

Extraído de la web de la Fundación EEUU Síndrome de Ehlers-Danlos (<http://www.ednf.org>).

Hallazgos mandibulares, ortodónticos y dentales en el Síndrome de Ehlers-Danlos

El síndrome de Ehlers-Danlos (SED) es una enfermedad no habitual que afecta a muchos órganos, sistemas y funciones del tejido debido a defectos en el colágeno. Aunque en ocasiones se concluye que es simplemente un defecto en el colágeno, estas enfermedades son extremadamente heterogéneas expresando muchos subtipos. A nivel molecular, ocurren una serie de defectos, que pueden ir desde mutaciones que afectan a los genes que producen el colágeno, a aquellos que afectan a enzimas que son responsables de modificaciones postranscripcionales de m-RNA. Estas diferentes anomalías a nivel molecular dan como resultado la expresión del SED como una enfermedad clínicamente heterogénea, con diversas formas de herencia. Así pues, la expresión clínica de estos síndromes es variable y son difíciles de reconocer.

Los tipos más frecuentes de SED son los tipos I, II y III. Estos tres se heredan como una enfermedad autosómica dominante. El signo clínico más característico del SED tipo I es la hiperelasticidad y la textura suave y como el terciopelo de la piel que es frágil y en la que se producen equimosis con mucha facilidad. La inestabilidad generalizada de las articulaciones es otro hallazgo marcado en el SED tipo I. Esto conlleva dislocaciones recurrentes de todas las principales articulaciones y paredes de los vasos sanguíneos frágiles. Frecuentemente se encuentran equimosis que son el resultado de paredes de vasos sanguíneos debilitadas. Las personas afectadas pueden quejarse de calambres musculares debido a la hipotonía y la debilidad muscular secundaria al estrés ortopédico. El tipo II es parecido al tipo I pero clínicamente la sintomatología es menos severa. La hiperelasticidad y la fragilidad de la piel, y la facilidad para la formación de equimosis varían en severidad, de leve a moderada. El tipo III, de acuerdo con Fialkov, es la forma más frecuente del SED. El hallazgo más remarcable es la hiperlaxitud articular generalizada. Las personas afectadas con el SED tipo III pueden mostrar también hiperelasticidad de los tejidos. Otras consideraciones dermatológicas de este tipo de SED son leves. El tipo IV, también conocido como el tipo equimótico, tiene poca evidencia de hiperelasticidad de la piel y de hiperlaxitud articular. Un defecto del colágeno tipo III es el responsable de la marcada fragilidad de la piel y de la facilidad para las lesiones. El prolapso de la válvula mitral es prevalente, lo mismo que en los tipos I y II. El tipo V, el único tipo del SED ligado al cromosoma X, se caracteriza por problemas musculoesqueléticos, con escasos síntomas en la piel. El tipo VI, tipo ocular, se caracteriza por la fragilidad del ojo, la cornea y de la esclerótica con pronunciada fragilidad de la piel y de las articulaciones. El tipo VII se caracteriza por la baja estatura, con decidida hiperlaxitud articular y dislocaciones. Las principales complicación de las personas afectadas por el tipo VIII son la fragilidad de la piel y la enfermedad periodontal avanzada. Estas personas a menudo pierden sus dientes cuando son muy jóvenes.

Se han documentado muchas manifestaciones dentales de los SED que deberían tenerse en cuenta cuando se trata a personas con SED. Los síntomas asociados más frecuentes incluyen la hiperlaxitud de la articulación temporomandibular (ATM), una alta incidencia de dislocación de la ATM, una mucosa oral frágil, una severa susceptibilidad a la periodontitis, fracturas dentales, piedras en la pulpa, movilidad del diente y dificultades en la retención ortodóntica. Todos los aspectos del tratamiento dental deberían modificarse de acuerdo con la expresión patológica del SED y su riesgo.

Las personas con SED necesitan cuidados dentales rutinarios. El objetivo de este estudio fue identificar los problemas en el tratamiento de una población con SED. Para conocer cuáles eran estas complicaciones, hemos llevado a cabo un pequeño estudio que comparó la experiencia

ortodóntica en un grupo de personas con SED con la experiencia de una muestra de control en personas que no padecían SED. También se valoró, en ambos grupos de personas, la disfunción de articulación temporomandibular (DATM).

Material y Métodos

Los datos fueron recogidos a través de una entrevista enviada por correo postal a los miembros de la Fundación Estadounidense Síndrome de Ehlers-Danlos (EDNF). La EDNF da apoyo y colabora en la actualización de la información existente para las personas que sufren esta enfermedad y proporciona información vital haciendo de nexo de unión entre el mundo médico y dental, y los enfermos. Para distribuir nuestra encuesta utilizamos el volumen nº 8 de la publicación de la EDNF "Loose Connections". Aunque se envió el cuestionario a todos los miembros de la EDNF, la respuesta a nuestra encuesta fue escasa, en total respondieron 57 enfermos. Para poder comparar hicimos un estudio similar tomando como muestra 35 personas de la práctica ortodóntica privada. El cuestionario constaba de dos secciones, una sección que debía rellenar el enfermo y otra sección, el médico. La encuesta incluyó cuestiones a las que había que contestar sí o no, y escalas de frecuencia de ciertos síntomas dentales. El cuestionario del grupo de control era una versión resumida del cuestionario utilizado para las personas con SED.

Resultados

En la muestra, había 28,8% tipo I, 7% tipo II, 35,1% tipo III, 3,5% tipo IV, 1,8% tipo VI, 5,3% tipo VIII, 11,8% tipo IX y el 22,8% de tipo desconocido. Los tipos I, II, y VIII tuvieron el porcentaje de personas afectadas que experimentaron mayor dificultad en el tratamiento ortodóntico. 30,8%, 35%, y 100% respectivamente. 35,1% de la población con SED encontró que su tratamiento fue fácil, 33% tolerable y 31,6% difícil. En la muestra de control ninguna de las personas encontró que su experiencia dental fuera difícil, aunque los porcentajes entre tolerante y fácil fueron casi iguales. Respecto a la duración del tratamiento ortodóntico, para todos los grupos de SED fueron consistentes con el grupo de control. Desafortunadamente los problemas más complejos necesitan más tiempo de tratamiento y una comparación basada en este dato puede tener un valor limitado. La frecuencia de dislocación y subluxación de la ATM en la población con SED fue mucho mayor que en los grupos de control. 47,4% de la población con SED experimentaron alguna forma de síntomas en la ATM mientras que ninguna de las personas del grupo de control experimentó dislocaciones parecidas. Los SED tipo I y tipo II experimentaron una mayor proporción de dislocaciones de la mandíbula tanto como el 84,6% y el 100% respectivamente. El tipo III experimentó una menor incidencia de dislocación de la mandíbula, 35%.

Discusión

Estudios previos han mostrado que los síntomas orales en las personas con SED juegan un papel significativo en el tratamiento de estas personas. La elevada frecuencia de subluxación temporomandibular es la principal preocupación cuando tratamos a estos enfermos. Obviamente cuando se lleva a cabo cualquier tipo de procedimiento dental, debe tenerse cuidado y precaución, especialmente en aquellos procedimientos dentales que requieren que las personas afectadas tengan su boca abierta durante un largo periodo de tiempo. La ATM muestra, a menudo, una profunda laxitud unida a la laxitud articular generalizada y a las luxaciones en estos enfermos. Genéticamente, la biosíntesis defectuosa del colágeno afecta directamente la estabilidad fibrosa de los tejidos retrodiscuales, causando así subluxaciones recurrentes. Las subluxaciones recurrentes ya fueron descritas por Goodman y Allison. La modalidad que se describe es aquella en la que el disco está desplazado anteriormente y es reducible teniendo además un componente neuromuscular. Thexton et al. también describieron similares manifestaciones clínicas de "recurrentes" aunque "fácilmente reducibles dislocaciones" que desaparecían "con la edad" cuando "las articulaciones envejecían". Los

problemas articulares son, a menudo, secundarios a la laxitud de los ligamentos y de los tendones de la articulación. La terapia habitual para estos síntomas incluyen férulas, medicamentos antiinflamatorios, relajantes musculares, y fisioterapia. En algunos casos, se aconseja la cirugía articular temporomandibular para controlar la subluxación.

En las personas con SED también se necesita monitorizar con cuidado, tanto clínica como radiológicamente, el estado periodontal. Los tejidos son propensas a la gingivitis, la periodontitis y al sangrado severo como consecuencia de procedimientos invasivos. La fragilidad de la mucosa oral, la facilidad para las equimosis, y la dificultad en la curación de las heridas supone también ciertas limitaciones en el tratamiento dental. Los brackets endodónticos aunque estén bastante pulidos y parezcan suaves al tacto tienen finales punzantes y cortantes, y están compuestos por mecanismos que pueden causar abrasión en el tejido de la mucosa oral. El instrumental debería ser suave y de un diseño relativamente simple para prevenir la abrasión de la lengua y de la mucosa. También son factores importantes a tener en cuenta en las personas con SED la fuerza empleada, la reabsorción del hueso, la movilidad del diente y el tiempo de remodelación. Debido al problema de la reparación de los tejidos (lentitud de la curación después de la extracción, formación más lenta del hueso) se deben esperar respuestas subóptimas por parte de los tejidos dentales.

Conclusiones

Hay consideraciones especiales que se deben tener en cuenta en el tratamiento dental de las personas con SED. Nuestros datos muestran que las manifestaciones dentales varían bastante entre los diferentes grupos de personas con SED. Las personas con SED exhiben una elevada incidencia de dislocación temporomandibular y una alta incidencia de dolor y ruidos relacionados con la disfunción temporomandibular particularmente aquellas personas con los tipos I y II. La duración del tratamiento no parece ser mayor en las personas con SED. Sin embargo la experiencia del tratamiento dental parece ser más difícil en personas con SED. Tanto sea debido a los síntomas de articulación temporomandibular como a la enfermedad periodontal hay una diferencia pronunciada entre la preocupación por el tratamiento en las personas con SED y el resto de la población. Las personas con SED tipo I y II deberían tratarse con especial cuidado. Cada tipo de SED tiene unas manifestaciones dentales características que afectan a su tratamiento ortodóntico. Los profesionales dentales deberían reconocer las implicaciones faciales del SED y proporcionar una información apropiada y un correcto mantenimiento de estas personas. Se aconseja un tratamiento conservador. Un tratamiento correcto de estas personas debería esforzarse en proporcionarles confort y de esa forma ayudarles a vivir con el síndrome.

Agradecemos a la EDNF su cooperación y ayuda

Referencias

1. Barabas, G.M. and Barabas, A.P. (1967) The Ehlers-Danlos syndrome: a report of the oral and hematological findings in nine cases. *British Dental Journal*. 123:473-479.
2. Bond P.J. et al (1993) Ehlers-Danlos syndrome identified from periodontal findings, *Pediatric Dentistry*. 15:212-213.
3. Fridrich, K.L. et al (1990) Dental Implications in Ehlers-Danlos syndrome. *Oral Surgery, Oral Medicine, Oral Pathology*. 69:431-435.
4. Hoff, M. (1977) Dental Manifestations in Ehlers-Danlos syndrome. *Journal of Oral Surgery*. 11:158-162.

5. Norton, L.A. (1984) Orthodontic Tooth Movement Response in Ehlers-Danlos syndrome: report of a case. JADA. 109:259-262.
6. Sacks, H. et al (1990) Recurrent TMJ subluxation and facial ecchymosis leading to diagnosis of Ehlers-Danlos syndrome: report of surgical management and review of literature, Journal of Oral and Maxillofacial Surgery. 48:641-647.
7. Sadeghi, E.M. et al (1989) Oral Manifestations of Ehlers-Danlos syndrome: report of a case. JADA. 118:1187-1191.
8. Welbury, R. R. (1989) Ehlers-Danlos syndrome: a historical review, report of two cases in one family and treatment needs. Journal of Dentistry for Children. 56:220-224.

Autores

Vitagliana, L.A. Norton, L.A. Assael

Universidad de Connecticut. Escuela de Medicina Dental Farmington, CT 06030