

Ortopedia en acondroplasia primera fase: Reporte de un caso

Ceballos Torres Arlet,* Reyes Ramírez Danna Leslie,** Kendell Villalobos Erika,***
Etcheverry Doger Erika,**** Antón Sarabia Jennifer,**** Muñoz Quintana Gabriel.****

Resumen

La acondroplasia es un desorden autosómico dominante, causado por la mutación específica del receptor 3 del cromosoma 4 que inhibe la osificación y crecimiento de condrocitos en las placas del cartílago, lo que resulta en una disminución de la producción de matriz cartilaginosa e hipertrofia celular. Es fundamental para los pacientes que están por iniciar un tratamiento ortopédico maxilofacial, comenzar con expansores y máscara facial con el fin de mejorar y complementar su desarrollo facial.

Palabras clave: Acondroplasia, tratamiento ortopédico.

Abstract

Achondroplasia is an autosomal dominant disorder caused by the mutation specific receptor 3 of chromosome 4 which inhibits growth and ossification chondrocytes in cartilage plates, resulting in decreased cartilage matrix production and cell hypertrophy. It is essential for these patient starts with a maxillofacial orthopedic treatment, begin with expanders and face mask in order to enhance and complement your facial development.

Key Words: Achondroplasia, orthopedic treatment.

* Alumna de la maestría en Ciencias Estomatológicas terminal en Pediatría. Facultad de Estomatología de Benemérita Universidad Autónoma de Puebla.

** Docente en Estomatología Pediátrica. Facultad de Estomatología de la Benemérita Universidad Autónoma de Puebla. Maestría en Estomatología Pediátrica.

Correspondencia: Arlet Ceballos Torres. e-mail: arlet.ceballos@hotmail.com Recibido: Julio 2015 Aceptado: Agosto 2015

Introducción

Acondroplasia significa “sin formación de cartílago” y han sido estudiadas las mutaciones a nivel cromosómico. Esta mutación da como resultado la limitación en la formación de cartílago, particularmente en los huesos largos, lo que determina la baja estatura entre otras características que se presentan por la mutación de FGFR3.^{1,2}

La *acondroplasia* se atribuye a un desorden cromosómico, en el cual está involucrada la mutación específica en el receptor 3 (FGFR3) del cromosoma 4 que inhibe la osificación y crecimiento de condrocitos en las placas de crecimiento de cartílago, lo que resulta en una disminución de la producción de matriz cartilaginosa, así como hipertrofia celular; es la forma más frecuente de enanismo. La prevalencia estimada a nivel mundial es de 1 de 15000 a 40000 casos^{1,2-11} ó 1 de 26000 nacimientos por año,⁶ se estima que en la actualidad hay 65000 individuos con esta enfermedad.⁷

Se ha reportado en la literatura que es una displasia esquelética caracterizada por baja estatura, extremidades cortas y anchas con poca fuerza muscular, así como debilidad articular, principalmente en las rodillas, manos anchas

cuello corto e inestabilidad cervical, estas complicaciones pueden propiciar a consecuencias como hidrocefalia, relativa macrocefalia, frente prominente, apnea, estenosis del foramen magno, otitis media, sinusitis, depresión del puente nasal, hipoplasia maxilar, disfunción del sistema oronasal y faríngeo;^{1,2,3,4,5,6,10} estas características no interfieren con la inteligencia y la capacidad para que tengan una vida independiente y productiva.^{1,6}

Existen pocos reportes de estudios de acondroplasia relacionados con hallazgos dento faciales y posibles problemas dentales, así mismo, no se ha reportado la incidencia de caries en pacientes con acondroplasia.^{1,2} Sin embargo, las manifestaciones orales reportadas mencionan que la dentición es relativamente normal, aunque presentan retraso en la erupción dental ^{1,2,9} en algunos casos oligodoncia³, así como clase III dental y esquelética, maxilar colapsado, macroglosia, mordida abierta y cruzada posterior,³ problemas periodontales, glositis migratoria y neuralgia del trigémino, cuello corto e inestabilidad craneocervical lo que contribuye a complicaciones respiratorias^{2,3}

Descripción del caso

Paciente femenino de 8 años de edad, se presenta

con diagnóstico de acondroplasia a la Clínica de Ortopedia de la Maestría en Ciencias Estomatológicas, con terminal en Pediatría de la Facultad de Estomatología Pediátrica de la Benemérita Universidad Autónoma de Puebla.

Se realizó el análisis clínico facial en el que se observó: cara redonda, asimétrica, ligera desviación del mentón hacia la derecha, tercio medio disminuido, perfil facial cóncavo, patrón de crecimiento horizontal, relativa macrocefalia y depresión del puente nasal (Figura 1). Durante la primera consulta, se realizó la historia clínica, toma de auxiliares de diagnóstico como radiografías panorámica y cefalograma lateral, modelos de estudio, modelos de trabajo, fotografías intraorales y extraorales.

En las fotografía intraoral oclusal superior, se observa la presencia de los órganos dentarios 11, 12, 14, 16, 21, 22 y 26 erupciónados, órgano dentario 24 en proceso de erupción y órganos dentarios 55 y 65 presentes, colapso maxilar, sin lesiones cariosas y con buena coloración e irrigación de las mucosas sin patologías presentes en tejidos blando (Figura 2-A). Clase I molar y relación canina no valorable (Figura 2-B y 2-C).

En la fotografía intraoraloclusal inferior se observan órganos dentarios 31, 32, 36, 41, 42, 46 erupciónados, órganos dentarios 73, 74, 75 y 85 presentes, 84 ausente y 44 en proceso de erupción, así como buena coloración e irrigación de las mucosas (Figura 2-D). Al examen intraoral frontal se observó una sobremordida horizontal de 2mm y vertical de 1.7 mm, así como mordida cruzada en relación con el órgano dentario 22 y el órgano dentario 33 (Figura 2-E). Al analizar los trazos cefalométricos se diagnosticó clase III esquelética con un patrón de crecimiento neutro. (Tabla 1) (Figura 3).

La fase I comenzó con el tratamiento ortopédico, así mismo se colocó el primer aparato activo que consistió en un expansor tipo Morales I construido con tornillos Hyrax de 7 mm, coberturas oclusales y con ganchos para máscara facial. Se mandaron activaciones al aparato cada tercer día $\frac{1}{4}$ de vuelta durante dos meses para iniciar el proceso de expansión maxilar, conformación del arco superior



Figura 1. Fotografías extraorales iniciales



Figura 2. A Oclusal superior, B Lateral derecha, C lateral izquierda, D oclusal inferior, E intraoral frontal.



Figura 3. Radiografía lateral de cráneo Inicial y final

y propiciar la rotación del maxilar hacia adelante y abajo (Figura 4). En la figura 5, se puede observar los cambios producidos a nivel transversal por la expansión, aunque la sobremordida horizontal y vertical se mantuvieron, al realizar los trazados cefalométricos antes y después del tratamiento (tabla 1 y figura 6), puede observarse que a nivel relación maxilo-mandibular se produjo un cambio en el ANB de -5° a un ANB de -3° , por lo que se produjo una diferencia de 2 grados sólo con la expansión, el ángulo del plano mandibular aumentó de 28° a 34° , lo que confirma la rotación del maxilar en sentido de las manecillas del reloj, lo que representa un efecto propio de la expansión, por lo que se decidió que en la siguiente fase de tratamiento se colocará la máscara facial para lograr mayores avances en plano sagital.

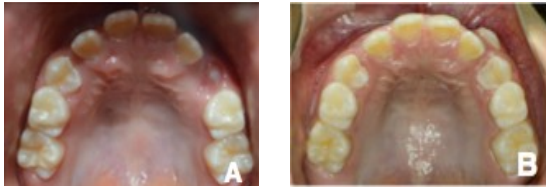


Figura 4. Antes y después del Morales I

Tabla 1. Valores cefalométricos

	Iniciales	Finales
SNA	82°	84°
SNB	87°	86°
ANB	-5°	-3°
Ángulo plano mandibular	28°	34°
Nasión perpendicular	-5 mm	-5mm
Eje facial	87°	96°
Longitud Maxilar	78 mm	79mm
Longitud Mandibular	111 mm	117 mm
Relación Maxilo mandibular	34 mm	34 mm

Discusión

En este artículo se describen algunas de las características craneofaciales que presentan los pacientes con acondroplasia, así como las manifestaciones bucales, principalmente a nivel transversal y sagital, y se propone una alternativa de tratamiento ortopédico. Los casos de malformaciones congénitas resultan un reto no sólo en el diagnóstico sino también en su manejo. Un adecuado análisis clínico y radiológico es esencial, especialmente en casos en que se compromete el sistema óseo, por lo tanto es importante conocer el síndrome para establecer un adecuado plan de tratamiento y así lograr una buena oclusión dental para poder mejorar su función y estética.

La propuesta de tratamiento ortopédico en este tipo de pacientes, se pensó en dos fases: la primera se indicó una expansión semirápida con el aparato tipo Morales I con ganchos para máscara facial para lograr cambios no sólo a nivel transversal, sino también se logró un desplazamiento sagital del maxilar (antero inferior), lo cual se corrobora con los cambios en el ANB de 2° (tabla 1y 2). Para poder lograr mayores cambios a nivel sagital se colocará un aparato tipo Morales II con ganchos para máscara facial para mejorar aún más la estética facial y como segunda fase hará el tratamiento de ortodoncia. La evaluación en los pacientes con acondroplasia debe ser multidisciplinaria, por la importancia que tiene el establecer las necesidades del tratamiento, ya que las técnicas ortodónticas deben adaptarse a las necesidades y limitaciones de estos pacientes para mejorar su función, estética y calidad de vida.



Figura 5. Avances intraorales y extraorales finales

Referencias Bibliográficas

1. Al-Saleem A, Al-Jobair A. Achondroplasia: Craniofacial manifestations and considerations in dental management. Saudi Dental J. 2010; 22 (4):195-9.
2. Rohilla S, Kaushik A, Vinod VC, Tanwar R, Kumar M. Orofacial manifestations of achondroplasia. EXCLI. 2012; 11:538-42.
3. Kale L, Khambete N, Sodhi S, Kumar R. Achondroplasia with oligodontia: Report of a rare case. J Oral Maxillo fac Pathol. 2013; 17: 451-4.
4. Chawla K, Lamba AK, Faraz F, Tandon S. Achondroplasia and periodontal disease. J Indian Society of Periodontology. 2012; 16: 138-40.
5. Laederich MB, Horton W. Achondroplasia: Pathogenesis and implications for future treatment. Curr Opin Pediatr 2010;22:516-23.
6. Hernández-Motino L, Brizuela Y, Vizcarra V, Cruz R, Jamaica B, Karam B. Acondroplasia estenosis del canal medula una complicación neurológica. Bol Med Hosp Infant Mex. 2012; 69 (1): 46-9.
7. Rodríguez CA, Isaza C, Pachajoa H. Achondroplasia among ancient populations of Mesoamérica and South America: Iconographic and Archeological Evidence. Colomb Méd 2012;43(3):212-215.
8. Medina J, Espinola M, González G, SostoaG. Achondroplasia (AC) and its Neurological complications: a Case Report. Pediatr. 2008;35(1):24-28.
9. Joyson M, Rangeeth B, Deepa G. Oral manifestations of achondroplasia: A case report. Annals and Essences of Dentistry 2011; 3(2):53-56.
10. Afsharpaiman A, Silence DO, Sheikhvatan M, Ault JE, Waters K. Respiratory events and obstructive sleep apnea in children with achondroplasia: investigation and treatment outcomes. SleepBreath 2011;15: 755-761.
11. Di Rocco F. et.al. FGFR3 mutation causes abnormal membranous ossification in achondroplasia. Hum Mol Gen. 2014; 23 (11): 2914-25.