modelos se mantienen perfectamente unidos durante la fabricación de la férula quirúrgica, la férula interoclusal que se va a utilizar en la cirugía se





fabrica a partir de los modelos situados en su posición transquirúrgica, el montaje en yeso de los modelos sobre un articulador impide que se puedan modificar las relaciones durante la manipulación en el laboratorio.<sup>14</sup>

La férula se fabrica mediante acrílico o resina autopolimerizable y se cura en una cámara de presión para evitar distorsiones. Una característica importante de la férula es que debe ser tan fina como consistente y tener una resistencia adecuada. Ello significa que la férula nunca debe tener más de 2 mm. de grosor en el punto más delgado en el que los dientes apenas están separados. Si no se ha nivelado prequirúrgicamente el arco inferior, algunos dientes pueden contactar a través de la férula.<sup>14</sup>

Se debe recortar la férula al nivel de las superficies bucales para permitir una adecuada higiene y la verificación visual de su correcto asentamiento durante la cirugía; la cara lingual de la férula puede ser más gruesa y, si se requiere mayor resistencia, puede reforzarse con un alambre incorporado al material acrílico. Si se requiere fijación rígida y una movilización mandibular precoz, se pueden añadir ganchos para poder retirar la férula para su limpieza pero, deberá llevarse hasta que se puedan retirar los alambres de estabilización quirúrgica y reanudar la ortodoncia activa. Es un error retirar la férula sin sustituir los alambres estabilizadores por arcos de alambre más delgados y flexibles.<sup>14</sup>



## Tratamiento quirúrgico

En la actualidad la mayoría de los problemas dentofaciales se tratan con variaciones de cuatro operaciones: la fractura horizontal del maxilar de LeFort I, la osteotomía de la rama con desdoblamiento sagital bilateral, la osteotomía de la rama oblicua vertical transoral y la osteotomía del borde inferior de la mandíbula para recolocar el mentón.<sup>14</sup>

Según Hinds, en casos en los que las deformidades esqueléticas sean muy graves, como en la mayoría de los pacientes afectados con el Síndrome de Marfan, se puede obtener un perfil y una oclusión satisfactoria al combinar la osteotomía maxilar con otras técnicas quirúrgicas.<sup>29</sup>

De acuerdo a la clase II esquelética que presentan estos pacientes, el tratamiento quirúrgico deberá orientarse a la corrección de las relaciones anteroposteriores (avance mandibular); de las relaciones verticales (corrección de la mordida abierta esquelética y de la cara alargada) y de las relaciones transversales (maxilar estrecho).<sup>14</sup>

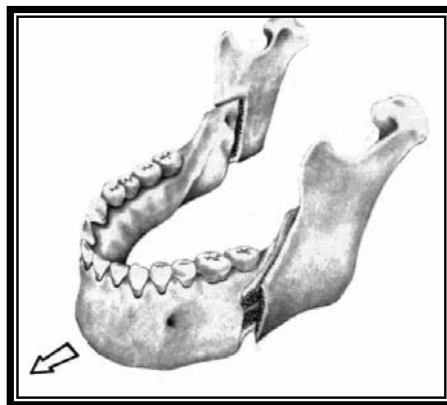
El tratamiento sugerido y que ha mostrado una mejor estabilidad posquirúrgica y una buena predecibilidad en el tratamiento quirúrgico para los problemas de clase II es la cirugía bimaxilar, mediante la recolocación superior del maxilar superior más el avance mandibular y la posterior fijación rígida interna.<sup>14</sup>

En la actualidad, el método de elección para la mayoría de los pacientes que requieren avance mandibular es la osteotomía de desdoblamiento sagital bilateral de la rama mandibular.<sup>14</sup>

La mordida abierta esquelética (cara alargada) ha sido uno de los problemas más difíciles de tratar. El actual abordaje quirúrgico, consiste en una fractura horizontal LeFort I del maxilar superior.<sup>14</sup>

#### ***Osteotomía de desdoblamiento sagital bilateral de la rama mandibular***

El diseño de la osteotomía proporciona una amplia superficie de unión de hueso medular para la cicatrización (Fig. 38). La superposición de ambos segmentos permite la fijación rígida con tornillos, siendo infrecuentes los problemas de inestabilidad postoperatoria. Esta forma de fijación interna rígida (FIR) permite la movilización precoz, lo que mejora la movilidad maxilar a corto y largo plazo. Aunque la fijación rígida no ha eliminado las recidivas en los avances mandibulares importantes, se ha reducido la magnitud de las mismas y mejorado la predecibilidad de los resultados.<sup>14</sup>



**Fig. 38 Osteotomía de desdoblamiento sagital para adelantar la mandíbula**

**Fuente: Proffit**

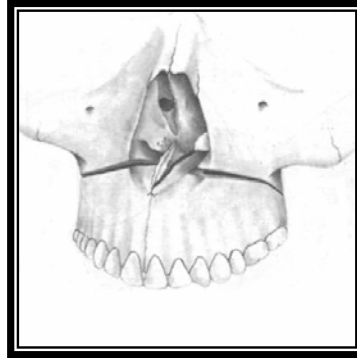


El principal inconveniente de la hendidura sagital es la alteración postoperatoria de la sensibilidad. Inmediatamente después de la cirugía, casi siempre aparece una parestesia en el territorio inervado por el nervio alveolar inferior, que desaparece por lo general en un plazo de 2-6 meses, aunque un 20-25% de los pacientes presentan alguna alteración de la sensibilidad a largo plazo.<sup>14</sup>

### ***Fractura horizontal de LeFort I***

El abordaje quirúrgico de la fractura horizontal de LeFort I consiste en la reubicación superior del maxilar tras la resección de hueso de las paredes laterales de la nariz, el seno y el tabique nasal (Fig. 39). Conviene acortar el tabique nasal o liberar su base, de modo que no se doble al elevar el maxilar superior. En caso necesario, se puede reseca parcialmente el cornete nasal inferior para permitir la intrusión, aunque esta intervención no suele ser necesaria. La altura facial disminuye al responder la mandíbula rotando hacia arriba y hacia delante, alterando sus posiciones oclusal y postural. Tras esta rotación puede ser necesaria o no una corrección adicional de la posición anteroposterior de la mandíbula, dependiendo de factores funcionales y estéticos.<sup>14</sup>

En un estudio longitudinal, se ha podido comprobar que con este tipo de intrusión maxilar se consigue una corrección estable de los problemas de cara alargada, ya que el maxilar superior no tiende a retroceder y a descender tras la operación.<sup>14</sup>



**Fig. 39 Fractura horizontal LeFort I**  
**Fuente: Proffit**

La constricción del maxilar superior va siempre acompañada de algún problema vertical o sagital concomitante. Durante la fractura horizontal de LeFort para corregir otros problemas, se puede conseguir con facilidad la constricción o expansión del maxilar superior, y es el método más utilizado. Para la expansión se realizan osteotomías parasagitales en el suelo lateral de la nariz o el suelo medial del seno, conectadas anteriormente por una incisión transversal. Para la expansión se utiliza hueso procedente de la fractura horizontal o del banco de hueso para rellenar el vacío dejado por el desplazamiento lateral de los segmentos posteriores.<sup>14</sup>

#### ***Estabilidad y éxito clínico posquirúrgico***

La técnica ortognática más estable es la recolocación superior del maxilar superior, seguida de cerca por el avance mandíbular en pacientes en los que se mantiene o aumenta la altura facial anterior. Conviene señalar que la estabilidad del avance mandibular depende del patrón de rotación mandibular durante el avance. Cuando se reduce la altura facial anterior rotando el maxilar inferior de manera que disminuya el ángulo del plano mandibular, el ángulo gonial tiende a bajar, estirando los tejidos blandos de esa zona y comprometiendo la estabilidad. Por esa razón, cuando se quiere reducir la



altura facial hay que corregir el maxilar superior, aunque se necesite adelantar el maxilar inferior al mismo tiempo. La combinación del ascenso del maxilar superior y el avance del maxilar inferior es mucho más estable si se utiliza una fijación interna rígida en el maxilar inferior.<sup>14</sup>

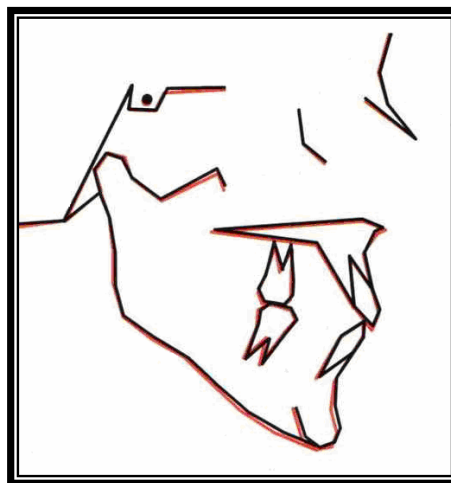
Pueden proponerse tres principios que influyen en la estabilidad posquirúrgica:

1. La estabilidad es máxima cuando los tejidos blandos se relajan durante la cirugía y mínima cuando se estiran. El ascenso del maxilar superior relaja los tejidos. El descenso del maxilar inferior los estira, pero la rotación posterosuperior y anteroinferior reduce la tirantez. Es lógico que los avances mandibulares menos estables sean aquellos que alargan la rama y rotan hacia arriba el mentón, y que los más estables sean aquellos que rotan el maxilar inferior en dirección opuesta.<sup>14</sup>
2. La adaptación neuromuscular es un requisito fundamental para la estabilidad. Afortunadamente, la mayoría de las intervenciones ortognáticas conllevan una buena adaptación neuromuscular. Al elevar el maxilar superior, la postura mandibular varía de acuerdo con el nuevo movimiento maxilar, y las fuerzas oclusales tienden a aumentar en lugar de disminuir. Esto permite controlar cualquier tendencia del maxilar superior a volver a descender inmediatamente, y contribuye a la excelente estabilidad de este movimiento quirúrgico. Para adaptarse a los cambios producidos por la osteotomía mandibular, la lengua experimenta una recolocación para mantener

las dimensiones de las vías respiratorias (es decir, cambia de postura). Estas adaptaciones linguales, así como la adaptación en las presiones labiales que se produce también tras la cirugía, contribuyen a estabilizar las posiciones dentales.<sup>14</sup>

3. La adaptación neuromuscular altera la longitud muscular, pero no la orientación de los músculos. Si se modifica la orientación de un grupo de músculos como los elevadores mandibulares, no cabe esperar ninguna adaptación. Un buen ejemplo es el efecto observado al cambiar la inclinación de la rama mandibular cuando se retrae o se adelanta el maxilar inferior. Para adelantar el maxilar inferior hay que mantener la rama en posición vertical, sin dejar que se incline anteriormente al adelantar el cuerpo mandibular. Y lo mismo sucede cuando se retrae el maxilar inferior: parece que una de las principales causas de inestabilidad es la tendencia a retrasar la rama al retraer el mentón durante la cirugía.<sup>14</sup>

Parece razonable pensar que la adaptación fisiológica y los cambios morfológicos producidos por la cirugía deben haberse completado un año después de la intervención (Fig. 40).<sup>14</sup>



**Fig. 40 Superposiciones que muestran la estabilidad a largo plazo en cirugía bimaxilar para problemas de clase II**  
Fuente: Proffit



## Tratamiento ortodóntico posquirúrgico

La programación de la ortodoncia posquirúrgica dependerá del tiempo que el cirujano considere necesario para la cicatrización y estabilidad ósea y el rango de movilidad del paciente. Con las fijaciones rígidas, los pacientes que han comenzado un programa de ejercicios maxilares inmediatamente después de la operación pueden abrir la boca satisfactoriamente 2 a 3 semanas después de la misma, lo cual permite adelantar el tratamiento ortodóntico activo. Con las fijaciones de alambre, se requiere inmovilización durante 4 a 6 semanas, y hay que postergar el tratamiento ortodóntico activo hasta que el paciente haya conseguido un rango de movilidad satisfactorio, por lo general unas 3 a 4 semanas después de retirar la inmovilización. Con ambas técnicas de fijación, al reanudar la función maxilar se liga la férula acrílica a uno de los arcos para mejorar la oclusión, y se utilizan elásticos ligeros para dirigir la función maxilar.<sup>14</sup>

Una vez conseguidos la estabilidad y un rango de movimiento satisfactorios, pueden iniciarse las fases finales de la ortodoncia. Es muy importante que al retirar la férula se retiren también los arcos de alambre estabilizadores y se coloquen los alambres de trabajo para permitir la movilización dental final. Esto significa que normalmente es el ortodoncista, no el cirujano, quien debe retirar la férula. En este momento, se mantienen los elásticos ligeros para contrarrestar los impulsos propioceptivos de los dientes, que de otro modo inducirían al paciente a buscar una nueva posición de intercuspidadación máxima (Fig. 41). Si retiramos la férula sin permitir que los dientes se asienten con una intercuspidadación mejor, puede suceder que el paciente adopte una mordida de conveniencia indeseable, lo que a su vez, complica el acabado ortodóntico y puede generar tensiones sobre las heridas quirúrgicas



recientes. Para evitar esta reacción, suele ser preferible que sea el ortodoncista, no el cirujano, quien retire la férula.<sup>14</sup>



**Fig. 41 Arcos funcionales y elásticos de asentamiento tras la remoción de la férula y los alambres estabilizadores**  
Fuente: Proffit

La elección del tipo de alambre empleado para el asentamiento final dependerá de la cantidad de movimiento que se requiera. Los movimientos de poca importancia pueden efectuarse con rapidez utilizando alambres redondos ligeros (generalmente de acero de 16 milésimas) y elásticos cuadrangulares posteriores con un vector anterior que respalde la corrección sagital. A menudo conviene colocar un alambre rectangular flexible en la arcada superior para controlar la torsión de los incisivos superiores (en ranuras de 18, TMA de 17 X 25; en ranuras de 22, M-XiTi de 21 x25 o acero trenzado), y un alambre redondo en la arcada inferior. Los elásticos pueden retirarse una vez que se haya establecido una oclusión firme. Generalmente, los pacientes utilizan los elásticos en todo momento, incluyendo las comidas, durante las cuatro primeras semanas, continuamente excepto para comer durante otras cuatro semanas, y sólo por la noche durante un tercer periodo de cuatro semanas. Los elásticos pueden retirarse durante el perfeccionamiento final de la oclusión.<sup>14</sup>



La retención tras la ortodoncia quirúrgica no difiere de la que se utiliza con otros pacientes adultos y se puede proceder al tratamiento protésico y periodontal definitivo una vez establecidas las relaciones oclusales finales.<sup>14</sup>



## CONCLUSIONES

Es primordial el conocimiento de las características clínicas que se presentan en los pacientes con Síndrome de Marfan, ya que el tratamiento integral de estos pacientes requerirá de la participación de un equipo multidisciplinario, en el que el papel del ortodoncista se hace fundamental para la corrección de las anomalías craneofaciales y de oclusión.

El manejo odontológico y ortodóntico en estos pacientes es especialmente importante, debido al compromiso sistémico a nivel cardiovascular al cual se enfrentan. Por esta razón, debe considerarse siempre la terapia profiláctica con antibióticos en procedimientos en los cuales el paciente se encuentre susceptible a infección.

Las consideraciones biomecánicas para las estructuras periodontales en los tienen una importancia significativa. La aplicación de las fuerzas a dichas estructuras deberá controlarse de manera precisa para evitar el daño a al periodonto, que en el caso de estos pacientes, se encuentra reducido debido a la deficiencia de la fibras elásticas.

El factor genético juega un importante papel en la etiología de las anomalías craneofaciales que presentan los pacientes con este síndrome. El conocimiento a fondo de dicho factor facilita en gran medida lograr establecer un correcto diagnóstico y, basado en esto, llevar a cabo un tratamiento adecuado.

El tratamiento de ortopedia a edades tempranas, seguido por el camuflaje ortodóntico en la etapa de cese del crecimiento, representa una buena opción de tratamiento para estos pacientes, reduciendo así la posibilidad de que la cirugía ortognática sea la única alternativa para la corrección de las anomalías craneofaciales.



La cirugía ortognática deberá considerarse como segunda opción para la corrección de las anomalías craneofaciales, dado que los pacientes con Síndrome de Marfan se encuentran comprometidos sistémicamente a nivel cardiovascular. Sin embargo, en aquellos casos en los que esta opción de tratamiento sea la más indicada, la cirugía puede llevarse a cabo teniendo presente siempre el manejo odontológico específico para estos pacientes.

La corrección de las anomalías craneofaciales y de oclusión, conllevarán al mejoramiento en la calidad de vida de los pacientes con Síndrome de Marfan. Las numerosas manifestaciones clínicas y el compromiso sistémico al cual se enfrentan estos pacientes, no debe ser inconveniente para llevar a cabo el tratamiento de Ortodoncia, ya que el conocimiento adecuado de este síndrome, aunado a un correcto diagnóstico ortodóntico y al establecimiento de un plan de tratamiento adecuado, nos guiará a un mejoramiento considerable en la estética facial y a la obtención de relaciones oclusales más favorables.



## FUENTES DE INFORMACIÓN

1. Robins, Patología estructural y funcional, Edit. Elsevier, Madrid España, 2005
2. Maloclusiones relacionadas con síndromes craneofaciales, Síndrome de Marfan; Lianys Stella Barrios, Universidad Santo Tomás Bucaramanga
3. Peñalver Sánchez; Sx de marfan en atención primaria; 30 VOL. 34 N° 320,2004,PED, RUR, EXT 29
4. Pamela Oliva N; Síndrome de Marfán; Rev Méd Chile 2006; 134: 1455-1464
5. Richard Crosher, Ann Holmes; Problemas Dentales y su manejo en el Síndrome de Marfan; Marfan de México 2006.
6. BDEIR IBAÑEZ, TAREK; Genética Clínica; Universidad de Lleida.  
<http://web.udl.es>
7. Lynn B. Jorde, Jhon C. Carey; Medical Genetics,Edit. Mosby, USA, 1995.
8. Marfan syndrome: clinical diagnosis and management; European Journal of Human Genetics (2007) 15, 724–733
9. González I, Lozano J, Prada L, Ramos D. Síndrome de Marfan.  
[www.recursostic.javeriana.edu.co/doc/sindrome\\_marfan.pdf](http://www.recursostic.javeriana.edu.co/doc/sindrome_marfan.pdf)
10. Joseph M. Ustrell Torrent, Ortodoncia, Edit. Edicions Universitat Barcelona, Barcelona 2002, pp 31-44, 255-265
11. Alappat S, Zhang ZY, Chen YP. Msx homeobox gene family and craniofacial development. Cell Res. 2003 Dec;13(6):429-42.
12. Moore Keith, Embriología Clínica, edit. Elsevier, 7º edición. España 2004 pp 201-238
13. José Antonio Canut Brusola, Ortodoncia clínica y terapéutica, 2º edición, edit. Elsevier, España 2000, pp 69-91



14. Proffit W., "Ortodoncia Contemporánea, Teoría y práctica", Edit. Elsevier Science, 3<sup>o</sup> edición, Madrid España, pp 38-42, 276-281, 295-305, 674-708
15. Urrieta E, López I, Quirós O, Farías M, Rondón S, Lerner H. Hábitos bucales y maloclusión presente en los pacientes atendidos durante el diplomado de ortodoncia interceptiva U.G.M.A AÑO 2006-2007. Revista Latinoamericana de Ortodoncia y Odontopediatría [http://www.ortodoncia.ws/publicaciones/2008/habitos\\_bucales\\_maloclusion.asp](http://www.ortodoncia.ws/publicaciones/2008/habitos_bucales_maloclusion.asp)
16. Ortiz M, Lugo V. Maloclusión clase II división 1; etiopatogenia, características clínicas y alternativa de tratamiento con un configurador reverso sostenido II (CRS II). Revista Latinoamericana de Ortodoncia y Odontopediatría. [http://www.ortodoncia.ws/publicaciones/2006/maloclusion\\_etiopatogenia.asp](http://www.ortodoncia.ws/publicaciones/2006/maloclusion_etiopatogenia.asp)
17. Sakkal R. Importancia de la interacción genética-ambiente en la etiología de las maloclusiones. Revista Latinoamericana de Ortodoncia y Odontopediatría. [http://www.ortodoncia.ws/publicaciones/2004/interaccion\\_genetica\\_ambiente\\_etiologia\\_maloclusiones.asp](http://www.ortodoncia.ws/publicaciones/2004/interaccion_genetica_ambiente_etiologia_maloclusiones.asp)
18. Planells del Pozo P. Cahuana A. Maloclusiones dentarias. *Pediatr Integral* 2001;6(3):255-265.
19. Alappat S, Zhang ZY, Chen YP. Msx homeobox gene family and craniofacial development. *Cell Res.* 2003 Dec;13(6):429-42.
20. Saturno Luz, "Ortodoncia en dentición mixta", Edit. Amolca, Colombia, 2007, Pp 431-474
21. Gonzalo Alonso Uribe Restrepo, Ortodoncia, teoría y clínica, Editorial Corporación para Investigaciones Biológicas, 2004, pp 166-188
22. Momotoshi Shiga, Masahiro Saito, Mitsu Hattori, Characteristic phenotype of immortalized periodontal cells isolated from a Marfan syndrome type I patient, *Cell Tissue Res* (2008) 331:461–472



23. Graber T., Vanarsdall R., "Ortodoncia, principios generales y técnicas, 2º edición, Argentina, Edit. Médica Panamericana, Pp 79-80
24. Pérez J., Feliu J., González G., Camuflaje en clases II esqueléticas, Rev Esp Ortod 2000; 30: 373-378
25. Boj Juan, "Odontopediatría" , Editorial Masson, España, 2004, Pp 404-405
26. Graber T., Rakosi T., Petrovic A., "Ortopedia Dentofacial con Aparatos Funcionales", 2º edición, Edit. Harcourt, España, Pp 217-257
27. Rey D., Oberti G., Ealo M., Baccetti T., Camouflage of moderate Class III malocclusions with extraction of lower second molars and mandibular cervical headgear, Progress in Orthodontics 2007; 8(2):300-307
28. Rey D., Correa I, Caso clínico interdisciplinario de camuflaje ortodóntico-protésico, Rev CES Odont 1999; 12 (1): 70-74
29. Hinds E., "Tratamiento Quirúrgico de las Anomalías del Desarrollo de los Maxilares", Editorial Labor, España 1974, Pp 189