



**UNIVERSIDAD NACIONAL AUTÓNOMA DE
MÉXICO**



FACULTAD DE ODONTOLOGÍA

**MANEJO ORTOPÉDICO-ORTODÓNICO EN
PACIENTES CON SÍNDROME DE TURNER.**

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:

AIMEÉ HERNÁNDEZ OROZCO

TUTORA: Esp. ALEJANDRA AYALA CID

MÉXICO, Cd. Mx.

2018



Universidad Nacional
Autónoma de México



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.

A mi madre, Rosa Orozco, por ser esa persona fuerte, un ejemplo de valentía y coraje, sin su apoyo incondicional no habiéramos acabado esto.

Te amo, esto es para ti.

A mi ángel de la guarda, Porfirio Hernández, sé que desde donde estés siempre fuiste mi guía, te extraño tanto, ojalá estuvieras aquí, serías el más orgulloso de que he acabado una etapa importante en mi vida. Te amo papá.

A mis hermanos José Luis y Yarin, por estar ahí cuando los necesitaba, por acompañarme en cada momento importante, por sus regaños, palabras de aliento, alegrías, tristezas, que me han hecho aprender a lo largo de la vida.

Los amo.

A mis tíos Javier, Bernarda, Yolanda, Eleazar, Brigida, Eloisa, Manuela, Carmela, por el apoyo que he recibido durante años y no dejarme caer ante las adversidades.

A mis primos Karina, Armando, Patricia, Janet, Gabriela, Cesar, Alejandro, Amairani, Adamaris, José, Filiberto, por compartir conmigo momentos inolvidables, por su apoyo, alegrías y fuerzas para seguir adelante, Los amo.

A mis amigos Karen, Alfredo, Laura, Melisa, Jonathan e Irving, por acompañarme desde el CCH hasta estos momentos, por compartir conmigo toda una vida, porque con ustedes siempre aprendo, me divierto, disfruto, y sé que siempre puedo contar en cualquier momento, los quiero.

A mis amigos que me acompañaron durante esta etapa, a Elizabeth, Arturo, Miguel, Eduardo, Estefanía, Héctor y Clarisa, por hacer más amena toda la carrera, por ser mi apoyo en momentos de desesperación en clínica, y por seguir compartiendo momentos juntos, los quiero.

A la doctora Alejandra Ayala Cid, por acompañarme en este último trayecto de la carrera, por alentarme a que debo hacer las cosas bien y con dedicación, por confiar en mí, y brindarme sus conocimientos.

A la doctora Fabiola Trujillo Esteves, por los conocimientos que me aportó en la Clínica Periférica Padierna, porque gracias a ella la ortodoncia se me hizo menos compleja y más amena.

A la Universidad Nacional Autónoma de México por darme tanto y permitir formarme académicamente, ser parte de ella es sin duda de las mejores cosas que me han pasado, estoy eternamente agradecida y orgullosa.



ÍNDICE

INTRODUCCIÓN.....	6
OBJETIVO.....	7
CAPÍTULO I SÍNDROME DE TURNER.....	8
1.1 Antecedentes.....	8
1.2 Definición Síndrome de Turner.....	8
1.3 Etiología.....	10
1.3.1 Alteraciones cromosómicas.....	11
1.4 Diagnóstico.....	12
1.5 Características clínicas.....	16
1.5.1 Cardiovasculares.....	18
1.5.2 Genitourinarios.....	20
1.5.3 Cráneo faciales.....	22
1.5.4 Esquelética.....	25
1.5.5 Características dentales.....	26
1.6 Tratamiento.....	27
CAPÍTULO II MANEJO ORTOPÉDICO Y ORTODÓNCICO.....	29
2.1 Definiciones.....	29
2.1.1 Ortodoncia.....	29



MANEJO ORTOPÉDICO-ORTODÓNCICO EN PACIENTES CON SÍNDROME DE TURNER.



2.1.2 Ortopedia.	29
2.3 Interdisciplina tratamiento con ortopedia Maxilar, ortodoncia fija y ortodoncia quirúrgica.....	30
CONCLUSIONES.....	44
REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS.....	46



INTRODUCCIÓN

EL Síndrome de Turner se caracteriza por la presencia de un número variable de cambios en el fenotipo y los órganos internos, siendo la disgenésia gonadal y la talla baja hallazgos típicos. Este síndrome se caracteriza por la ausencia parcial o completa de un cromosoma x.

Es una condición cromosómica que sólo afecta a las mujeres. Es una de las condiciones cromosómicas menos comunes, se presenta en aproximadamente 1 de cada 2,500 nacimientos de niñas vivas.

Una mujer con el Síndrome de Turner que recibe la atención médica adecuada debe ser capaz de llevar una vida plena y productiva. Sin embargo, las personas con el Síndrome de Turner son más susceptibles a los problemas del corazón, problemas renales, problemas del tiroides, o problemas de fertilidad.

El plan de tratamiento de ortodoncia para un paciente con Síndrome de Turner debe tener un enfoque de equipo para proporcionar atención coordinada e integral. Esto podría involucrar a un equipo de cardiólogos, un endocrinólogo, uno o más cirujanos, un genetista, y un periodoncista, cuando sea apropiado.

Sin embargo, hay muy poca información actualizada del manejo ortodóncico y ortopédico en estos pacientes ya que la incidencia de que se presente este síndrome es muy poca.



MANEJO ORTOPÉDICO-ORTODÓNCICO EN PACIENTES CON SÍNDROME DE TURNER.



OBJETIVO

Enlistar las características que presentan los pacientes con Síndrome de Turner.

Determinar el manejo ortodóncico- ortopédico del paciente con Síndrome de Turner.



CAPÍTULO I SÍNDROME DE TURNER

1.1 Antecedentes

En 1930, Ullrich describió un cuadro clínico semejante al Síndrome de Turner.

En 1938, Henry Turner describió en 7 mujeres que se caracterizaban por talla baja, infantilismo sexual, implantación baja del cabello en la nuca y cubitus valgus, este autor consideró que la causa responsable era una alteración hipofisaria la cual era responsable de la falta de función ovárica en estas pacientes.¹

En 1942, Albrihg observó la presencia de la talla baja como un hallazgo constante en la infancia.

Wilkins y Fleishman, en 1944 explicaron la presencia de un inadecuado desarrollo ovárico, siendo Grumbach en 1955, quien lo definió como disgenésia gonadal.¹

En 1959, Ford demostró que estos pacientes se caracterizaban por tener únicamente 45 cromosomas y un solo cromosoma sexual.

El Síndrome de Turner es una de las alteraciones más frecuentes que está ligada a los cromosomas sexuales, causada por la ausencia completa o parcial del cromosoma X y en ocasiones por mosaicismo.¹

1.2 Definición Síndrome de Turner

El síndrome de Turner está incluido en una serie de anomalías cromosómicas que afecta a los gonosomas. Se caracteriza por talla baja y disgenésia gonadal en mujeres que tienen un solo cromosoma X y la ausencia de todo o parte de un segundo cromosoma sexual.²

Se describió al síndrome de Turner que se caracteriza por la presencia de un número variable de cambios en el fenotipo y en los órganos internos la disgenesia gonadal y la talla baja los hallazgos más típicos. El síndrome de Turner es causado por la ausencia parcial o completa de un cromosoma X.²

Fig. 1

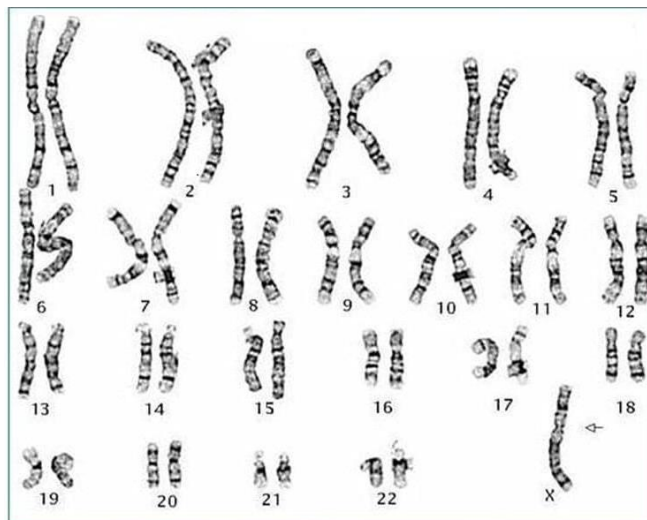


Fig. 1 Cariotipo Síndrome de Turner.³

De acuerdo con Galan el síndrome de Turner es un trastorno cromosómico que se caracteriza por talla corta, disgenésia gonadal con infantilismo sexual, disminución del ángulo cubital, implantación baja del cabello y monosomía parcial o total del cromosoma X.⁴

El síndrome de Turner se define como la combinación de una serie de hallazgos físicos característicos y ausencia total o parcial de un cromosoma X.



En todas las definiciones descritas coinciden en que es una alteración cromosómica del desarrollo sexual.

1.3 Etiología

De acuerdo con la literatura, conocemos que el Síndrome de Turner se caracteriza por una falta total o parcial de un cromosoma X.

Para comprender mejor sobre este síndrome podríamos explicar que el ser humano posee 46 cromosomas, los cuales guardan información genética, dos de estos se denominan sexuales X y Y. Las mujeres tienen dos cromosomas X (uno del padre y uno de la madre). Los hombres tienen un cromosoma X (de la madre) otro Y (del padre). Las primeras fases de la división celular que dará lugar a un embrión, una división errónea hace que se pierda parte o todo el cromosoma X.² Fig. 2

La falla más común que produce esta condición es la pérdida del cromosoma sexual paterno.



Fig. 2 Cromosoma X normal y cromosoma ausente o parcial.⁵



1.3.1 Alteraciones cromosómicas

Según Guizar-Vazquez, J el cariotipo 45 X se observa el 60 por ciento de los pacientes, esta ausencia del cromosoma puede surgir de una no disyunción meiótica o de un rezago anafásico durante la formación de los gametos. El 80 por ciento de los pacientes con monosomía del cromosoma X, el cromosoma presente es de origen materno, lo cual demuestra que la pérdida del cromosoma sexual paterno es la falla más común que produce esta condición.²

Un 20 por ciento de los pacientes con Síndrome de Turner tienden a presentar alguna anomalía estructural de alguno de los cromosomas X, como puede ser delección de parte de los brazos cortos o largos, un anillo o un isocromosoma, ya sea de brazos cortos o de brazos largos.²

Y por último el otro 20 por ciento presentan mosaicismo, que es cuando dos o más líneas celulares provenientes del mismo cigoto o por lo menos en una de las líneas, se encuentra una monosomía X o una alteración en a estructura que involucra al cromosoma X.² Fig.3

Tipos de síndrome de Turner		
50-60% de los casos	Perdida total de un cromosoma X por una no disyunción meiótica durante la gametogénesis	Forma clásica: 45X
20%	Delección o microdelección de un fragmento del brazo corto o del brazo largo	46XXp- 46XXq-
	Cromosoma en anillo que se produce cuando se pierden ambos extremos distales del cromosoma y la parte restante se agrupa en torno al centrómero	46Xr(X)
	Isocromosoma que resulta de la división transversal del cromosoma y la subsiguiente duplicación del brazo corto o del brazo largo con pérdida de las restantes partes del cromosoma	46X0Xp 46X0Xq
20%	Mosaicismo. Dos o mas líneas celulares originadas a partir de un mismo cigoto por fenómeno de no disyunción mitótica y una de ellas tiene como mínimo una anomalía de un cromosoma X	45X 46XX

Fig. 3 Tipos de síndrome de turner.⁶



Tanto en los casos de alteraciones en la estructura como en los mosaicos, la cromatina sexual puede encontrarse positiva dando la impresión equivocada de una composición cromosómica normal.

1.4 Diagnóstico

Es fundamental conocer los principales auxiliares de diagnóstico y pruebas para el diagnóstico oportuno del síndrome de Turner. Esto es de suma importancia debido a que en la mayor proporción de los casos se diagnostican tardíamente, principalmente en la etapa escolar o adolescencia, lo que hace limitado las intervenciones diagnósticas- terapéuticas tempranas que ayuden a generar un impacto positivo en la calidad de vida de las pacientes.

El diagnóstico del Síndrome de Turner puede ser realizado en un amplio rango de edades, mencionaremos alguno de los principales métodos.

Prenatalmente:

- Hallazgos de ultrasonido: higroma quístico, hidrops fetal, coartación de la aorta y/o defecto de cavidad cardíaca izquierda, braquicefalia, alteraciones renales, poli u ologohidroamnios y retardo en el crecimiento.
- Amniocentésis.
- Prueba coriónica.



MANEJO ORTOPÉDICO-ORTODÓNICO EN PACIENTES CON SÍNDROME DE TURNER.



Según la guía de práctica clínica GPC del IMSS es mejor realizar la amniocentesis en el segundo trimestre que la biopsia de vellosidad coriónica transcervical y la amniocentesis temprana (antes de las 15 semanas).⁷

Para el diagnóstico prenatal en el primer trimestre, deben considerarse la biopsia de vellosidad coriónica transabdominal y transcervical, en ese orden de preferencia. La efectividad de la amniocentesis y la biopsia de vellosidad coriónica dependen de la correcta técnica de los operadores para el diagnóstico prenatal invasivo.⁷

No se recomienda realizar la amniocentesis antes de las 15 semanas de gestación.

Para realizar la amniocentesis diagnóstica se recomienda utilizar la guía ultrasonográfica, limitando el número de intentos a un máximo de 2 por paciente; es importante que el personal que lo realiza sea uno con mayor experiencia.⁷ Fig. 4



Fig. 4 Amniocentesis.⁸



MANEJO ORTOPÉDICO-ORTODÓNICO EN PACIENTES CON SÍNDROME DE TURNER.



Para establecer el diagnóstico prenatal de Síndrome de Turner, la confirmación por cariotipo debe ser obligatoria, incluso cuando el diagnóstico prenatal se ha hecho por el cariotipo, los cromosomas deben ser reevaluados después del nacimiento.⁷

El asesoramiento prenatal ante la posibilidad de Síndrome de Turner debe incluir: la discusión de la variabilidad de las características clínicas, la probabilidad de baja estatura e insuficiencia ovárica, así como la detección de problemas de aprendizaje. Podríamos recalcar, que los pacientes con Síndrome de Turner tienen un coeficiente de inteligencia en rango normal.⁷

Posnatal:

Análisis cromosómico que pueden realizarse con técnicas de:

- Citogénica convencional, las cuales pueden ser cariotipo de resolución estándar y cariotipo de alta resolución que consiste en el análisis de los cromosomas en profase y prometafase incrementando así el número de bandas visibles al microscopio.
- Citogénica molecular hibridación in situ fluorescente, hidratación in situ Fluorescente multicolor y la hibridación genómica comparada.

Fig. 5

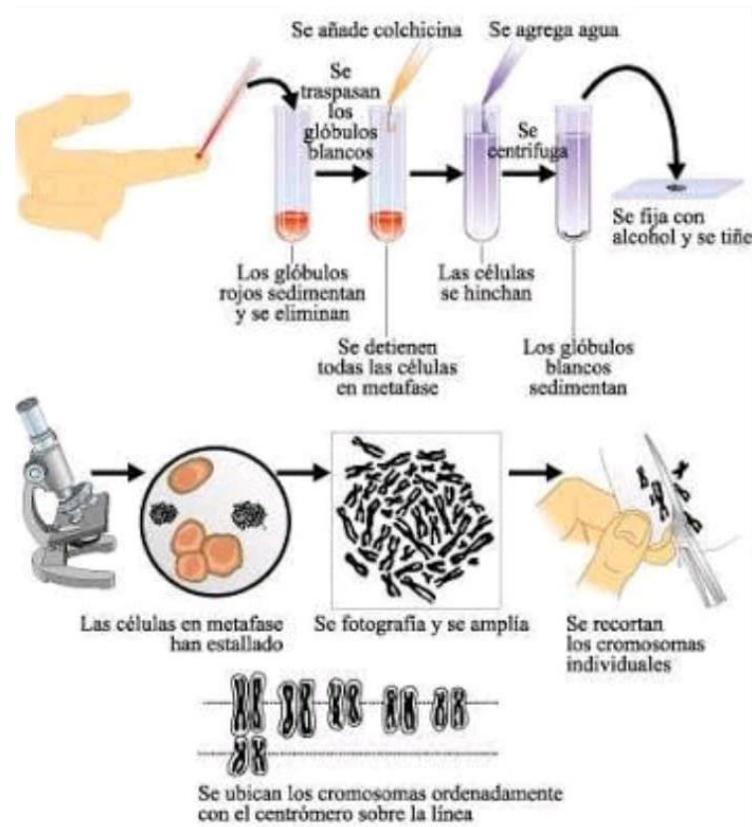


Fig. 5 Análisis cromosómico. ⁹

Según la guía de práctica clínica GPC del IMSS. El cariotipo de un individuo puede realizarse por diversas técnicas de bandeo cromosómico y en diferentes tejidos, siendo la técnica y muestra de elección, el bandeo G en linfocitos de sangre periférica. Esta metodología de bajo costo permite mediante el análisis detallado de todos los cromosomas detectar la presencia de anomalías numéricas y estructurales.⁷



El cariotipo de alta resolución consiste en el análisis de los cromosomas en profase y prometafase, incrementando así el número de bandas visibles al microscopio.

Si existe una fuerte sospecha clínica de ST, a pesar de un cariotipo normal en sangre, se recomienda realizar un cariotipo en otro tejido (por ejemplo, piel).¹⁰

Se recomienda realizar el análisis de cariotipo en todas las mujeres con talla baja (más de 2 desviaciones estándar debajo de la altura promedio para la edad), pubertad retrasada, cuello alado, linfedema o coartación de la aorta. Para establecer el diagnóstico de ST se recomienda realizar el estudio de cariotipo en 30 células (estándar) ante la posibilidad de detectar al menos un 10% de mosaicismo (intervalo de confianza 95%).¹⁰

El American College of Medical Genetics recomienda que el cariotipo de alta resolución deba reservarse para casos donde un síndrome de microdelección/microduplicación específico es considerado, en el cual su diagnóstico generalmente requiere de cromosomas con una resolución superior a 650 bandas.¹⁰

1.5 Características clínicas

El Síndrome de Turner tiene signos clínicos específicos, que en ocasiones pueden pasar desapercibidos, se suele detectar a partir de los 2 o 3 años de edad, aunque en ocasiones las características no son tan notables hasta

la pubertad, debido a que las pacientes y sus padres presentan inquietudes en la talla baja en relación con sus compañeros y la ausencia de menstruación a la edad esperada.¹¹

Las siguientes características clínicas generan que se realice un diagnóstico en cada etapa de la mujer para diagnosticar ST.

Etapas infantil:

Talla baja, manos y pies agrandados, piel redundante o extra en cuello, cuello corto y ancho y puede presentar alguna alteración cardíaca.

Etapas escolar:

Talla baja con relación a sus compañeros, infecciones recurrentes de oídos o bien de vías urinarias.

Adolescencia:

Talla baja, sin desarrollo de caracteres sexuales secundarios, amenorrea.

Edad adulta:

Talla baja, amenorrea, infertilidad, problemas óseos y ganancia de peso ¹¹

Fig. 6

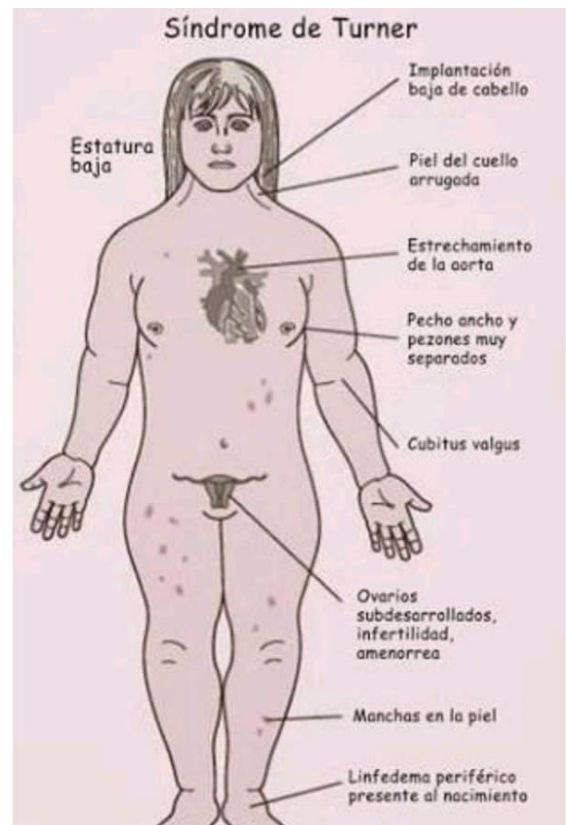


Fig. 6 Características clínicas.¹²



1.5.1 Cardiovasculares

Según las variaciones en la anatomía cardiovascular de los pacientes con Síndrome de Turner influyen en su esperanza de vida, estudios previos han estimado la prevalencia de anomalías cardiovasculares en tales pacientes que es de alrededor del 23-45%.¹³

En el estudio clínico de Mortensen, se observó en su estudio con una que 99 mujeres con Síndrome de Turner, el 70% tiene al menos una anomalía estructural de la parte aórtica torácica o las porciones proximales de las ramas del arco aórtico. Del mismo modo, utilizó un multidetector en tomografía computarizada para revelar anomalías cardiovasculares, en el que 65% de los pacientes con Síndrome de Turner en su muestra presentaron anomalías como elongación del arco aórtico transverso fue el más común. La válvula aórtica bicúspide es la anomalía valvular más común asociada con Síndrome de Turner.¹³

Alguna de las lesiones no valvulares es la elongación del arco aórtico transverso ocurre en casi la mitad de todos los pacientes con Síndrome de Turner. A veces conocida como "pseudocoartación", este se presenta cuando el origen de la arteria subclavia izquierda es localizado posterior a la tráquea.^{13 14}

Otra anomalía es el Arco aórtico bovino, este se ha utilizado para describir la variante del arco aórtico en el cual el tronco braquiocefálico y la arteria carótida común izquierda comparte el mismo origen, se observó en el 29% de los pacientes con Síndrome de Turner. Sin embargo, no hubo estadísticamente diferencia significativa en la prevalencia de arco bovino entre pacientes con Síndrome de Turner y controles normales.^{13 14} Fig. 6¹⁴

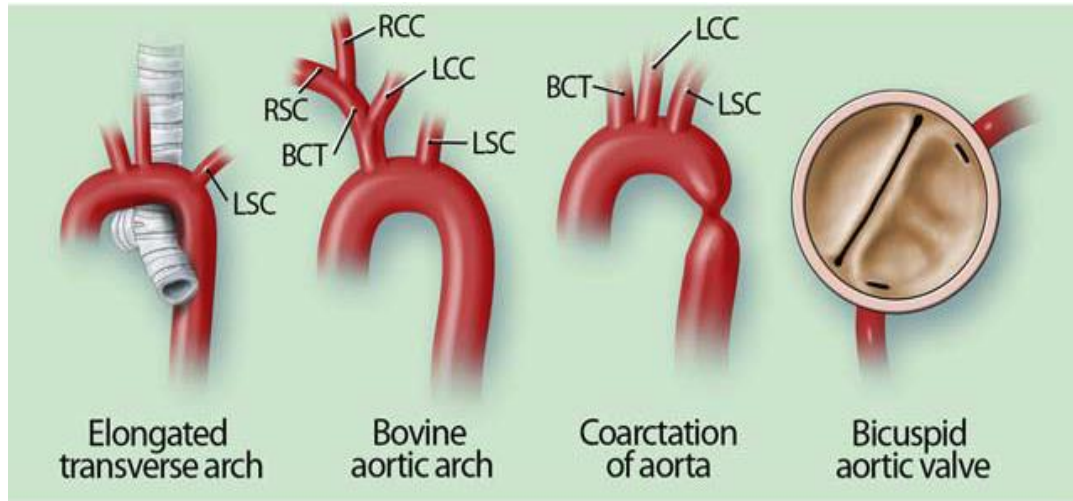


Fig. 6 Principales anomalías cardíacas en pacientes con Síndrome de Turner.

Las recomendaciones actuales sugieren que todos los pacientes en el momento del diagnóstico requieren una evaluación de referencia realizada por un cardiólogo familiarizado con el síndrome de Turner.

Esta evaluación debe incluir un examen clínico completo, 4 extremidades presión arterial, electrocardiografía, ecocardiografía (bebés y niñas más jóvenes), o ecocardiografía e imágenes de resonancia magnética (chicas mayores y mujeres adultas).¹⁴

1.5.2 Genitourinarios

La prevalencia de malformación renal en pacientes con Síndrome de Turner es entre 29 y 38%. Riñón en herradura, y las anomalías renales posicionales se encuentran entre las anomalías observadas más comúnmente. Los riñones en herradura ocurren en 7-20% de los pacientes con Síndrome de Turner.¹⁵ Fig. 7

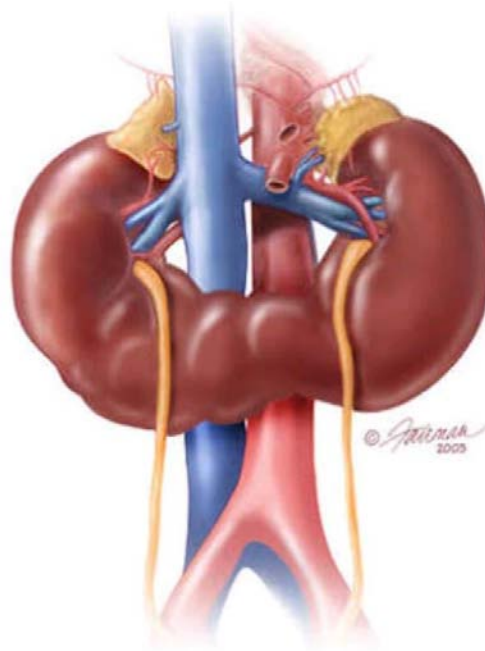


Fig. 7 Riñón en herradura.¹⁶

Agnesia, quistes renales, vasos aberrantes, obstrucción uretral, uréter retrocavo y dilataciones del sistema de recolección han sido reportado en Pacientes con Síndrome de Turner.¹⁵

Insuficiencia ovárica

La pubertad espontánea ha sido reportada en 14% de pacientes con Síndrome de Turner con monosomía X y hasta un tercio de los pacientes con mosaicismo.¹⁵ Fig. 8

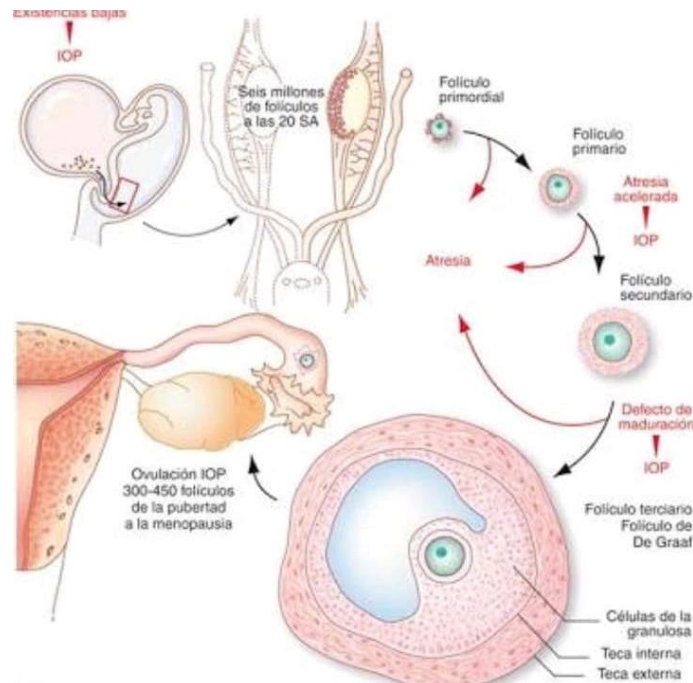


Fig. 8 Insuficiencia ovárica.¹⁷

La mayor parte de las mujeres con Síndrome de Turner, requieren inducción de la pubertad y terapia de reemplazo de estrógeno / progesterona para lograr un desarrollo mamario adecuado, uterino maduración y masa ósea máxima. ¹⁵



La gonadotropina (especialmente la hormona foliculoestimulante, FSH) debe ser monitoreado anualmente a partir de aproximadamente 11 años de edad para confirmar hipogonadismo antes de la inducción puberal.¹⁵

1.5.3 Cráneo faciales

El desarrollo craneofacial se retrasa de 2 a 3 años

Las alteraciones típicas del esqueleto facial son: Figs. 9 y 10

- Desarrollo reducido de la base craneal.
- Retrognatismo.
- Hipertelorismo.
- Hipoplasia maxilar.
- Micrognatia.
- Paladar alto.



Fig. 9 Retrognatismo.¹⁹



Fig. 10 Hipertelorismo.²⁰

Las desviaciones en la morfología cráneo facial están muy influenciados por cambios en la estructura de la base craneal.



MANEJO ORTOPÉDICO-ORTODÓNICO EN PACIENTES CON SÍNDROME DE TURNER.



La forma anormal de la base craneal ya puede ser observada en las características de ST en el momento de la osificación.¹⁸

La forma del complejo craneofacial ha sido analizada cefalométricamente en diferentes estudios. Jensen comparó 41 pacientes con Síndrome de Turner y 51 adultos normales y revelaron diferencias significativas con respecto a los tamaños y la morfología craneofacial: el maxilar y la mandíbula eran más pequeños y la base craneal era más corta y aplanada. El maxilar retrusivo y la mandíbula es retrognático se encuentra inclinado en relación con la base craneal.¹⁸

Rongen-Westerlaken y Peltomaki mostraron que el ángulo de base craneal es aplanado, una reducción longitudinal en la parte posterior de la base craneal, retrognatismo facial y una mandíbula pequeña.

Según Rongen-Westerlaken, las desviaciones de la base craneal y la mandíbula pueden ser explicadas por una alteración en la osificación endocondral.¹⁸

Según los estudios de Babic indicaron que la pérdida de un solo cromosoma X, afecta la dirección de la rotación del crecimiento mandibular, por estimular los cambios de crecimiento en el sentido de las manecillas del reloj.¹⁸



Según Midtbø observó un patrón desviado de tamaño craneo facial y morfología se origina en el período fetal cuando los cartílagos primarios forman el esqueleto craneofacial y ya existe desde la infancia.¹⁸

Gracias a la aportación de Perkiömäki se describió la relación de las características craneofaciales entre las mujeres con Síndrome de Turner y sus padres, los resultados apoyan el concepto de que la influencia materna contribuye al grado de deficiencia de la base craneal posterior y a la magnitud del retrognatismo mandibular en pacientes con Síndrome de Turner.¹⁸

El desarrollo craneo facial alterado, la terapia de GH y factores involucrados en el crecimiento del aparato estomatognático afecta en el tratamiento de ortodoncia y respuesta a la terapia.¹⁸

Características faciales: Fig. 11

- Cuello ancho y unido por membranas.
- Cara en forma triangular.
- Comisuras labiales hacia abajo.
- Hipertelorismo.
- Ptosis del párpado superior.
- Orejas suelen ser largas, de baja inserción y sobresalientes.



Fig. 11 Características faciales.²⁰



1.5.4 Esquelética

Algunas anomalías esqueléticas observadas son: Figs. 12 y 13

- Cervicales cortos.
- Costillas cortas.
- Metacarpianos cortos.
- Genu valgum.
- Mesomelia. (lo que lleva a una estatura corta)
- Deformidad de Madelung.



Fig. 12 Genu Valgum²²

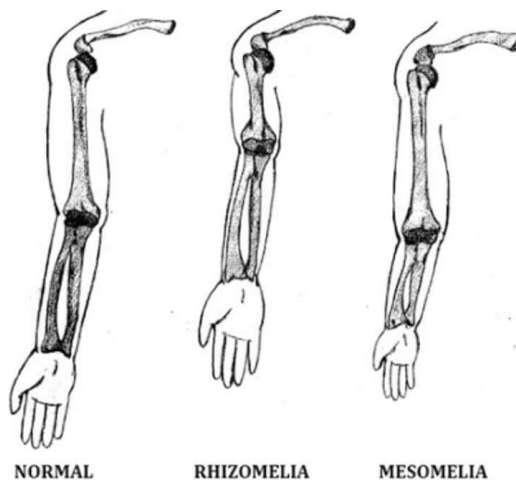


Fig. 13 Mesomelia.²³

1.5.5 Características Dentales

El desarrollo dental se anticipa 1 año (6 meses-3.5 años) rango como el período eruptivo de 3 a 7 meses.

Los pacientes con ST presentan mordida cruzada bilateral (39%) con o sin palatosquisis (malformación congénita caracterizada por la prolongación de la Fisura del labio hasta la bóveda del paladar) mordida abierta anterior (17%), maloclusión clase II (60%).^{24 25} Fig.14

La anatomía que los dientes presentan alteraciones estructurales y de forma (raíces cortas, esmalte delgado, predisposición a la idiopática, reabsorción de raíz) y la reducción del ancho bucolingual y mesiodistal.^{24 25}

Los dientes son más pequeños de lo normal y esto es causado por el espesor reducido del esmalte y está relacionado con la haploinsuficiencia de la amelogenina gen en el brazo corto del cromosoma X.²⁴

El índice de caries es bajo a pesar de la mala higiene oral mientras que el índice de placa y la incidencia de gingivitis se incrementan.²⁴

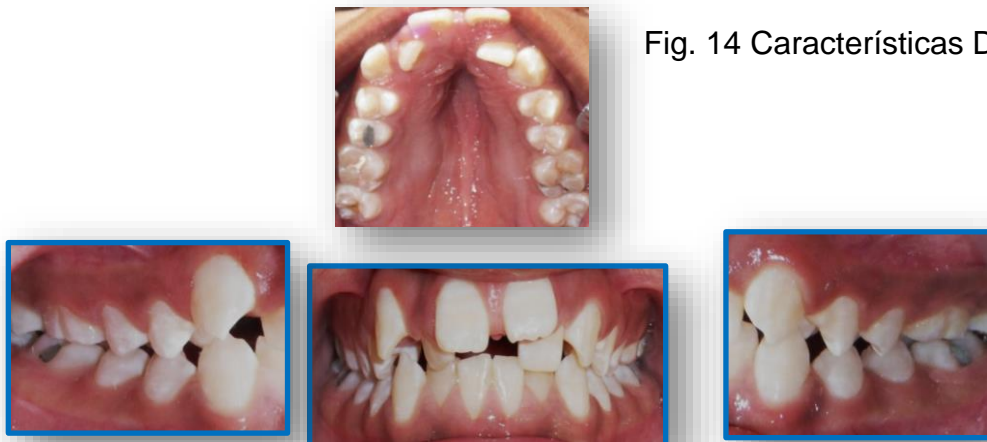


Fig. 14 Características Dentales.²⁰



MANEJO ORTOPÉDICO-ORTODÓNICO EN PACIENTES CON SÍNDROME DE TURNER.



1.6 Tratamiento

En los pacientes con Síndrome de Turner el tratamiento requiere de la valoración y seguimiento periódico a diferentes edades.²⁶ Tab.1

Debemos siempre considerar los siguientes:

Tabla 1 Recomendaciones terapéuticas		
Sistemas	Anomalías comunes	Recomendaciones
Cardiovascular	1.-Dilatación de la raíz aórtica. 2.-ECG y defectos de conducción cardíaca. 3.-Hipertensión. 4.- Hiperlipidemia.	1.-Medición de ECG en reposo y QTc (fórmula de Hodge) en diagnóstico del diámetro de la raíz aórtica y médica y manejo quirúrgico. 2.-Evaluación anual de la presión arterial y atención médica inmediata. 3.-Perfil lipídico anual a partir de los 18 años.
Otorrinolaringología	1.-Inicio neuro sensorial. 2.-Pérdida de la audición. 3.-Infecciones del oído medio. 4.-Anormalidades del oído externo.	1.-Evaluación audiométrica cada 5 años a partir de 9-12 meses de edad. 2. Tratamiento de infecciones del oído medio.
Oftalmológico	1.-Errores refractivos. 2.- Ambliopía. 3.- Estrabismo. 4.-Ptosis.	1.-Examen oftalmológico integral a los 12-18 meses o en el momento del diagnóstico y posteriormente cada año.
Dental	1.- Erupción anormal de los dientes y anomalías en la raíz y la corona. 2.- Gingivitis.	1.- Evaluación dental y ortodóncico al momento del diagnóstico y anualmente.

Continua

Tiroides	1.-Tiroiditis autoinmune e hipotiroidismo.	1.- Detección de hipotiroidismo en el momento del diagnóstico y posteriormente cada año con estudios de tiroides.
Metabólico	1.-Obesidad. 2.-Intolerante a la glucosa.	1.- Detección anual de hemoglobina A1c y plasma en ayunas glucosas a partir de los 10 años. 2. Asesoramiento sobre nutrición y actividad física para mantener su peso saludable.
Ortopedia	1.-Escoliosis, cifosis, vertebral. 2.-Cuña, pies planos, cúbito valgo, genu valgo, pectus excavatum, laxitud rotuliana y otros problemas músculo esqueléticos.	1. Examen anual para la escoliosis o cada 6 meses (si está en terapia con GH). 2. Evaluar las anomalías a los 5–6 años y a los 12–14 años.
Sistema Óseo	1.-Deficiencia de vitamina D. 2.-Osteoporosis. 3.-Mayor riesgo de fractura.	1.-Examine la deficiencia de vitamina D. 2. DXA escanea para controlar la salud ósea después de la hormona adulta.



CÁPITULO II MANEJO ORTOPÉDICO Y ORTODÓNCICO

2.1 Definiciones

2.1.1 Ortodoncia

Definición de la Sociedad Británica para el estudio de la ortodoncia (1922)

La ortodoncia incluye el estudio del crecimiento y desarrollo de los maxilares y de la cara particularmente, y del cuerpo en general, en cuanto influye la posición de los dientes; el estudio de la acción y reacción de las influencias internas y externas sobre el desarrollo y la prevención y corrección del desarrollo detenido.²⁷

La ortodoncia es la rama de la odontología que tiene por objeto el estudio, la prevención y la corrección de las anomalías de posición de los dientes y alteraciones de la oclusión de los maxilares y por ende de la armonía dento-maxilo-facial, durante la etapa de crecimiento, con el fin de restablecer la oclusión y funciones bucales normales, que conducirán al equilibrio de las proporciones y la estética facial.²⁸

2.1.2 Ortopedia

La ortopedia es la ciencia que se encarga del tratamiento y prevención de los desórdenes óseos y funcionales de los maxilares en pacientes en crecimiento.

El tratamiento de estos desórdenes se realiza mediante el uso de aparatos removibles o fijos que estimulan o redirigen el crecimiento esquelético, corrigen malos hábitos y consiguen armonizar el aspecto facial. Mejora significativamente la oclusión del paciente, además de resolver las malposiciones dentarias.²⁶



2.3 Interdisciplina tratamiento con ortopedia Maxilar, ortodoncia fija y ortodoncia quirúrgica

Como ya habíamos mencionado sabemos que los pacientes con Síndrome de Turner presentan una morfología Cráneo-Facial típica, de las principales características que podemos encontrar son: retrognatismo, paladar arqueado alto, micrognatia, mordida abierta anterior, mordida cruzada posterior bilateral, plano oclusal inclinado, síntomas de disfunción temporo mandibular y maloclusión Clase II.²⁹

Se observa: (Fig.15)²⁰

- Raíces cortas de incisivos superiores.
- 28 piezas dentales presentes.
- Proceso alveolar uniforme.
- Paralelismo radicular malo.

Los estudios muestran que las anomalías craneal-faciales se deben a la forma y dimensiones alteradas de la base craneal posterior (reducción de la base craneal), aumento del ángulo de la base craneal.²⁹



Fig. 15 Ejemplo de radiografía ortopantomografía de un paciente con ST.



Al realizar el análisis Cefalométrico se pudo observar en la mayoría de los pacientes con Síndrome de Turner las siguientes características: (Fig. 16)²⁰

- La base craneal posterior esta disminuido (S-Ar).
- La longitud del Cuerpo mandibular es corta (Go-Gn).
- Presenta un mayor ángulo de la base craneal (N-S-Ba).
- También la altura de la rama (Ar-Go) se incrementó.
- La longitud del cuerpo mandibular (LCM) es disminuido.
- La disminución del ángulo de SNA, podría atribuirse a un maxilar de longitud normal que se posiciona posterior respecto a su base craneal.
- Presenta un ángulo SNB reducido. (Tab.2 y 3)²⁰



Figura 16: Ejemplo de radiografía lateral de cráneo de un paciente con ST. ²⁰

Tabla 2 Análisis de Jarabak		
+	NORMA	PACIENTE
S	123° +/- 5°	129.5°
Ar	143° +/- 6°	160.5°
Go / SUPERIOR	55° +/- 3°	36.5°
Go / INFERIOR	75° +/- 3°	77.5°
RESULTANTE	396°	404.5°
SNA	80° +/- 5°	79°
SNB	78° +/- 5°	68°
ANB	2°	9°
ANALISIS DENTAL		
Go GN / INCISIVO INF.	90° +/- 2°	101.5°
SN / INCISIVO SUP.	102° +/- 2°	101°
CONVEXIDAD DENTAL 1 / 1	131° +/- 5	113.5°
INC. SUP. - P. FACIAL (N/PO)	5 +/- 2 mm	10 mm
INC. INF. - P. FACIAL (N/PO)	- 2 +/- 2 mm	4 mm

Tabla 3 Análisis de Jarabak		
LINEA ESTETICA FACIAL	NORMA	PACIENTE
LABIO SUP	1 - -4 mm	2.5 mm
LABIO INF	0 - 2 mm	2 mm
A.F.A	112 mm	109.5 mm
A.F.P	71 mm	67 mm
L.Ra	44 +/- 5 mm	38.5 mm
L.C.M	71 +/- 3 mm	53.5 mm
L.B.C.A	71 +/- 3 mm	58 mm
L.B.C.P	32 +/- 3 mm	29.5 mm
RELACIÓN	1 : 1	1:1



El diagnóstico esquelético de los pacientes con Síndrome de Turner generalmente se presenta clase II esquelética por retrognatismo, CW y cuerpo mandibular corto. (Fig.17)²⁰

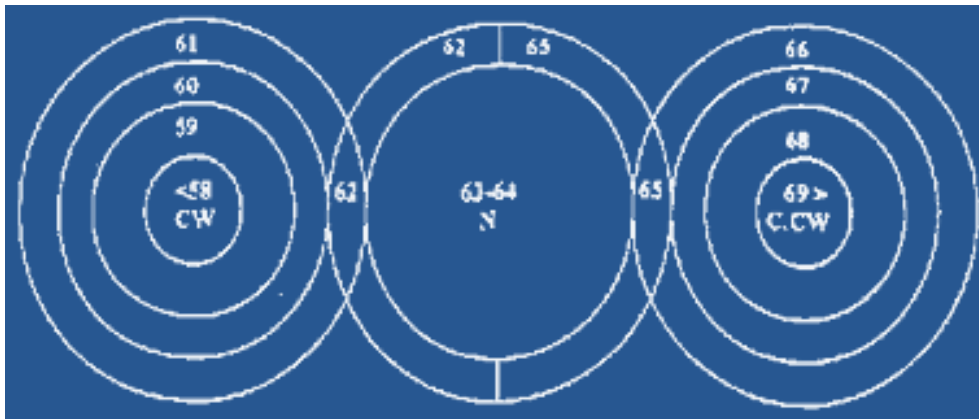


Fig. 17 Esfera de crecimiento.

El objetivo del tratamiento ortopédico es aprovechar el potencial de crecimiento residual para recuperar lo que sea posible de espacio, poder expandir el maxilar, y corregir la mordida cruzada bilateral, para mejorar la hiperdivergencia maxilar.

Según el caso clínico de Russellen, la electromiografía de superficie (SEMG) de los músculos masticatorios (este se realiza en la posición de reposo mandibular, máxima intercuspidadación y durante el ciclo de masticación) dio como resultados una activación asimétrica de la masticación y músculos con signos de fatiga muscular masticatoria, todo esto debido a la rigidez miogénica del cuello.



Para su tratamiento se propuso como tratamiento un Posicionador Gnatológico para relajar los músculos contraídos. Este está indicado que debe usarse las 24 horas al día durante 4 meses.²⁹ Fig.18



Fig. 18 Posicionador gnatológico.³⁰

Para llevar un seguimiento en el tratamiento del paciente, Russell recomendó el uso de otro aparato ortopédico, el cual es un Expansor Palatino, este se activa con tres vueltas el primer día, y dos vueltas al día durante dos semanas. Después de dos semanas de activación, el Expansor Palatino se bloquea envolviendo una ligadura de 0.010 pulgadas alrededor del tornillo. Se utiliza durante nueve meses, a la inspección radiográfica se observa que la sutura palatina mediana permaneció abierta. El uso del aparato permite la resolución de la mordida cruzada bilateral. (Fig.19)²⁹

Después se coloca una férula de restricción inferior para relajación muscular, para usar solo de noche.



Fig. 19 Expansor palatino.



Según Ceglia otra sugerencia de tratamiento de aparatología removable activa modificada es:

Superior: 2 tornillos expansores, mantenedores de espacios, arco de Hawley, escudos vestibulares, pistas planas indirectas.

Inferior: Arco de Hawley, pistas planas indirectas, mantenedores de espacio.
Fig.20³¹



Fig. 20 Oclusión de frente con aparatología.

Según Ceglia, las visitas posteriores del paciente se observaron los siguientes resultados:

- Cierre de la mordida abierta anterior.
- Eliminar la mordida cruzada posterior.
- Eliminación del hábito de protusión lingual.
- Deglución atípica. Erupción de laterales y caninos superiores.



Para los pacientes con síndrome de Turner puede ser una opción de tratamiento el avance mandibular, esto se puede conseguir con aparatología removible funcional, algunos de estos aparatos son:

Activador Abierto Elástico de Klammt (A.A.E.K): Aparato ortopédico funcional, que induce el posicionamiento anterior de la mandíbula y estimula la actividad de los músculos faciales promueve la expansión de los arcos dentales, mejora la forma del arco y alineación de los dientes anteriores, además de proporcionar un espacio adecuado para la lengua permitiendo el contacto de esta con el paladar. Produce cambios a nivel vertical que generan el engranaje molar deseado en clase I. (Fig. 21)³²



Fig. 21 Activador abierto elástico de Klammt.

Simoes Network (SN) tipo SN1: Es un híbrido del grupo de los aparatos ortopédicos funcionales bimaxilares. La unión proviene del Bimler y las pistas planas con la finalidad de obtener un aparato que reuniera ciertas características que logren tratamientos más rápidos y efectivos. Está formado por un arco vestibular, resorte tipo coffin, arcos dorsales y un conector que reposiciona la mandíbula a través de la placa de acrílico inferior. (Fig. 22)³²



Fig. 22 Simoes network tipo SN1.

Modelador elástico de Bimler B: Aparato bimaxilar, que busca vestibularizar los incisivos centrales superiores, levantar la oclusión para generar la extrusión posterior y así poder corregir el overbite. (Fig.23)³²



Fig. 23 Bimler B.

Aparato de Herbst: Aparato funcional fijo, que está diseñado para corregir la clase II debida a un retrognatismo mandibular. Formado por brazos telescópicos bilaterales que trabajan como una articulación artificial para forzar la mandíbula a una protrusión continua provocando así un patrón de mordida diferente, que estimulará el crecimiento mandibular. (Fig.24)³²



Fig. 24 Aparato de herbst.



MANEJO ORTOPÉDICO-ORTODÓNICO EN PACIENTES CON SÍNDROME DE TURNER.



Al uso de la aparatología se observa un avance con buen mantenimiento de la proporción intermaxilar, mejora de la mordida abierta y de la hiperdivergencia y una reducción del ángulo del plano mandibular de 42°. ²⁹

Las variaciones estructurales de la base del cráneo se derivan principalmente del cese temprano del crecimiento en el esfenotmoidal (s-e) e interetmoidal (i-s) sincondrosis. La sincondrosis (s-e y i-s) se alargan.

La base craneal anterior, mueve toda la cara media más anterior, y traslada la articulación temporomandibular hacia abajo. Este mecanismo es bastante importante hasta la edad de 6 años. ²⁹

Por lo tanto, en pacientes con Síndrome de Turner la administración de GH deberá iniciar antes del desarrollo de la sincondrosis de la base del cráneo (a los 6 años) para obtener efectos significativos en el desarrollo de cara media y mandíbula. En la infancia tardía, la terapia con GH no tiene efectos sobre el crecimiento de la aceleración maxilar. ^{29 30}

Los pacientes con Síndrome de Turner tienen un mayor riesgo de reabsorción radicular; por lo tanto, cualquier intento de cerrar la mordida abierta anterior tanto esquelética-ortodónica aumentaría aún más el riesgo de reabsorción de la raíz. ²⁹



Se presenta un ejemplo de caso clínico que se llevó con tratamiento Ortodóncico fijo, el caso fue proporcionado por la especialista Alejandra Ayala Cid.

Es importante recalcar que se realizaron extracciones de primeros premolares superiores, esto con el objetivo de compensar la clase II esquelética.²⁰

El diagnóstico que presentó el paciente fue:

- Líneas medias dentales no coinciden.
- Protrusión anterior.
- Clase II Canina del lado derecho.
- Líneas medias dentales no coinciden.
- Protrusión anterior.
- Clase II Molar del lado izquierdo.
- Clase II Canina del lado izquierdo.
- Sobremordida Horizontal: 7 mm.
- Sobremordida Vertical: 2 mm.

Arcada superior:

- Forma triangular y asimétrico.
- Paladar profundo.
- Longitud anterior aumentada.
- 12 y 22 palatinizado.

Arcada inferior:

- Forma elipsoidal y asimétrico.
- Leve apiñamiento anterior.



Fotos extraorales de la paciente con ST, al inicio del tratamiento. (Fig.25)²⁰



Fig. 25 a) Foto perfil derecho, b) Foto frontal, c) Foto perfil izquierdo, d) Foto de sonrisa.

Fotos intraorales de la paciente con la paciente con ST, con aparatología. (Fig.26)²⁰

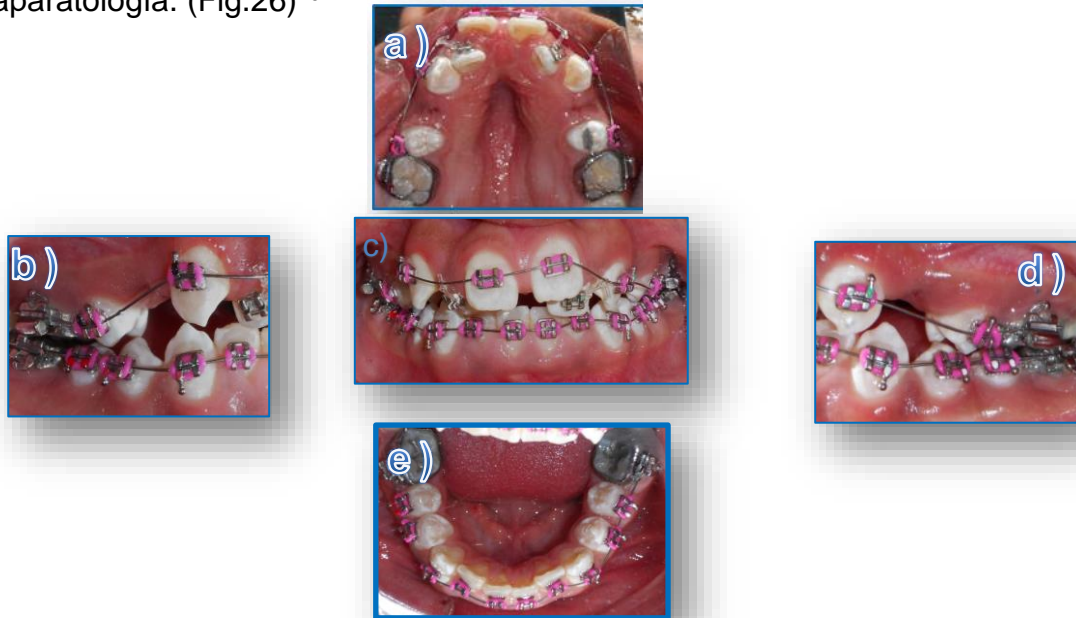


Fig. 26 a) Foto oclusal superior, b) Foto lateral derecha, c) Foto frontal, d) Foto lateral izquierda, e) Foto oclusal inferior.



Fotos extraorales de la paciente con ST al terminar el tratamiento de ortodoncia, (Fig. 27).²⁰



Fig. 27 a) Foto perfil derecho, b) Foto frontal, c) Foto perfil izquierda, d) Foto de sonrisa.

Fotos intraorales de la paciente con ST al terminar el tratamiento de ortodoncia. (Fig. 27).²⁰

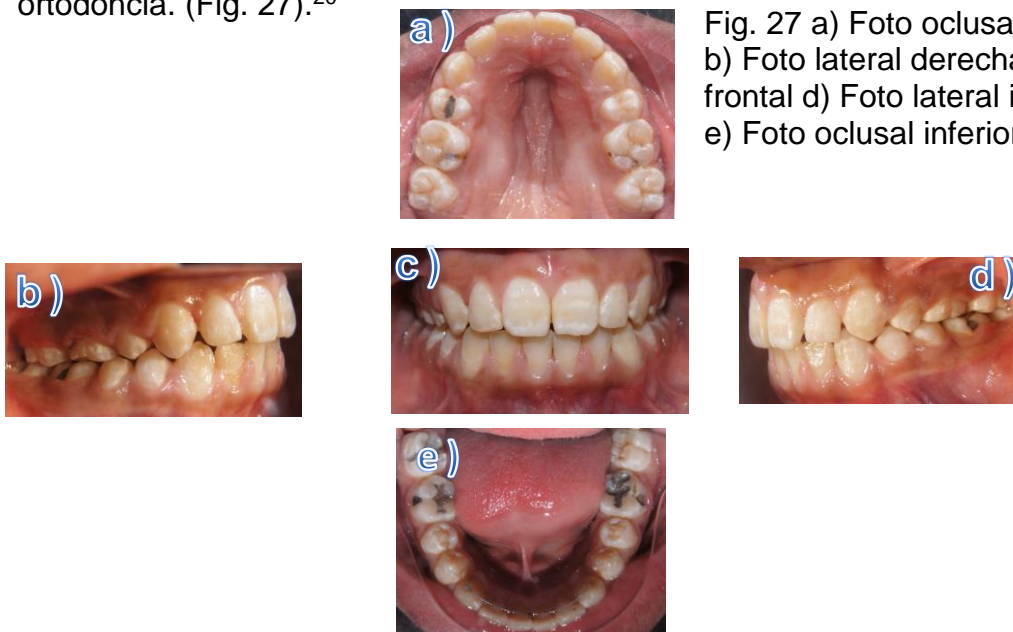


Fig. 27 a) Foto oclusal superior, b) Foto lateral derecha, c) Foto frontal d) Foto lateral izquierda e) Foto oclusal inferior.



Al finalizar el tratamiento del caso clínico se obtuvo en la paciente los siguientes cambios:

- Se mejora relación craneo-maxilar.
- Se Mejora perfil.
- Se Mejora relación de ejes axiales de incisivos.
- Se Obtuvo C.I Canina.
- Se obtuvo correcta sobremordida vertical y horizontal.
- Obtuvo correcta posición dental.

Otra opción de tratamiento para corregir relación clase II esquelética es el tratamiento quirúrgico-ortodóntico. Incluso a una edad más temprana.

La cirugía ortognática implica una LeFort 1 con injerto óseo anterior concomitante y una osteotomía de la rama sagital bilateral asimétrica y en ocasiones se puede realizar un avance de genioplastia. La fijación (IMF) se utilizó durante 3 semanas después de Cirugía ortognática.^{29 33} Fig.39



Fig. 43 Cirugía ortognática.³⁴



Generalmente el manejo de la vía aérea a la hora de hacer la cirugía en pacientes con Síndrome de Turner es complicado, ya que existen lesiones concomitantes, lo que limita muchas opciones de manejo. Las alteraciones de la anatomía normal hacen que la laringoscopia, intubación endotraqueal e incluso de cánulas orofaríngeas, sean procedimientos no solo difíciles sino peligrosos.³³

Por lo que se recomienda el abordaje de la vía aérea por desviación submentoniana, comprobando que esté, permite obtener una vía área permeable de manera sencilla y rápida.^{29 33}

Los objetivos del tratamiento tanto dental como esqueléticamente se consiguen, la expansión posterior y el cierre de la mordida abierta permanecen estables en el postoperatorio.

También el exceso de crecimiento vertical maxilar y el plano oclusal inclinado son eliminados y la competencia labial es lograda.³⁵



CONCLUSIONES

El Síndrome de Turner es una de las cromosomopatías menos frecuentes en la práctica clínica. Este trastorno tiene un alto índice de morbilidad en todos los grupos de edad. Requiere de un seguimiento multidisciplinario y es fundamental dar un enfoque integrado en centros de referencia, con el fin de mejorar la calidad de vida de las pacientes y prevenir la mortalidad.

Es necesario fortalecer la educación continua de médicos de primer contacto y de la población general para realizar un diagnóstico temprano, y proveer un tratamiento oportuno y seguimiento de calidad a las personas con esta patología. De igual manera se requiere generar alianzas interinstitucionales y de las organizaciones gubernamentales con el propósito de disminuir dificultades sociales que se presentan en quienes padecen Síndrome de Turner.

Un correcto diagnóstico debe realizarse para planificar correctamente el tratamiento ortodóncico para los pacientes con Síndrome de Turner.

La cirugía Ortognática es el tratamiento complementario para corregir la relación clase II esquelética en estos pacientes.

El Ortodoncista debe ser consciente de la necesidad de profilaxis antibiótica para cualquier afección asociada a alguna anomalía cardíaca.

Si se decide realizar un tratamiento quirúrgico-ortodóncico, es necesaria una consulta de anestesia para evaluar la morfología vertebral cervical anormal y posible afectación del cuello.



MANEJO ORTOPÉDICO-ORTODÓNICO EN PACIENTES CON SÍNDROME DE TURNER.



El tratamiento Interceptivo es fundamental si queremos tener resultados positivos en un periodo corto de tiempo, esto se logra si se realiza oportunamente.

Los cambios más significativos que se han evidenciado hasta la fecha son la expansión de los maxilares, lo que permitió eliminar la mordida posterior de los pacientes con esta patología, así como el cierre de la mordida abierta anterior, la eliminación del hábito de protusión lingual y deglución atípica.



REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

1. Moreno, B, Tresguerres J. Retrasos del crecimiento. 2th.ed. Madrid: Díaz de santos:1996, Guizar-Vázquez JJ, *Génética Clínica Diagnóstico y manejo de las enfermedades hereditarias*. 3ª. ed. México,DF: El manual Moderno:2001
2. Nussbaum RL, McInne RR, Willard HF, Hamosh A, Thompson MW, Thompson & Thompson *genetics in medicine*. 8th. ed. Philadelphia: Saunders/Elsevier:2015
3. Hallado en: <https://www.efesalud.com/turner-sindrome-exclusivo-femenino/>
4. Galan, E. Protocolo diagnóstico terapéutico del síndrome de Turner. *Protoc.Diagn.Ter.Pediatr*. 2010;1:101-10
5. Hallado en: <https://www.efesalud.com/turner-sindrome-exclusivo-femenino/>
6. Hallado en: <https://meganotas.com/caracteristicas-del-sindrome-de-turner/>
7. De Jesús MA, Barrera A, Basavilbazo MA, Guillen BB, Huicochea JC, Montero E, *Diagnóstico, tratamiento y cuidado de la salud en niñas y mujeres con Síndrome de Turner*, México, secretaria de la salud 2012
8. Hallado en:<https://www.fisterra.com/Salud/3proceDT/amniocentesis.asp>
9. Hallado en <https://images.google.com/imgres?imgurl=https%3A%2F%2Fi1.wp>.



10. Hallado en <http://turnermexico.org.mx/>
11. Granger A, Zurada A, Zurada –Zlelinska A, Glelecki J, Loukas M, Anatomy of Turner Syndrome. Clinical Anatomy. 2016; 29:638–642
12. Hallado en <https://meganotas.com/caracteristicas-del-sindrome-de-turner/>
13. Radtke AC, Sauder C, Rehm JL, McKenna.PH. Complexity in the Diagnosis and Management of 45,X Turner Syndrome Mosaicism. Urology 2014: 919-921
14. Gerard S. Conway, Turner syndrome – growing pressure for more multidisciplinary clinics for adults and earlier diagnosis in children, Climacteric, 2017; 21:03
15. Cheng Lee M, Conway GS. Turner’s syndrome: challenges of late diagnosis Lancet Diabetes Endocrinol. 2014; 2: 333–38
16. Hallado en <https://kabukisyndrome.com/es/content/anomal%C3%AD-del-ri%C3%B1-en-una-persona-con-s%C3%ADndrome-de-kabuki>
17. Hallado en <https://www.sciencedirect.com/science/article/pii/S1283081X09707829>
18. Rizell, S., Barrenas, M.-L., Andlin-Sobocki, A., Stecksén-Blicks, C., & Kjellberg, H. (2011). Turner syndrome isochromosome karyotype correlates with decreased dental crown width. The European Journal of Orthodontics, 34(2), 213–218
19. Hallado en <https://sunsetdentalcancun.com/es/blog/cirugia-ortognatica-clase-ii-retrognatia-mandibular/>



20. Fuente directa, proporcionado por la Especialista Alejandra Ayala Cid.
21. Hallado en <https://sindromescromosomicos.com/sindrome-de-turner/>
22. Hallado en <https://mundoentrenamiento.com/genu-varum-vs-genu-valgum/>
23. Hallado en https://link.springer.com/referenceworkentry/10.1007%2F978-1-4614-8515-5_21
24. Takeyama, H., Honzawa, O., Hozaki, T., & Kiyomura, H. (1990). A case of open bite with Turner's syndrome. American Journal of Orthodontics and Dentofacial Orthopedics, 97(6), 505–509. 9
25. Cazzolla AP, Lo Muzio L, Di Fede O, et al. Orthopedic-orthodontic treatment of the patient with Turner's syndrome: Review of the literatura and case report. Spec Care Dentist . 2018;1–10.
26. Shankar RK, Backeljauw PF, Current best practice in the management of Turner síndrome, Ther Adv Endocrinol Metab 2018, Vol. 9(1) 33–40
27. Ustrell JM, Manual de Ortodoncia, 1ª, ed. Publicaciones y ediciones de la universidad de Barcelona, 2011
28. Mateu MA, Schweizer HS, Bertolotti MC, Ortodoncia Premisas, Diagnóstico, Planificación y Tratamiento, 2º.ed. Grupo Guia, 2016.
29. Kathy A. Russell BS. Orthodontic treatment for patients with Turner Síndrome. J Orthod Dentofacial Orthop 2013;120:314-22)
30. Hallado en <http://www.ortoplus.es/ortodoncia/elastica/posicionadores.html>
31. Ceglia A., Ruan V., Ulloa R. Tratamiento Ortodoncico interceptivo en una paciente con alteración en su Cromosoma X (Síndrome de Turner), revista latinoamerica de ortodoncia y odontopediatría 2006;1317-582



MANEJO ORTOPÉDICO-ORTODÓNICO EN PACIENTES
CON SÍNDROME DE TURNER.



32. Rodriguez C, Padilla MR, Manejo temprano de la maloclusión clase II división 2. Revisión de la literatura. Manejo temprano de la maloclusión clase II división 2, Rev. estomatol. 2015; 23(1):57-63.
33. Aristizabal JF, Smit RM. Two-phase orthodontic treatment in a patient with Turner syndrome: an unusual case of deep bite. Cleft Palate Craniofac J. 2015; 52: e56–e64.
34. Hallado en <https://doctorjoshiotero.com/cirugia-ortognatica-ortofacial/>
35. Funatsu M, Sato K, Mitani H. Effects of growth hormone on craniofacial growth. Angle Orthod. 2006; 76: 970–977.