



CORRECCIÓN DE LA MALOCLUSIÓN DE UN CASO CON AUSENCIA DE INCISIVOS LATERALES INFERIORES EN PACIENTE CON SÍNDROME DE SILVER-RUSSELL

Roberto Carrillo González^a, María del Carmen Theriot Giron^a, Karen Estefanía Rangel Padilla^a, Jorge Alberto Villarreal Garza^b, Hilda H.H. Torre Martínez^a, Natalia Cavazos Treviño^a

^aFacultad de Odontología, Universidad Autónoma de Nuevo León. rcg@misonrisa.mx, karen.estefania@gmail.com, hilda_torre@hotmail.com, cavazosnatalia@hotmail.com.

^bFacultad de Ciencias Biológicas, Universidad Autónoma de Nuevo León. jorge.villarrealga@uanl.edu.mx.

RESUMEN

Introducción: El Síndrome de Silver-Russell se considera una enfermedad rara por su escasa frecuencia. Su diagnóstico se basa en las siguientes características: crecimiento intrauterino retardado, estatura baja, poco peso, cara triangular, micrognatia, anomalías dentales frente amplia y boca ancha con ambas comisuras labiales dirigidas hacia abajo. **Presentación del caso:** Se presenta al Posgrado de Ortodoncia de la Universidad Autónoma de Nuevo León un paciente masculino de 11 años de edad diagnosticado con Síndrome de Silver-Russell. En su diagnóstico es un paciente masculino con tendencia braquifacial y Clase I esquelética, con clase I molar, clase II canina de lado derecho e indeterminada del lado izquierdo, incisivos superiores e inferiores retroinclinados, con un overjet de 7.4 mm y un overbite de 2 mm. Al análisis clínico y radiográfico se observa ausencia de los incisivos centrales inferiores. Como plan de tratamiento se indica colocación de aparatología fija Roth slot .018, extracciones de 1.4 y 2.4; y sustitución dentaria para el reemplazo de los incisivos centrales inferiores. Al final del tratamiento, se obtuvo una buena forma de arco y oclusión funcional. El paciente fue referido para la realización de un reconteo gingival de incisivos superiores e inferiores y su posterior restauración de las piezas 3.3, 3.4, 4.3 y 4.4, y así lograr completa funcionalidad y estética. **Conclusiones:** Al iniciar un tratamiento de ortodoncia en edad temprana se logra una buena corrección dental y maxilar incluyendo la rehabilitación dental si el caso lo requiere.

1. INTRODUCCIÓN

El Síndrome Silver-Russell se considera una enfermedad rara por su escasa frecuencia.⁽¹⁾ Es un desorden clínicamente y genéticamente heterogéneo. Se caracteriza por retraso severo en el crecimiento prenatal/posnatal, facies características, asimetría esquelética y otras anomalías congénitas.⁽²⁾⁽³⁾⁽⁴⁾

Fue descrito independientemente por Silver en el año de 1953 quien enfatizó la baja estatura y la “hemi-hipertrofia congénita” de estos niños y Russell, que en 1954, se enfocó en reportar el “enanismo intrauterino” y la “disostosis craneofacial” asociado a este síndrome.⁽⁵⁾⁽²⁾

De acuerdo al libro de Gorlin, el paciente con Silver-Russell presenta una baja estatura prenatal y posnatal, facies triangulares, asimetría corporal, variaciones en el patrón del desarrollo sexual, pigmentaciones “café-au-lait” y clinodactilia.⁽⁵⁾

La etiología es desconocida y parece ser heterogénea. La literatura discute la base genética de este síndrome, pero a pesar del reciente progreso en este campo, el diagnóstico aún se basa en el



fenotipo clínico. Se sugiere que existe una traslocación en el cromosoma 17, mientras que otros autores hablan del cromosoma 7 como el cromosoma clave involucrado en la enfermedad.⁽⁵⁾⁽⁶⁾

La facie se caracteriza por pseudohidrocefalia debida a lo pequeño de la cara. La frente es prominente y la cara triangular con el mentón pequeño en el 65% de los casos.⁽⁵⁾ Otras características craneofaciales además de la cara triangular son: altura facial posterior disminuida, labios evertidos y retrognatia mandibular.⁽⁷⁾⁽⁶⁾

Según Bergaman et al, las características dentales mayormente encontradas son la microdoncia, hipodoncia, apiñamiento debido a los maxilares pequeños y un paladar profundo. También se ha encontrado retraso en el desarrollo dental y algunas alteraciones en el desarrollo del esmalte. La ausencia de incisivos laterales y segundos premolares es frecuente en este tipo de pacientes.⁽⁷⁾

El diagnóstico diferencial del Síndrome Silver-Russell incluye síndromes donde su característica principal es el enanismo, como: 3M con retraso en el crecimiento intrauterino, Síndrome de Turner, Síndrome de Fanconi, Ataxia telangiectasia, y otros disturbios metabólicos, cromosomales y endocrinos que puedan presentar estatura baja.⁽⁸⁾

El diagnóstico temprano de los pacientes con Silver-Russell facilita las etapas del tratamiento odontológico y brinda más opciones de tratamientos ortodónticos. Debido a las características craneofaciales de este tipo de pacientes, el realizar cambios esqueletales contribuye en el tratamiento de ortodoncia y colabora para lograr exitosamente la oclusión óptima y un perfil ortognático.

Los tratamientos dentales en casos de pacientes con agenesia de incisivos laterales incluyen el cierre de espacios por medio de ortodoncia, colocación de una restauración fija, un implante dental y el autotranplante de alguna pieza en desarrollo.⁽⁹⁾ Antes de tomar una decisión es necesario considerar los demás aspectos del caso, de acuerdo con Zachrinson et al⁽¹⁰⁾, una de las principales ventajas del cierre de espacios por medio de ortodoncia en pacientes jóvenes con agenesia de laterales y su maloclusión correspondiente es la permanencia del resultado final y la posibilidad de completar el tratamiento a edades tempranas.

En el presente trabajo se expone el manejo ortodóntico de un paciente masculino de 11 años de edad diagnosticado con el Síndrome de Silver-Russell y con presencia de agenesia de incisivos laterales.

2. PRESENTACIÓN DEL CASO CLÍNICO

Se presenta al Posgrado de Ortodoncia de la Universidad Autónoma de Nuevo León un paciente masculino de 11 años de edad referido de la clínica de Odontopediatría para comenzar con su tratamiento de ortodoncia.

Su historia clínica revela la presencia del Síndrome de Silver-Russell, que fue diagnosticado desde su nacimiento. Durante la examinación clínica, el paciente presenta características típicas como baja estatura, cara triangular, asimetría facial, mandíbula pequeña y retrusiva entre otros.

Todos los registros de ortodoncia, como modelos de estudio y radiografías, fueron tomados y analizados. Dando como diagnóstico esqueletal a un paciente Clase I esqueletal, braquifacial con perfil convexo (Fig. 1 y 2). Dentalmente el paciente se presenta en dentición mixta con presencia del 5.3, 5.4, 5.5 y 6.5, observándose una Clase I molar, Clase II canina de lado derecho e indeterminada de lado izquierdo con incisivos superiores e inferiores retroinclinados, una



sobremordida horizontal de 5.6 mm y una sobremordida vertical de 6.8 mm (Fig.3). En la radiografía panorámica se observa la ausencia congénita de los incisivos laterales inferiores, signo que frecuentemente se observa en pacientes con esta condición (Fig. 2).



Fig. 1: Fotografías extraorales pre-tratamiento

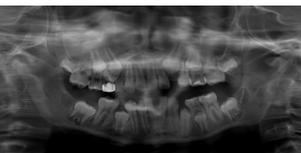
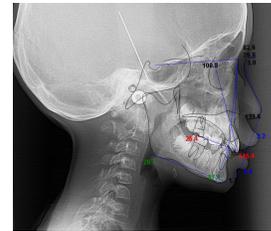


Fig. 2: Registros radiográficos pre-tratamiento



Fig. 3: Fotografías intraorales pre-tratamiento

El tratamiento se llevó a cabo en dos fases. La fase 1 del tratamiento tenía como objetivo monitorear la erupción adecuada de las piezas dentales faltantes, así como comenzar a alinear y nivelar y a realizar el cierre de espacios anteroinferiores hacia mesial, para así sustituir los laterales inferiores por los caninos y lograr una estabilidad oclusal y periodontal adecuada. La alineación y nivelación se llevo a cabo con aparatología fija Roth slot .018”.

La fase 2 del tratamiento involucró una revaloración del caso. En este punto se decide hacer la extracción de los primeros premolares superiores (1.4 y 2.4) para eliminar la Clase II canina. Se continua con la alineación y nivelación y la retracción de los caninos, el detallado y finalmente la retención (Fig.4).



Fig. 4: Fase 2 del tratamiento



El tratamiento tuvo una duración de 3 años 2 meses, consiguiendo una buena forma de arco y oclusión funcional obtenida por la intercuspidadación del canino superior con el primer premolar inferior, además de guía anterior adecuada (Fig.5 y 6).



Fig. 5: Fotografías extraorales e intraorales finales

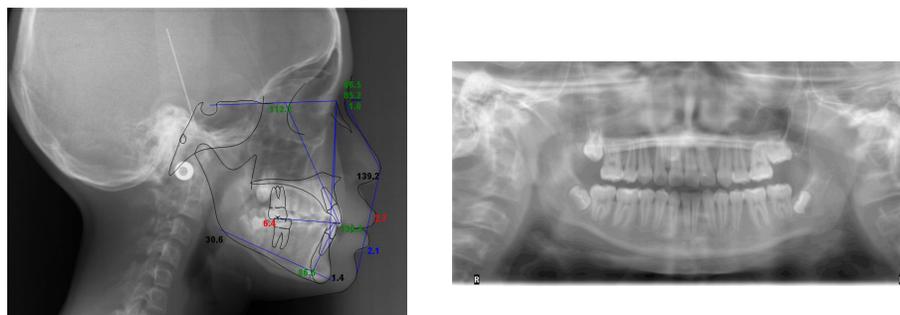


Fig. 6: Radiografías finales

Al finalizar el tratamiento ortodóntico, el paciente fue referido al Departamento de Periodoncia para la realización de un recontorneo gingival de incisivos superiores e inferiores y al Departamento de Restauradora para la adecuada restauración de las piezas 3.3, 3.4, 4.3 y 4.4 y así lograr la completa funcionalidad y estética dentofacial.

3. CONCLUSIONES

El iniciar un tratamiento de ortodoncia en edad temprana, especialmente en pacientes diagnosticados con alteraciones craneofaciales como las descritas en el Síndrome Silver-Russell, proporciona al ortodoncista más opciones terapéuticas y ayuda a poder lograr una buena corrección dental y maxilar.



BIBLIOGRAFÍA

1. Chen H, editor. Silver–Russell Syndrome. Atlas of Genetic Diagnosis and Counseling [Internet]. Springer US; 2012 [cited 2014 Sep 7]. p. 1899–906. Available from: http://link.springer.com/remoto.dgb.uanl.mx/referenceworkentry/10.1007/978-1-4614-1037-9_216
2. Binder G, Begemann M, Eggermann T, Kannenberg K. Silver–Russell syndrome. Best Pract Res Clin Endocrinol Metab. 2011 Feb;25(1):153–60.
3. Baumer A. Silver-Russell Syndrome. In: Lang D med F, editor. Encyclopedia of Molecular Mechanisms of Disease [Internet]. Springer Berlin Heidelberg; 2009 [cited 2014 Sep 7]. p. 1939–40. Available from: http://link.springer.com/remoto.dgb.uanl.mx/referenceworkentry/10.1007/978-3-540-29676-8_1626
4. Varma SNK, Varma BR. Clinical spectrum of Silver - Russell syndrome. Contemp Clin Dent. 2013;4(3):363–5.
5. Gorlin R, Cohen Jr. M, Hennekam R. Syndromes of the Head and Neck. Oxford University Press; 2001. 1332 p.
6. Bergman A, Kjellberg H, Dahlgren J. Craniofacial morphology and dental age in children with Silver–Russell syndrome. Orthod Craniofac Res. 2003 Feb 1;6(1):54–62.
7. Ioannidou-Marathiotou I, Sluzker A, Athanasiou AE. Orthodontic Management of Silver-Russell Syndrome. A Case Report. Open Dent J. 2012 Aug 10;6:131–6.
8. Kisinisci RS, Fowel SD, Epker BN. Distraction osteogenesis in Silver Russell syndrome to expand the mandible. Am J Orthod Dentofacial Orthop. 1999 Jul;116(1):25–30.
9. Turpin DL. Treatment of missing lateral incisors. Am J Orthod Dentofacial Orthop. 2004 Feb 1;125(2):129.
10. Zachrisson BU, Rosa M, Toreskog S. Congenitally missing maxillary lateral incisors: Canine substitution. Am J Orthod Dentofacial Orthop. 2011 Apr 1;139(4):438.