

Manejo ortodóntico prequirúrgico de un paciente con síndrome de Treacher Collins. Reporte de caso

Presurgical orthodontic management of a patient with Treacher-Collins Syndrome. A case report

Sara Marcela Morón Murillo *

Guillermo Rubio Garcia **

Juan Carlos Carreño Rojas ***

Sandra Milena Galvis Ruiz *

Univ Odontol 2003 Dic; 23(53):49-56

ABSTRACT

Treacher-Collins syndrome, or mandibulo-facial dysostosis, is an autosomal dominant craneofacial disorder that involves tissues derived from the first and second branchial arches, that is, structures in the middle and inferior thirds of the face. An 18-year-old male with Treacher-Collins syndrome attended the dental clinic for orthodontic/surgical treatment. Before the surgery, the objectives of treatment were: to eliminate crowding, and to get symmetric canine relations, class II by 2 mm, overbite 20%, overjet=1 mm, and an appropriate bilateral cusp relation in the posterior segment. The procedures were: A 0,018" slot preadjusted appliance was used; first bicuspid in both arches were extracted; initial alignment and leveling was started; maxillary and mandibular cuspids were retracted considering a maximum inferior anchorage and a reciprocal superior anchorage; maxillary and mandibular anterior teeth were retracted; individual torques were applied; and the presurgical orthodontic treatment was finished on rectangular arches with surgical pins. After this orthodontic management optimal arch forms were obtained, as well as a canine and molar asymmetric relationship, overjet=4 mm between 21, 31 y 32; overjet=2.5 mm between 11, 41 and 42, and overbite 10%. With these acceptable findings without symmetric canine relationships, and even the orthodontic treatment needed some times to be interrupted due to a lack in compliance and effective oral hygiene by the patient, it was consider that the patient could continue to the surgical phase.

KEY WORDS

Treacher-Collins Syndrome, Orthodontics

* Odontóloga, ortodoncista, Pontificia Universidad Javeriana, Bogotá, D.C., Colombia.

** Odontólogo, Universidad Nacional de Colombia, Bogotá, D.C., Colombia. Ortodoncista, Universidad de Columbia, Nueva York, Estados Unidos. Director, Departamento del Sistema Craneofacial, Pontificia Universidad Javeriana, Bogotá, D.C., Colombia.

*** Odontólogo, ortodoncista, Director Clínica de Anomalías Dentomaxilofaciales, Posgrado de Ortodoncia, Pontificia Universidad Javeriana, Bogotá, D.C., Colombia.

RESUMEN

El síndrome de Treacher Collins o disostosis mandibulofacial es un desorden craneofacial autosómico dominante que involucra tejidos derivados del primer y segundo arco branquial, esto es, estructuras en los tercios medio e inferior de la cara. Con este diagnóstico, se atendió un hombre de 18 años de edad, quien requería manejo ortodóntico y quirúrgico. Prequirúrgicamente se propuso eliminar apiñamiento, conseguir relaciones caninas simétricas clase II por 2 mm, lograr sobremordida vertical del 20% y horizontal de 1 mm, lograr adecuada relación de cúspides en el segmento posterior bilateralmente. Se utilizó técnica de arco recto slot 0,018; se realizaron exodoncias de primeros premolares superiores e inferiores; se alinearon y nivelaron los arcos; se realizó la retracción canina considerando un anclaje máximo inferior y moderado superior; se retrajeron los dientes anteriores; se aplicaron torques individuales; y se finalizó la ortodoncia prequirúrgica sobre

arcos rectangulares lisos sobre los cuales se soldaron los pines quirúrgicos. Con este manejo ortodóntico se consiguieron formas de arco armónicas, relaciones caninas y molares asimétricas, sobremordida horizontal de 4 mm entre 21, 31 y 32, y de 2.5 mm entre 11, 41 y 42, así como sobremordida vertical 10%. Aunque no se lograron las relaciones caninas programadas, el resultado dental fue bastante aceptable, para pasar a la fase quirúrgica, teniendo en cuenta que el paciente era muy poco colaborador con la aparatología y su higiene oral, por lo que se vio la necesidad de interrumpir las fuerzas ortodónticas en algunas ocasiones para solicitar apoyo periodontal y restaurador.

PALABRAS CLAVE

Síndrome de Treacher Collins, ortodoncia.

ÁREA TEMÁTICA

Ortodoncia

THEMATIC FIELD

Orthodontics

INTRODUCCIÓN

El Síndrome de Treacher Collins (STC) o disostosis mandibulofacial es un desorden craneofacial que presenta un patrón de herencia autosómico dominante, con expresividad variable y sin predilección por género; su gen fue mapeado en el cromosoma 5. ¹ El STC se caracteriza generalmente por alteraciones bilaterales simétricas en las estructuras formadas por el primer y segundo arco branquial, y la placoda nasal. ² Sin embargo, la presentación clínica varía según el grado de severidad; Franceschetti y colaboradores lo clasifican en diferentes formas de manifestación: completo, incompleto, abortivo, unilateral o atípico. ³ Gorlin, posterior a un estudio realizado en los Estados Unidos en 1990, afirma que la incidencia del STC se calcula entre 1:25.000 y 1:50.000 nacidos vivos. ²

El paciente adulto con expresión completa del síndrome presenta un perfil convexo con micrognatismo mandibular y mentón deficiente asociado a grados variables de hipoplasia condilar; en el plano sagital, cursa con severa rotación en el sentido de las manecillas del reloj, lo cual se manifiesta con una disminución en la altura facial posterior y aumento del tercio facial inferior; también muestra dorso nasal prominente, relacionado con la hipoplasia de los rebordes supraorbitarios y del hueso cigomático, depresión malar, pliegues epicánticos antimongoloides, hendidura en el párpado inferior, ausencia de pestañas, pelo con implantación periauricular, microtia o agenesia de pabellón auricular, y ausencia severa o malformación de conducto auditivo externo, huesillos del oído medio, aparato coclear y vestibular, acompañada de sordera conductiva. Intraoralmente, presentan paladar hendido con o sin hendidura

labial, hipoplasia faríngea (asociada a muerte neonatal), glándula parótida ausente o hipoplásica, maxilar superior estrecho con apiñamiento severo, mordida abierta anterior, clasificación II de Angle y macrostomía. ^{2, 4}

El estado mental es normal; sin embargo, el leve retraso encontrado en algunos pacientes se suele presentar secundario a la hipoacusia conductiva característica del síndrome. ⁵ En cuanto a la evolución del STC, los hallazgos encontrados en estos pacientes son relativamente estables y no progresivos con la edad, por lo que no tienden a empeorar. ⁶

Según lo mencionado, los pacientes con STC presentan hallazgos faciales y dentales que requieren de un manejo multidisciplinario para su corrección; por esto, se hace importante anotar las posibles técnicas ortodónticas que permitan al clínico mejorar las condiciones oclusales de cada paciente para que, con base en éstas, los cirujanos maxilofaciales y los cirujanos plásticos puedan tener unos óptimos resultados en salud, función, estética y estabilidad.

Este reporte tiene como objetivo presentar el manejo ortodóntico prequirúrgico que se hizo a un paciente con síndrome de Treacher Collins, quien fuera atendido en la Clínica de Anomalías Dentomaxilofaciales del posgrado de Ortodoncia de la Pontificia Universidad Javeriana (Bogotá, D. C., Colombia). El paciente presentaba: **a) Apiñamiento severo.** Wick (1986) describe la realización de exodoncias de primeros premolares permanentes como alternativa para la resolución de la discrepancia entre el tamaño de la masa dental y el espacio disponible para su alineación y nivelación. ⁷ **b) Mordida abierta anterior:** Se debe tener presente la naturaleza exacta del exceso de erupción, y asimismo que los pacientes dolicofaciales (con mordida

abierta esquelética) pueden tener o no una mordida abierta dental. ⁸ Si el tratamiento es interceptivo (en edades tempranas), éste debe ir encaminado a evitar la sobrerupción de los molares, eliminación de hábitos y control de crecimiento vertical. ⁹ Si el manejo se lleva a cabo en la edad adulta, las opciones son: 1) La compensación ortodóntica mediante la utilización de arcos continuos, pasos extrusivos, elásticos verticales o en caja, y la retracción de incisivos a través del aprovechamiento de espacios de extracción; el caso para este tipo de mecánicas debe ser muy bien escogido por el clínico, ya que pueden llegar a ser muy inestables los movimientos que se logren. 2) El manejo ortodóntico quirúrgico de la mordida abierta, en donde no es objetivo de la ortodoncia cerrar la mordida; este tipo de terapia se conoce como ortodoncia de descompensación, la cual se realiza en dos planos con la utilización de arcos seccionados, y la resolución de la mordida abierta se lleva a cabo en el procedimiento quirúrgico. **c) Relación de cúspides invertida entre 15 y 45, y borde a borde entre 14 y 44.** Usualmente, estos pacientes presentan discrepancias transversales en los arcos dentales asociados a la deficiencia del maxilar superior; por esto, Bailey y colaboradores en 1997 recomendaron la realización de una expansión quirúrgicamente asistida para la corrección de dichas discrepancias cuando son mayores a 7 mm; si la discordancia es de 5 mm o menos, el manejo se puede realizar con coordinación ortodóntica de los arcos, como en el caso aquí reportado. ¹⁰

PRESENTACIÓN DEL CASO

Paciente de género masculino, producto del cuarto embarazo de su madre, quien ingresa a la Clínica de Anomalías Dentomaxilofaciales del posgrado de Ortodoncia de la Pontificia Universidad Javeriana a los 18 años de edad, para manejo ortodóntico y quirúrgico.

Los antecedentes médicos muestran que el examen clínico en el nacimiento presentaba fontanelas normales, puente nasal ancho y prominente, cantos externos con inclinación antimongoloide y hendidura palpebral inferior bilateral más severa en el lado derecho que en el izquierdo; asimismo, hipoplasia malar, hipoplasia mandibular, microtia, agenesia de conducto auditivo externo y paladar blando hendido. El STC fue diagnosticado como mutación nueva a los 20 días de nacido.

Los antecedentes quirúrgicos muestran palatorrafía a los 2 años y cinco meses de edad, blefaroplastia en párpado inferior derecho a los 5 años de edad, injerto de cartílago costal en pabellón auricular derecho e izquierdo a los 7 años de edad (el cual fracasó); rinoplastia a los 15 años de edad y colocación de implantes de oseointegración para remplazo protésico de pabellón auricular.

Diagnóstico facial al ingreso

Frente

Tipo de cara mesoprosopo, simetría transversal, incompetencia labial, exposición de incisivo superior de 6.5 mm en reposo, y de 6 mm del inferior tercio inferior aumentado, laterorrinea izquierda, punta nasal dirigida hacia la derecha, sonrisa gingival asimétrica, y todos los hallazgos faciales ya mencionados asociados al STC (figuras 1A, 1B).

Perfil

Perfil convexo, sifosis nasal, proquelia superior e inferior, incompetencia labial, distancia mentón-garganta disminuida, tercio inferior aumentado, marcada retroposición del punto pogonion (figura 1C).

Diagnóstico dental al ingreso

Sobremordida horizontal 6 mm, sobremordida vertical -3.5 mm, fractura borde incisal del 11, fractura borde mesoincisal del 21, línea media inferior

desviada 4 mm hacia la derecha, arco superior triangular con apiñamiento severo cuantificado en 9 mm, arco inferior ovalado con apiñamiento severo cuantificado en 14 mm, mordida cruzada entre 15 y 45, relación de cúspides borde a borde entre 14 y 44, clase II canina derecha por 4 mm, clase III canina izquierda por 1 mm, clase III molar derecha por 2 mm, clase III molar izquierda por 1 mm, vestibuloversión de incisivos superiores e inferiores (figura 2).

Diagnóstico esquelético al ingreso

Clase II esquelética por micrognatismo y retrognatismo mandibular, hiperdivergencia de planos, hipergonia, tercio inferior aumentado, micrognatismo transversal del maxilar superior, asimetría condilar encontrándose el cóndilo del lado derecho de menor tamaño que el izquierdo en sentido vertical (figura 3, tabla 1).

Objetivos y plan de tratamiento

Para el tratamiento se planteó una fase de ortodoncia prequirúrgica, una fase

quirúrgica y una fase de ortodoncia posquirúrgica.

Objetivos ortodónticos prequirúrgicos

- Eliminar el apiñamiento.
- Conseguir relaciones caninas simétricas de clase II por 2 mm.
- Lograr una sobremordida vertical del 20%
- Lograr una sobremordida horizontal de 2 mm.
- Lograr adecuada relación de cúspides bilateral.

Plan de tratamiento ortodóntico prequirúrgico

Para esto se utilizó técnica de arco recto ranura 0,018"; se realizaron exodoncias de primeros premolares superiores e inferiores; se alinearon y nivelaron los arcos con alambres continuos coordinados; se emplearon elásticos cruzados en 15 y 45; se realizó la retracción canina teniendo dentro de las consideraciones de anclaje un máximo

Tabla 1
Valores relevantes al comparar las diferentes cefalometrías en el pre y pos tratamiento de ortodoncia de pacientes STC

valor referencias	valor normal	valor pre-tto.	pos-tto.
VV-Na-A (mm)	0+/-2	-4	-12
VV-Na-B (mm)	-4	-20	-36
SNA (o)	82	76	75
SNB (o)	80	71	66
INC SUP/SN (o)	103	109	91
INC SUP/PP (o)	106-112	114	95
INC INF/P, (o)	85-90	91	77
Ang Go (o)	120-130	135	149
SN-PO (o)	14,5	21	25
SN-PM (o)	32	51	64
Ang Convejidad (o)	12	24	24
Hendidura interlabial (mm)	0.5-1	14	8
Línea S a labio sup (mm)	0	8	7
Línea S a labio inf (mm)	0	12	10
ENA-Me (mm)	70	90	100
Surco mento labial (mm)	4	9	7
Exp inc sup (mm)	1.5	6.5	8.5
Exp inc inf (mm)	0	6	6.5

anclaje inferior utilizando mecánicas de clase III, para la retracción de caninos y montaje hasta los segundos molares, y un anclaje moderado superior con montaje hasta los segundos molares y mecánicas de clase I; se retraieron los dientes anteriores con arcos de acero 0,016" x 0,022" con ansas en T de cierre, tanto para los incisivos superiores como para los inferiores; se aplicaron torques individuales sobre arcos 0.016" x 0.022" de acero; y se finalizó la ortodoncia prequirúrgica sobre arcos rectangulares lisos sobre los cuales se soldaron los pines quirúrgicos.

RESULTADOS

Faciales

La exposición del incisivo superior en reposo aumentó a 8.5 mm, la exposición del incisivo inferior en reposo se mantuvo en 6 mm, se consiguió una sonrisa más armónica y simétrica, aunque con mayor exposición de encía, aumentó la distancia interlabial (figura 4).

Dentales

Los resultados obtenidos, una vez terminada la ortodoncia prequirúrgica, fueron sobremordida horizontal de 4 mm entre 21, 31 y 32; y de 2.5 mm entre 11, 41 y 42, sobremordida vertical del 10%, línea media inferior desviada 2 mm hacia la derecha, forma de arco tanto superior como inferior ovalada sin apiñamiento, adecuada relación de cúspides bilateralmente clase II canina derecha por 2 mm, clase I canina izquierda, clase II molar derecha por 2 mm, clase I Molar izquierda (figura 5).

Esqueléticos

Ligero aumento del tercio inferior, verticalización de los incisivos con sus bases óseas (figura 6, tabla 1).

DISCUSIÓN

Los primeros reportes del STC fueron atribuidos a Berry (1889), Treacher

Collins (1900) y Franceschetti y Klein (1949), quienes publicaron varias revisiones sobre este desorden y le dieron el nombre de disostosis mandibulofacial.⁴ Los pacientes que presentan este síndrome, muestran alteración de algunas estructuras faciales, generalmente de los dos tercios inferiores de la cara, ya que éstos se forman a partir del primer y segundo arco branquial. Aquí se reporta el caso de un paciente de género masculino, 18 años de edad, quien ingresa a la Clínica de Anomalías Dentomaxilofaciales del posgrado de Ortodoncia de la Pontificia Universidad Javeriana, para manejo ortodóntico y quirúrgico. Intraoralmente, presentaba una disminución en la medida transversal del maxilar superior, así como micrognatismo del maxilar inferior, por lo cual se evidenciaba la presencia de apiñamiento severo en dichos arcos, y la relación de cúspides borde a borde en el sector posterior; a su vez, presentaba hiperdivergencia de planos, coadyuvando la aparición de mordida abierta anterior y retrognatismo mandibular, que favorecía la relación de clase II en sentido anteroposterior. Con base en estos hallazgos y teniendo en cuenta todas las demás características faciales del paciente, se decidió realizar una ortodoncia de compensación en la que se utilizaron arcos continuos coordinados, se realizaron exodoncias de primeros premolares permanentes superiores e inferiores, como lo propone Alexander en 1986, con el fin de eliminar el apiñamiento⁷ (y a su vez facilitó la corrección de la sobremordida, tanto vertical como horizontal), se efectuaron mecánicas con manejo de anclajes diferenciales, retracción de dientes anteriores y detalles de finalización. Con este tratamiento ortodóntico se pretendió dejar relaciones caninas simétricas de clase II por 2 mm, eliminar el apiñamiento, lograr una sobremordida vertical del 20%, lograr una sobremordida horizontal de 2 mm y lograr una adecuada relación de cúspides y así enviar al paciente a una cirugía bimaxilar

con unas relaciones oclusales estables. Una vez terminada la ortodoncia prequirúrgica, se obtuvo una sobremordida horizontal de 4 mm entre 21, 31 y 32; y de 2.5 mm entre 11, 41 y 42 y vertical del 10%, eliminación del apiñamiento, adecuada relación de cúspides bilateralmente y relaciones caninas de clase II por 2 mm derecha y clase I izquierda.

Hoeve en 1976 reportó un caso de un paciente con STC de 11 años de edad, a quien se le practicó terapia ortodóntica interceptiva, mediante la utilización de un activador, el cual llevaba planos de mordida posteriores, con el cual se pretendía ubicar la mandíbula anteriormente, y favorecer la erupción del segmento anterior, al mismo tiempo que se evitaba la sobrerupción posterior; esto fue utilizado por 4 meses y posteriormente fue incorporado en una terapia de ortodoncia correctiva con técnica de Begg, sobre la cual se manejaron elásticos verticales anteriores y cruzados posteriores, obteniendo excelentes resultados oclusales.¹¹ En otro reporte de caso realizado por Huffman y Lorson en 1974, también se describe el manejo ortodóntico prequirúrgico de un paciente STC de 16 años a quien, a diferencia del aquí reportado, se le realiza terapia ortodóntica correctiva de descompensación, es decir, la corrección de la mordida abierta era un objetivo quirúrgico y no ortodóntico.³ Como ya se mencionó, una vez analizado cada caso, el clínico debe estar en condición de elegir la terapia que mejor estabilidad provea a su paciente según los hallazgos encontrados en cada uno de ellos.

Aunque la mayoría de los artículos aquí citados obvian mencionar el manejo ortodóntico prequirúrgico de sus pacientes, es evidente la necesidad de realizar un tratamiento ortodóntico, bien sea con fines quirúrgicos o no en los pacientes con STC.

CONCLUSIONES

Se concluye que los pacientes con STC presentan un patrón oclusal muy similar entre ellos, el cual ya se encuentra descrito en la literatura, lo que le permite al clínico la pronta identificación de la patología y con esto un pronto enfoque hacia su corrección.

Los pacientes STC requieren manejo ortodóntico antes, durante y después de procedimientos de cirugía ortognática.

Es necesario diagnosticar muy bien el caso para optar por la terapia más estable, ya que el patrón que presentan los pacientes STC tiene una alta tendencia a la recidiva.

BIBLIOGRAFÍA

1. Sujata B, Michael S, David R, Lancaster D, Carol L. Radiocephalometric evaluation of family with mandibulofacial dysostosis. *Am J Orthod Dentofac Orthop* 1996 Dec; 110(6): 618-23.
2. Jeffrey C, Posnick J. Treacher Collins Syndrome: Perspectives in evaluation and treatment. *J Oral Maxillofac Surg* 1997; 55: 1120-33.
3. Huffman GG, Lorson EL. Treatment of malocclusion in a case of Treacher – Collins syndrome. *J Oral Surg* 1974 Aug; (32): 612-16.
4. Rune B, Sarnas KV, Aberg M. Mandibulofacial dysostosis – variability in facial morphology and growth: a long-term profile roentgenographic and roentgen stereometric analysis of three patients. *Cleft Palate Craniofac J* 1999 Mar; 36(2): 110-22.
5. Gorlin RJ, Pindborg JJ. Syndromes of the head and neck. New York, NY, USA: McGraw-Hill, 1964; 649.
6. Tessier P, Tulasne J. Treacher Collins syndrome. In: Marchac D. (Editor) *Craniofacial Surgery*. New York, NY, USA: Springer-Verlag, 1985.
7. Wick A. The Alexander discipline contemporary concepts and philosophies. Glendora, CA, USA: Gary A. Engel, AB,MS, 1986; 209.
8. Proffit W. Ortodoncia teoría y practica. 2a. ed. Madrid, España: Mosby/Doyma, 1994; 236-7.
9. Subtelny D. Early orthodontic treatment. Chicago, IL, USA: Quintessence, 2000; 192-3.
10. Bailey LJ, White RP Jr, Proffit WR, Turvey TA. Segmental LeFort I osteotomy for management of transverse maxillary deficiency. *J Oral Maxillofac Surg* 1997 Jul; 55(7): 728-31.
11. Hoeve AT. Treatment of mandibulofacial dysostosis: a case report. *Am J Orthod* 1976 May; 69(5): 540-54.

CORRESPONDENCIA

Sara Marcela Morón Murillo
Carrera 7 # 40-62, edificio 26
Facultad de Odontología
Pontificia Universidad Javeriana
Bogotá, D. C, Colombia
Teléfono: (1) 3208320
extensión 2883
Correo electrónico:
marmoron@altavista.net

Recibido para publicación:
marzo 22 de 2002.

Aceptado para publicación:
septiembre 30 de 2003

ANEXOS

Anexo 1



A



B



C

Figura 1. A y B, diagnóstico facial de frente. C. de perfil.

Anexo 2

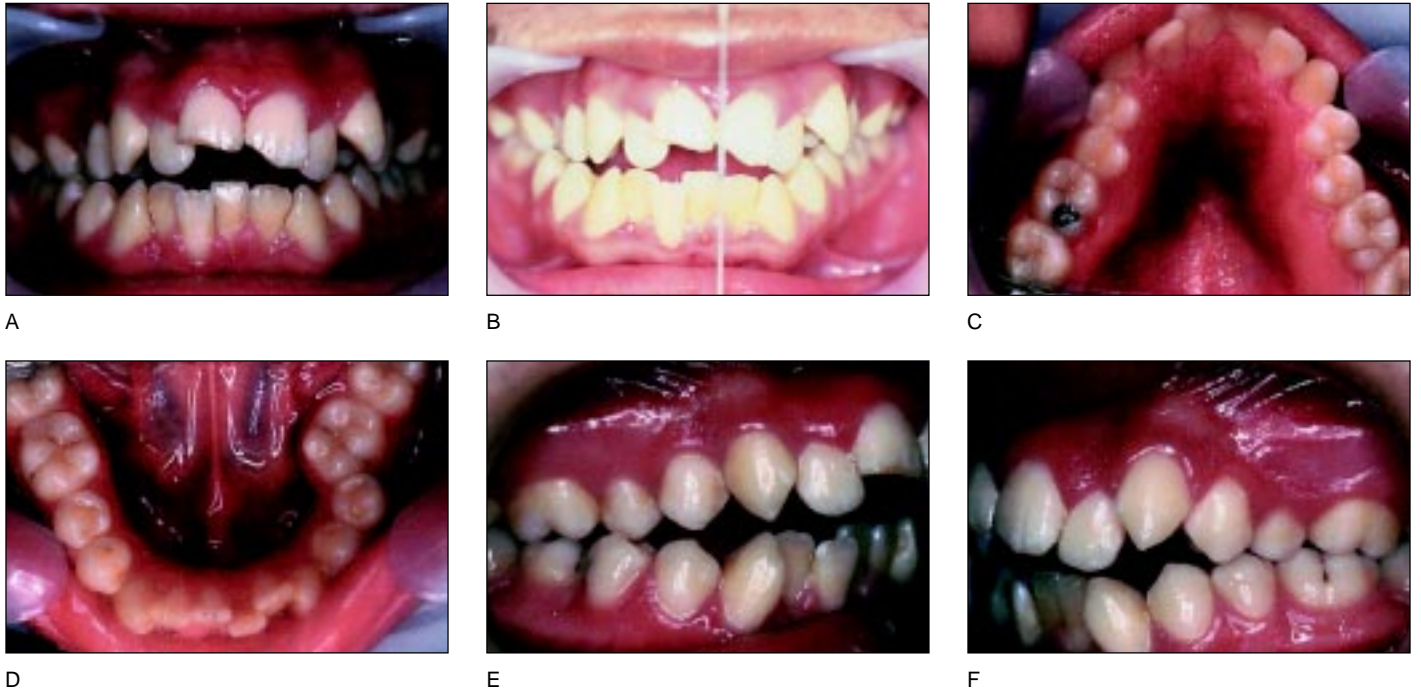


Figura 2. Diagnóstico dental al ingreso.

Anexo 3

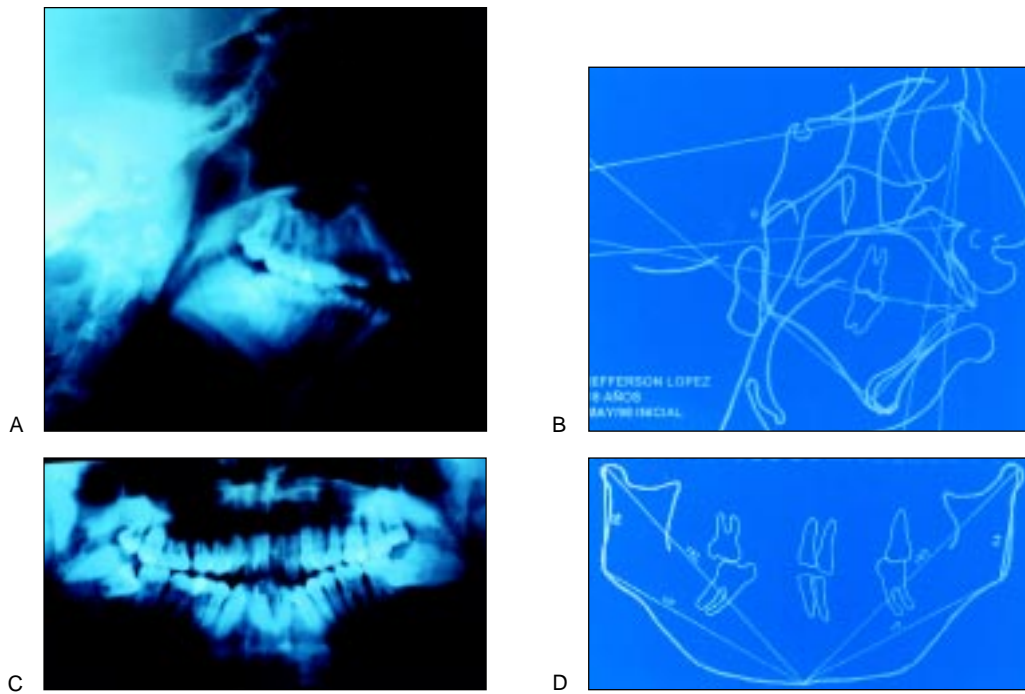
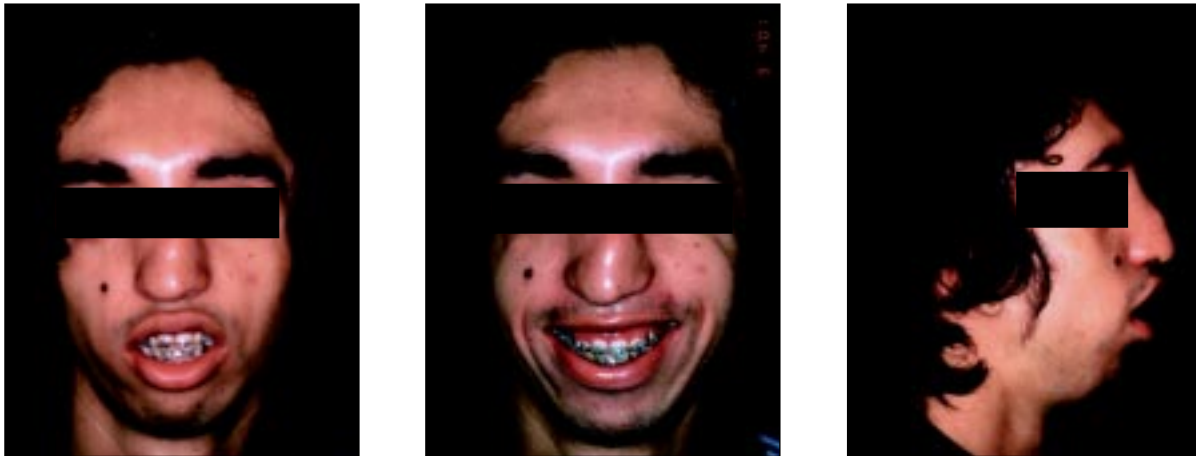


Figura 3. Diagnóstico esquelético al ingreso.

Anexo 4



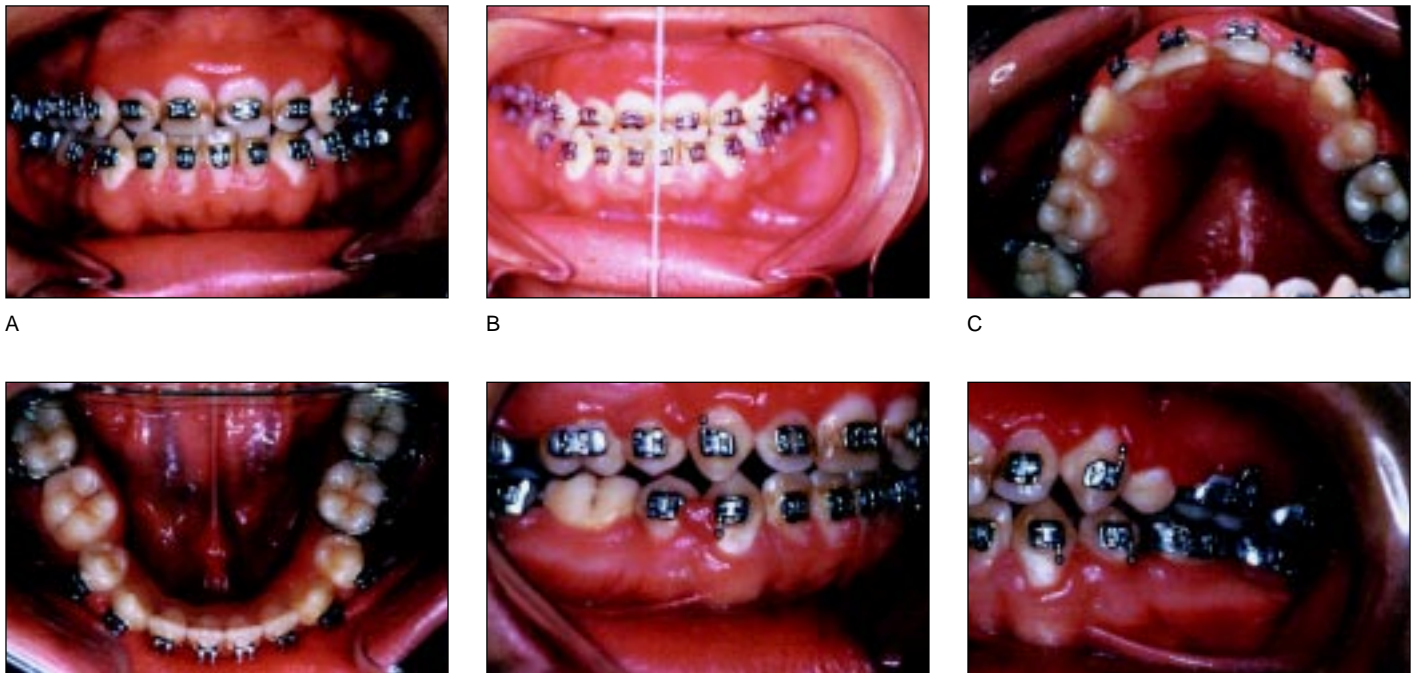
A

B

C

Figura 4. Resultados faciales.

Anexo 5



A

B

C

D

E

F

Figura 5. Resultados dentales.

Anexo 6

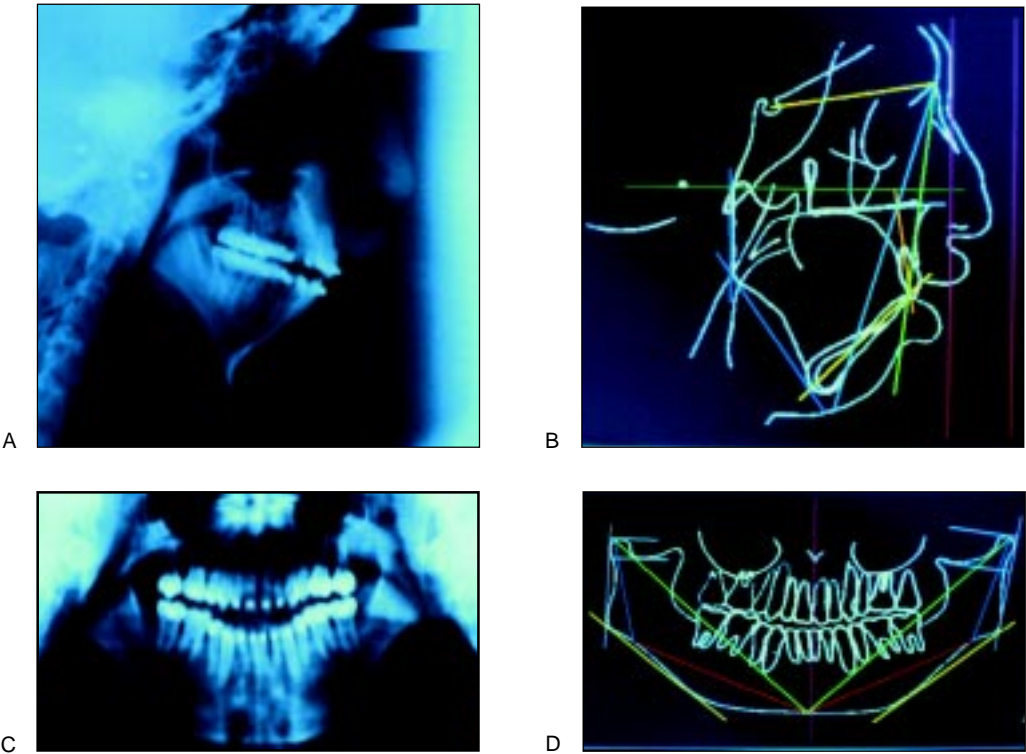


Figura 6. Resultados esqueléticos.