

Manejo Odontológico Integral en Centro Quirúrgico de un Paciente con Síndrome de Marfan

Comprehensive Dental Surgical Management of Marfan Syndrome Patient on Surgery Center

Velásquez C.*

Resumen

El síndrome de Marfan es un trastorno del tejido conectivo, hereditaria, con una gran variabilidad de expresión clínica. Afecta fundamentalmente, los sistemas esqueléticos, cardiovasculares y oculares. Las anomalías esqueléticas son los signos más fáciles de ver, pero las manifestaciones orales, como la caries dental y enfermedades periodontales, a pesar de que son comunes en la población general, también tienen una mayor incidencia en pacientes con el síndrome de Marfan. Por lo tanto, el objetivo de este trabajo fue mostrar el reporte de un caso de una niña de 4 años 6 meses de edad con una alteración genética diagnosticada como Síndrome de Marfan, la cual presentaba lesiones cariosas con compromiso pulpar, además de maloclusión. Se describe el tratamiento odontológico integral e intervención odontológica en el Centro quirúrgico.

Las alteraciones del sistema estomatognático, junto a las cardiovasculares y esquelética son de gran importancia para el odontopediatra no solo para reconocer esta condición sino también para la atención adecuada de estos pacientes.

Palabras claves: Síndrome de Marfan, odontología pediátrica, anomalías dentarias.

Abstract

Marfan syndrome is a disorder of connective tissue inherited, with a great variability of clinical expression. Primarily affects the skeletal, cardiovascular and ocular systems. Skeletal abnormalities are easier to see signs, but oral manifestations, such as dental caries and periodontal diseases, although they are common in the general population, also have a higher incidence in patients with Marfan syndrome. Therefore, the objective of this study was to show a children case report of a 4 years and 6 months of age diagnosed with a genetic disorder such as Marfan syndrome, which had carious lesions with pulp commitment plus malocclusion. Comprehensive dental treatment and dental procedures at the surgical center is described.

The alterations of the stomatognathic system, along with cardiovascular and skeletal are of great importance to the dentist not only to recognize this condition but also for the proper care of these patients.

Key words: Marfan syndrome, pediatric dentistry, dental anomalies.

* Residente de Primer año de Odontopediatría del Instituto Nacional de Salud del Niño.

Introducción

Síndrome de Marfan (MFS) es un trastorno autosómico del tejido conectivo que se caracteriza por anomalías esqueléticas, aracnodactilia (1), ocular y anomalías cardiovasculares, como dolicostenomelia, cifosis, escoliosis, pectus excavatum, ectopia del cristalino, aneurisma de la aorta y la disección, la incompetencia de la válvula aórtica y prolapso de la válvula mitral.

Se produce debido a una mutación en el gen FBN1, que codifica para la proteína fibrilina matriz (2), una proteína necesaria para la formación del tejido conectivo, que cuando es escasa o defectuosa provoca el debilitamiento de este tejido.

Aunque se documentó que el 25 % de los casos esporádicos conducen a mutaciones de novo en las zonas que están lejos, varios pares de bases a partir de esta secuencia de genes (2).

La prevalencia mundial de MFS es de 1: 5.000, sin ninguna predilección racial (3). Sin embargo, la prevalencia de esta patología es subestimada, porque el síndrome no es evidente en la primera década de la vida y muchas de sus manifestaciones son engañosas, que se interpreta a menudo como los rasgos fenotípicos comunes de la población en general.

El diagnóstico del síndrome de Marfan se establece fácilmente comprobando que el paciente y otros miembros de su familia presentan luxación del cristalino, dilatación aórtica y extremidades largas y delgadas, junto con determinadas anomalías torácicas.(4)

Las manifestaciones clínicas más importantes son: De talla alta y delgados, con una cantidad de grasa subcutánea menor de lo normal, y suelen tener los brazos, las piernas y los dedos de

manos y pies muy largos, las articulaciones demasiado flexibles. Las personas con el síndrome tienen por lo general la cara estrecha y delgada y la mandíbula pequeña, y suelen presentar miopía y escoliosis.

El síndrome de Marfan por sí solo no afecta la inteligencia o habilidad de aprender del paciente. Lo que sí hay evidencias clínicas en niños con este síndrome tienen una predisposición mayor a tener déficit de atención y desorden de hiperactividad (ADHD) que la mayoría de la población. (5)

Las manifestaciones bucales son: Dolicocefalia, deficiencia transversal de la maxila, paladar ojival alto y profundo, prognatismo mandibular, retrognatismo maxilar, mordida cruzada posterior, apiñamiento y retenciones dentarias, dientes largos y estrechos, disfunción temporomandibular, subluxaciones del cóndilo mandibular, luxaciones recurrentes de la mandíbula, apnea obstructiva del sueño.

Es una enfermedad que no tiene cura, pero con un diagnóstico precoz la mayoría de los síntomas asociados al síndrome pueden tratarse eficazmente con la colaboración de un equipo médico y aumentar la esperanza de vida de estos pacientes.

Se sugiere que el uso de los anestésicos dentales que contienen epinefrina debe manejarse cuidadosamente en pacientes con el síndrome de Marfan.

Como estos pacientes tienen un alto grado de predisposición a endocarditis infecciosa se les debe recetar antibióticos antes de cualquier trabajo dental o cirugía menor.

A los niños con síndrome de Marfan se les debe evaluar por su dentista en cada visita para revisar el apiñamiento y referirlo a un ortodoncista.

Reporte del caso

Paciente femenina de 4 años 6 meses de edad, acude con sus padres al servicio de Odontología Pediátrica del Instituto Nacional de Salud del Niño, con el siguiente motivo de consulta: "Mi hija tiene muchos dientes picados y le duelen".

En sus antecedentes personales patológicos la paciente fue diagnosticada al nacer con Síndrome de Marfan, Prolapso de Válvula Mitral y Escoliosis, a los 2 años le diagnosticaron Soplo cardiaco (por operar) y Miopía (2012).

Al ser referido por el servicio de Cirugía Bucal para el Tratamiento Odontológico Integral en

Centro Quirúrgico, la paciente se encontraba en aparente buen estado general, con un peso de 16kg y talla de 1.13cm (Fig. 1 a,b,c).

Al examen clínico extra oral se evidencia un paciente dolicofacial, con simetría facial, con crecimiento hiper divergente. Al examen clínico intra oral muestra una dentición decidua, leve pérdida de dimensión vertical, gingivitis marginal generalizada asociada a placa bacteriana, con múltiples lesiones cariosas en esmalte y dentina en el sector antero superior e inferior, piezas con evidente compromiso pulpar (54, 64,73, 74, 75, 84, 85), así como un paladar alto y conducta no colaboradora (Fig. 2 a-e).



Figura 1 a, b y c. Fotos extraorales de paciente



Figura 2 a, b, c, d y e. Fotos intraorales del paciente.

Al examen radiológico se solicita radiografía Panorámica, donde se observa las múltiples lesiones cariosas con compromiso evidente pulpar en piezas deciduas en pzas. 54, 64, 73, 74, 75, 84, 85. (Fig. 3).

Como parte del protocolo para el Tratamiento Odontológico Integral en el Centro Quirúrgico se realizan interconsultas en los servicios de:

- Riesgo Quirúrgico por cardiología: RQ II.
- Riesgo Quirúrgico por pediatría: RQ II.
- Riesgo Quirúrgico por anestesiología: ASA III.

Como parte de la evaluación del Riesgo Quirúrgico Cardiológico, se sugiere la pre medicación (Amoxicilina 250mg por Vía Oral) como parte de la profilaxis antibiótica 6 horas antes de la intervención y 2 horas post intervención.

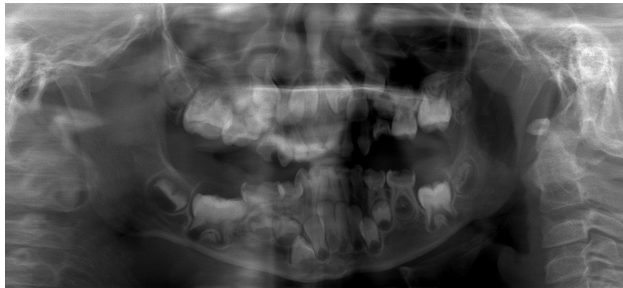


Figura 3. Radiografía Panorámica.



Figura 4. Restauraciones con resina compuesta en sector antero superior e inferior.

En el Área de Cirugía bucal se confeccionó un Plan de Tratamiento Odontológico Integral en Centro Quirúrgico preventivo y rehabilitador en el que se realizó profilaxis, restauraciones con resina compuesta (Fig. 4), exodoncias debido a la gran destrucción coronaria que presentaba y prevenir la posibilidad de pérdida de restauración o corona. Se colocó suturas después de las exodoncias para evitar infecciones. (Fig. 5).

Después de la intervención pasa a sala de recuperación y se hospitaliza x 24 horas para monitorización de complicaciones como endocarditis bacteriana.

Discusion

Los pacientes con Síndrome de Marfan por presentar déficit de atención y desorden de hiperactividad (ADHD) presentan mayores problemas respecto a su conducta en el consultorio dental por lo que los tratamientos ambulatorios son mas dificultosos de realizar.⁽⁵⁾

Al planificar el tratamiento dental de pacientes con Síndrome de Marfan, los odontólogos deben siempre considerar su estado general de salud, con el fin de lograr un enfoque multidisciplinario.





Figura 5. Exodoncias en pzas. deciduas debido a la gran destrucción coronaria.

Una historia médica debe ser cuidadosamente tomada y verificar leucocitos y los niveles de plaquetas en la sangre se debe hacer antes de iniciar los procedimientos dentales invasivos.

Se sugiere que el uso de los anestésicos dentales que contienen epinefrina debe gestionarse cuidadosamente en pacientes con el síndrome de Marfan.

Los problemas cardíacos de riesgo alto y medio necesitan antibióticos antes de la intervención y post Tratamiento Odontológico Integral en Centro Quirúrgico, por las complicaciones cardiovasculares.

Conclusiones

El Síndrome de Marfan no tiene un tratamiento específico; sin embargo, es recomendable reali-

zar un abordaje multidisciplinario donde participan el odontopediatra, cirujano máxilo facial y otros especialistas médicos⁽⁶⁾.

El diagnóstico temprano en pacientes con el Síndrome de Marfan resulta beneficioso, con la finalidad de orientar, educar sobre los cuidados de prevención que deben tener este tipo de pacientes ante el riesgo cardiológico al que están expuestos y mejora su calidad de vida. La buena comunicación entre el pediatra y el odontopediatra es esencial para estos pacientes.

Se optó por Tratamiento Odontológico Integral en Centro Quirúrgico debido a la complejidad y severidad del caso, edad y conducta negativa, El manejo y tratamiento de este tipo de pacientes busca mejorar la salud oral, la calidad de vida y desarrollo integral del paciente⁽⁷⁾.

Referencias

1. Raffaella Docimo et al., Marfan Syndrome: Oro-Facial Aspects in Children Journal of Clinical and Diagnostic Research. 2013 April, Vol-7(4): 700-703.
2. Marfan AB. Un cas de deformation congenitale des quarte membres plus prononcee aux extremités caracterisee par l'allongement des os avec un certain degre d'amincissement. *Bull Mem Soc Med Hop.* 1896; 13:220-26.

3. Annetta K. L. Tsang ,Marfan syndrome: a review of the literature and case report.*Spec Care Dentist* 33(5): 248-254, 2013.
4. Gamboa García JL, Mesa Cedeño L, et al. Síndrome de Marfan. *MEDISAN* 2007;11(4): 1-5.
5. Crosher R, Holmes A. Marfan syndrome: dental problems and management. *Dent Update* 1988; 15: 120-122.
6. Martín SC, Carracedo CE, tratamiento odontológico y anestesia general. *Archivo de Odontología* 2004; 20(7): 474-480.
7. Gaynor WN, Thomson WM. Changes in Young children's OHRQoL after dental treatment under general anaesthesia. *International Journal of Pediatric Dentistry* 2012; 22: 258-264.

Recibido: 18 de diciembre 2014

Aceptado: 06 de abril 2015

Correspondencia: Claudia Velásquez. INSN Lima