

C I E N C I A

# ODONTO lógica

Revista arbitrada  
de la Facultad de  
Odontología  
Universidad del Zulia



Vol. 14. No. 1  
Enero-Julio 2017

## Manejo Ortopédico Maxilar en pacientes con Síndrome de Ehlers-Danlos. Reporte de caso.

Ana Graciela Quintero González<sup>1\*</sup>, Nancy Rivera<sup>2</sup>, Judith Socorro Villalobos Jaime<sup>3</sup>,  
Olga Raquel Zambrano de Ceballos<sup>4</sup>

---

<sup>1</sup>Magister en Administracion de Hospitales. Especialista en Ortopedia Maxilar. División de Estudios para Graduados.

<sup>2</sup>Doctora en Odontología. División de Estudios para Graduados.

<sup>3</sup>Doctora en Odontología. Especialista en Ortopedia Maxilar. División de Estudios para Graduados

<sup>4</sup>Doctora en Odontología. Instituto de Investigaciones.  
Facultad de Odontología de la Universidad del Zulia.

Correos electrónicos: chelag\_19@hotmail.com, doctorado.ciencias.odontologicas@gmail.com, judithluz@cantv.net, ozambano001@hotmail.com

### RESUMEN

**Objetivo:** Determinar en una serie de casos clínicos el manejo ortopédico maxilar en pacientes con diagnóstico de Síndrome de Ehlers-Danlos (SED). **Materiales y Métodos:** Investigación de tipo descriptiva, longitudinal. La muestra estuvo conformada por 3 pacientes que acudieron a la consulta del postgrado de Ortopedia Maxilar, Facultad de Odontología de La Universidad del Zulia (LUZ) diagnosticados clínicamente con SED por el Instituto de Genética Médica de la Facultad de Medicina de LUZ, quienes presentaron alteraciones de la oclusión y de la Articulación Temporomandibular (ATM), los pacientes se evaluaron clínica y radiográficamente, y recibieron tratamiento con aparatos de ortopedia maxilar con control periódico cada 21 días. La investigación se realizó en tres fases: diagnóstica, tratamiento y de evolución. **Resultados:** Los pacientes respondieron favorablemente, el dolor se eliminó por completo, durante la masticación, al realizar las trayectorias de apertura y cierre bucal, y al realizar los movimientos de lateralidad mandibular los cuales estaban impedidos, se corrigió en parte las alteraciones de la oclusión dentaria, de la ATM y se erradicó el hábito de empuje lingual, actualmente las pacientes se encuentran asintomáticas. **Conclusión:** Existe relación entre el SED, los desordenes temporomandibulares y la maloclusión dentaria, por lo cual el manejo ortopédico maxilar es una alternativa de tratamiento para estos pacientes.

**Palabras Clave:** Síndrome de Ehlers-Danlos; Dolor; Hiperlaxitud articular.

**Autor de Correspondencia:** Calle 65 con Esq. 19. Edificio Ciencia y Salud. 3er Piso. Maracaibo-Venezuela.

## Orthopaedic management jaw in patients with Ehlers-Danlos Syndrome: Case report.

### ABSTRACT

**Objective:** To determine in a series of clinical cases, orthopedic management jaw in patients diagnosed with Ehlers-Danlos Syndrome (EDS). **Materials and Methods:** Investigation of descriptive, longitudinal type. The sample consisted of 3 patients who attended the consultation graduate of Orthodontics, Faculty of Dentistry at the University of Zulia (LUZ) clinically diagnosed with SED by the Institute of Medical Genetics, Faculty of Medicine of Light, who presented alterations occlusion and temporomandibular joint (TMJ), patients were evaluated clinically and radiographically, and treated with orthodontic appliances with periodic monitoring every 21 days. The research was conducted in three phases: diagnostic, treatment and evolution. **Results:** The patients responded favorably, the pain was completely eliminated during mastication, during these trajectories mouth opening and closing, and to perform lateral jaw movements which were prevented, was achieved partly correct alterations in dental occlusion and TMJ tongue thrust habit is eradicated and now the patients are asymptomatic. **Conclusions:** There is relationship between the SED, temporomandibular disorders and dental malocclusion, so the jaw orthopedic management is an alternative treatment that improves the quality of life of these patients.

**Key words:** Syndrome of Ehlers-Danlos; Pain; Hiperlaxitud to articulate.

### INTRODUCCIÓN.

El síndrome de Ehlers-Danlos (SED) es una enfermedad del colágeno hereditaria que se presenta principalmente como desórdenes dermatológicos y de articulaciones 1., En 1899, en París Edward Ehlers (1863-1937), un médico danés especialista en dermatología presentó un caso hiperelasticidad de la piel en una reunión de la Sociedad de Veneorología y Dermatología. Alrededor de nueve años más tarde, en 1908, en París, Henri-Alexandre Danlos (1844-1912) que trabajaba en el hospital Tenon expuso otro caso en la misma Sociedad. Frederich Parkes-Weber en un artículo publicado en el Diario de la Sociedad Británica de Dermatología propuso el nombre de Síndrome de Ehlers-Danlos para denominar a esta enfermedad<sup>2</sup>. El SED, se caracteriza por hipermovilidad articular, extensibilidad de la piel y fragilidad de tejidos blandos, debido a la deficiencia de colágeno<sup>3</sup> Los síntomas clásicos son la hiperextensibilidad de la piel, la hiperlaxitud articular, la facilidad para los hematomas, las cicatrices distróficas y la fragilidad de los tejidos<sup>4-6</sup>,

pueden formarse pseudotumores calcificados sobre las prominencias óseas. Las dislocaciones, especialmente de la cadera, la rótula, los hombros y las manos, son frecuentes<sup>5</sup>

El dolor es una manifestación que afecta significativamente el funcionamiento psicosocial de las personas con SED. El dolor crónico frecuentemente invalidante, de inicio en la infancia y de distribución diversa es un hecho constante en la vida de la mayoría de las personas con los diferentes tipos de SED. La presencia de dolor en asociación con la ausencia de un enfoque sistémico para el dolor crónico impacta dramáticamente en el bienestar de estas personas y influencia sus interacciones sociales<sup>7</sup>. La prevalencia es de 1 en 5.000 a 1 en 10.000, afecta sin diferencia de sexo y grupos étnicos<sup>8</sup>. El diagnóstico está basado en descubrimientos clínicos sobre la historia familiar, es de gran utilidad la realización de biopsia de tejido conectivo, así como también las pruebas genéticas<sup>5</sup>

La clasificación de los SED comenzó a finales de 1960, en 1988 se realizó una clasificación en la que se formó la nomenclatura en 11 tipos diferentes<sup>9</sup>. En 1997

## Ciencia Odontológica

Vol. 14 N° 1 (Enero-Julio 2017), pp. 53-64

en Villefranche-sur-Mer, Francia, los científicos propusieron una clasificación simplificada de los SED en 6 tipos principales, cada uno se distingue clínicamente de los demás según el sistema del organismo al que afecta de manera más importante<sup>10</sup>) La mayor parte de los SED se heredan de manera autosómica dominante aunque se han descrito formas autosómicas recesivas y con herencia ligada al sexo. El diagnóstico del SED es clínico, aunque se han promulgado otros criterios diagnósticos para cada tipo de SED, es imposible determinar, en una amplia mayoría de personas afectadas, el tipo exacto de SED que padecen<sup>9</sup>. Este grado variable de expresión clínica probablemente justifica el infradiagnóstico del SED y de ahí la falta de datos apropiados sobre la prevalencia de los diversos tipos del SED<sup>4</sup>.

En cuanto al tratamiento de estos pacientes, no existe un tratamiento específico, sin embargo se debe realizar una serie de recomendaciones a los padres para el cuidado y manejo, como por ejemplo: curar apropiadamente las heridas de la piel, para prevenir alteraciones cosméticas, evitar los hematomas y mejorar la cicatrización, con la ingesta de ácido ascórbico, evitar la exposición excesiva al sol, así como todas aquellas actividades que causen lesiones articulares, deportes de contacto u otras actividades físicas estresantes; se recomiendan ejercicios de fortalecimiento para músculos y enseñanza para preservar sus articulaciones<sup>1</sup>).

Se debe tener en cuenta el SED en el diagnóstico diferencial de cualquier dolor musculoesquelético crónico claramente se necesita más investigación para identificar maneras más humanas de tratar los devastadores efectos de este síntoma en las personas que padecen SED<sup>7</sup>.

El tratamiento de fisioterapia debe ir orientado al tratamiento sintomático, prevenir complicaciones, la educación sanitaria y al fortalecimiento de grupos musculares<sup>1</sup>.

El pronóstico de los pacientes con Enfermedad de Ehlers-Danlos, depende del tipo específico, la expectativa de vida puede ser acortada en el tipo IV

o vascular, debido a la posibilidad de ruptura de órganos y vasos, mientras que en los otros tipos es de mejor pronóstico<sup>12</sup>.

En general las intervenciones médicas deben realizarse por un equipo multidisciplinario (pediatra, genetista, obstetra, traumatólogo, fisiatra, terapeuta ocupacional, fisioterapeuta, oftalmólogo, odontólogo y dermatólogo<sup>1</sup>.

La evolución clínica es variable de acuerdo al Ehlers-Danlos, por lo que los controles médicos deben ser periódicos con un promedio de consultas trimestrales<sup>1</sup>

El tratamiento de ortopedia funcional de los maxilares puede ser una alternativa terapéutica para el alivio del dolor articular, corrección de disgnacias en estos pacientes, no obstante no están disponibles en la literatura científica consultada reportes en este sentido. Sobre la base de lo anteriormente planteado, este estudio tiene como objetivo describir el manejo ortopédico maxilar en paciente con síndrome de Ehler Danlos; que incluye la valoración interdisciplinaria, evaluación funcional y esquelética para un diagnóstico integral y la aplicación de un tratamiento sintomático, funcional y correctivo.

### Materiales y Métodos

**Muestra:** para este estudio se seleccionaron 3 pacientes que acudieron a la consulta del postgrado de ortopedia maxilar de la facultad de odontología de LUZ, femeninas en edades comprendidas entre 9 y 48 años, diagnosticados clínicamente por el Instituto de Genética Médica de la Facultad de Medicina de LUZ con Síndrome de Ehlers-Danlos quienes requirieron tratamientos ortopédicos por alteraciones en la oclusión y ATM. Todos los pacientes y sus representantes recibieron información detallada verbal y escrita del propósito del estudio y firmaron un informe de consentimiento de acuerdo a los principios de la declaración de Helsinki.

**Tipo de Investigación:** Se realizó una investigación de tipo descriptivo, longitudinal. Los pacientes fueron evaluados clínicamente y radiográficamente y

recibieron AOF tipo pistas planas indirectas simples y compuestas, Simões Network 6 (SN6), con evaluaciones periódicas cada 21 días a un mes durante un año. El estudio está dividido en tres fases: una de diagnóstico, una de tratamiento y una de evolución.

**Fase diagnóstica:** A cada paciente se le realizó valoración médica por La Unidad de Genética Médica de la Facultad de Medicina de la Universidad del Zulia.

Se realizó la valoración odontológica por el Odontólogo-Ortopedista Maxilar, según la historia clínica del postgrado de ortopedia maxilar (ver anexo), además al paciente se le realizaron las maniobras de Carter Wilkinson con las modificaciones de Beighton: 1.-Extensión pasiva de metacarpo-falángicas y muñecas hasta lograr el paralelismo con el antebrazo; 2, Aposición pasiva del pulgar sobre la cara anterior del antebrazo; 3, Hiperextensión pasiva de los codos mayor o igual a 10 grados; 4, Hiperextensión pasiva de rodillas mayor o igual a 10 grados; 5.- Tocar el piso con las palmas flexionando el tronco y con las rodillas extendidas<sup>13</sup>

Desde la maniobra 1 a 4 el examen es en ambos lados (derecho e izquierdo), consignándose un punto por cada maniobra que pudiese realizarse, la maniobra N°5 es única y tiene como valor un punto, de poder realizarse. El rango de puntuación posible es de cero (0) para aquellos que no logran ninguna maniobra, hasta 9 para aquellos que lograsen todas. Se considera positivo o portador del Síndrome de Hiper movilidad Articular si tienen una puntuación mayor o igual a 5; y las interconsultas en las diferentes especialidades relacionadas con el síndrome. (traumatología, cardiología, oftalmología, hematología); exámenes especiales (ej. genética, exámenes radiográficos, tomografías, resonancia magnética, etc) <sup>13</sup>.

Adicionalmente se le determinó el click temporomandibular por palpación durante los movimientos de apertura y cierre de la boca y los movimientos de lateralidad mandibular, definiéndose como positivo su presencia.

A todos los pacientes se le realizó estudio

de Rx Cefálica Lateral (Trazado de Cefalometría de Bimler), trazado de Rx Panorámica, Rx de Articulación Temporomandibular boca abierta y boca cerrada; estudio gnatostático con obtención de ficha gnatostática y modelos de estudio gnatostáticos con las cuales se midió los cambios esquelético y dentales.

**Fase de tratamiento:** Se instalaron Aparatos de Ortopedia Funcional, Pistas Planas Indirectas Compuestas PIPC, Pistas Planas Indirectas Simples PIPS, Simoes Network 6 (SN6), de acuerdo al cuadro individual de cada uno de los pacientes seleccionados para este trabajo.

**Fase de evolución:** Se evaluaron los pacientes cada 21 días, para control del aparato y examen clínico intra y extrabucal para registrar los cambios en los signos y síntomas, y funcionales, posteriormente a los seis meses, se realizó control radiográfico (Rx panorámica con trazado radiográfico, cefálica lateral con trazado cefalométrico de Bimler, Rx ATM boca abierta y boca cerrada, estudio gnatostático con obtención de ficha gnatostática y modelos de estudio gnatostáticos) y se registraron los cambios esqueléticos y dentales. Finalmente se presentó un informe final, de la presentación de los casos clínicos y una discusión de los hallazgos reportados en la literatura contrastados con los hallazgos encontrados en los resultados obtenidos en este estudio.

## CASO CLÍNICO 1

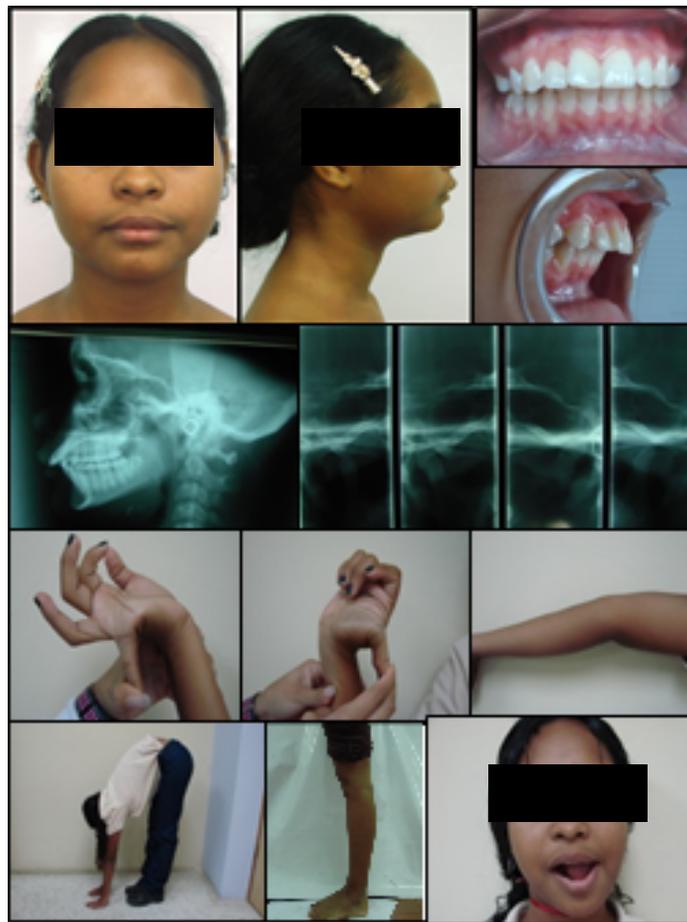
Paciente adolescente de 15 años de edad, sexo femenino, la cual acude a la consulta del postgrado de ortopedia maxilar de la facultad de odontología de LUZ por presentar dolor agudo en la Articulación Temporomandibular del lado derecho e izquierdo, y durante la masticación, desde hace aproximadamente 5 años, presentando los siguientes hallazgos clínicos: Tipo facial leptoprosopo, perfil convexo con cara prominente, biproquelia. Relación molar clase II bilateral, relación canina clase II bilateral, plano oclusal profundo simple, apiñamiento maxilar y mandíbular en sector anterior, rotación dentaria (giroversión distopalatina del segundo premolar superior derecho), línea me-

## Ciencia Odontológica

Vol. 14 N° 1 (Enero-Julio 2017), pp. 53-64

dia dentaria inferior desviada ligeramente hacia la derecha, overjet de 8 mm, overbite de 3 mm. Clase II Esqueletal, por prognatismo maxilar y mandíbula retrógena, grupo rotacional P1NOB, categoría 2, normomovilidad articular. Limitación de la apertura bucal 33 mm, desvío mandibular hacia el lado izquierdo y click bilateral durante las trayectorias de apertura y cierre, desplazamiento discal con reducción bilateral,

capsulitis, impedimentos para realizar movimientos de lateralidad mandibular, protrusión quebrada, empuje lingual, hiperelasticidad articular (Síndrome de Ehlers-Danlos Tipo III), masticación maseterina unilateral derecha. Instalación de AOF PIPC con cambio de postura terapéutica, desgastes selectivo en contactos prematuros, orientación masticatoria: 12/04/2008. (Figura: 1).



**Figura 1:** Fotografías Extraorales e Intraorales;

Rx.Cefalica lateral, Rx.ATM Boca abierta, boca cerrada; Valoración Genética: Síndrome de Ehlers-Danlos Tipo III. Maniobras de Carter Wilkinson con las modificaciones de Beighton; Evaluación de la ATM.

**Antecedentes Médicos:** dolor crónico generalizado en las articulaciones, Hiperelasticidad articular, neumonía, asma bronquial, amigdalitis, fiebre reumática.

### **Re-evaluación de Paciente: 02/10/2009**

Paciente sexo femenino de 17 años de edad

después de ser re-evaluada en la consulta del postgrado de ortopedia maxilar de la facultad de odontología de LUZ, presentó alivio total del dolor en las ATMs., y durante la masticación, aumento de la apertura bucal a 44 mm, durante las trayectorias de apertura y cierre disminuyó el desvío mandibular, persiste el click bilateral con disminución del ruido del lado iz-

quierdo; overjet de 5 mm, overbite de 1 mm, persiste ligero desvío de línea media dentaria inferior hacia la derecha. (Figura: 2).

**Antecedentes Médicos:** Hiperelasticidad articular, neumonía, asma bronquial, amigdalitis, fiebre reumática.



**Figura 2:** Instalación de AOF PIPC con cambio de postura terapéutica, desgastes selectivo en contactos prematuros, orientación masticatoria; Fotografías Extraorales e Intraorales; Evaluación de la ATM; Rx.Cefalica lateral, Rx ATM Boca abierta, boca cerrada.

## CASO CLÍNICO 2

Paciente sexo femenino de 48 años de edad, la cual acude a la consulta del postgrado de ortopedia maxilar de la facultad de odontología de LUZ por presentar dolor agudo en las ATMs., durante las trayectorias de apertura y cierre, al realizar movimientos de lateralidad y durante la masticación, irradiado hacia el cuello, cabeza, espalda, brazos, desde hace aproximadamente 40 años, presentando los siguientes hallazgos clínicos: Tipo facial hiperleptoprosopo, perfil convexo con cara prominente. Biproquelia. Relación molar clase II izquierda, derecha no perceptible; relación canina clase I derecha, clase II izquierda, plano oclusal escalonado, vestibuloversión de incisivos su-

periores e inferiores, apiñamiento maxilar y mandibular anterior, línea media dentaria inferior desviada hacia la derecha, overjet de 12 mm, overbite de 1 mm. Clase II Esqueletal, por prognatismo maxilar y mandíbula retrógena, grupo rotacional A2DOB, categoría 2, hipomovilidad articular. Limitación de la apertura bucal 25 mm y ligero desvío mandibular hacia el lado izquierdo, dolor miofacial, capsulitis, protrusión libre fisiológica. empuje lingual, hiperelasticidad articular (Síndrome de Ehlers-Danlos Tipo III), masticación maseterina unilateral derecha. Instalación de AOF SN6 con cambio de postura terapéutica, desgastes selectivo en contactos prematuros, orientación masticatoria: 11/10/2008. (Figura: 3).



**Figura 3:** Fotografías Extraorales y Intraorales; Rx Cefálica Lateral. Rx ATM Boca abierta, boca cerrada; Valoración Genética: Síndrome de Ehlers-Danlos Tipo III. Maniobras de Carter Wilkinson con las modificaciones de Beighton; Evaluación de la ATM.

**Antecedentes Médicos:** Hiperelasticidad articular, CA de cuello uterino. Edema Pulmonar. Insuficiencia Cardíaca. Neumonía, trastornos del sueño, dolor crónico generalizado en las articulaciones.

#### **Re-evaluación de paciente: 29/09/2009:**

Paciente sexo femenino de 49 años de edad, después de ser re-evaluada en la consulta del postgrado de ortopedia maxilar de la facultad de odontología de LUZ, presentó total alivio del dolor en las ATMs, a nivel de cuello y durante la masticación, aumento de la apertura bucal a 40 mm, durante las trayectorias de apertura y cierre disminuyó el desvío mandibular, overjet de 10 mm, overbite de 1 mm, persiste ligero desvío de línea media dentaria inferior hacia la derecha (Figura 4).

**Antecedentes Médicos:** Hiperelasticidad arti-

cular, CA de cuello uterino. Edema Pulmonar. Insuficiencia Cardíaca. Neumonía.

#### **CASO CLÍNICO N° 3**

Paciente sexo femenino escolar de 9 años de edad, la cual acude a la consulta del postgrado de ortopedia maxilar de la facultad de odontología de LUZ por presentar dolor provocado en las ATMs durante la masticación, cefalea, desde hace aproximadamente 4 años, presentando los siguientes hallazgos clínicos: Tipo facial hiperleptoprosopo, perfil convexo con cara normal. Relación molar clase II bilateral; relación canina clase II bilateral, Plano oclusal profundo simple. Vestibuloversión de incisivos superiores. Apiñamiento maxilar y mandibular, línea media dentaria inferior desviada hacia la derecha, overjet de 5 mm, overbite de 5 mm. Clase I Esqueletal, por prognatismo maxilar



**Figura 4:** Instalación de AOF SN6 con cambio de postura terapéutica, desgastes selectivo en contactos prematuros, orientación masticatoria; Fotografías Extraorales e Intraorales; Evaluación de la ATM, Rx Cefálica Lateral. Rx ATM Boca abierta, boca cerrada.

y mandíbula retrógena, mordida profunda, grupo rotacional A1DDB, categoría 5, hipermovilidad articular. Limitación de apertura 38 mm y ligero desvío de mandibular hacia el lado izquierdo, desplazamiento discal con reducción izquierdo, impedimento para realizar movimientos de lateralidad derecha, protrusión libre fisiológica., empuje lingual, hiperelasticidad articular (Síndrome de Ehlers-Danlos Tipo III), masticación temporal. unilateral izquierda Masticación temporal. Instalación de AOF PIPS con Cambio de Postura Terapéutica, desgastes selectivo en contactos prematuros, orientación masticatoria: 06/12/2008. (Figura: 5)

**Antecedentes Médicos:** Hiperelasticidad articular.

Re-evaluación de Paciente: 10 años.  
01/11/2009

Paciente sexo femenino escolar de 10 años de

edad, después de ser re-evaluada en la consulta del postgrado de ortopedia maxilar de la facultad de odontología de LUZ, presentó alivio total del dolor en las ATMs durante la masticación, se eliminó el click izquierdo, aumento de la apertura bucal a 45 mm, overjet de 4 mm, overbite de 3 mm, persiste línea media dentaria inferior desviada hacia la derecha. (Figura 6).

**Antecedentes Médicos:** Hiperelasticidad articular.

## Resultados

Los casos clínicos estudiados durante esta investigación arrojaron los siguientes resultados:

Caso Clínico N° 1, el dolor desapareció durante la masticación, al realizar las trayectorias de apertura y cierre bucal y al realizar, los movimientos de lateralidad mandibular los cuales estaban impedidos. El desvío mandibular disminuyó considerablemen-



**Figura 5:** Fotografías Extraorales Intraorales; Rx Cefálica Lateral. Rx ATM Boca abierta, boca cerrada; Valoración Genética: Síndrome de Elhers-Danlos Tipo III. Maniobras de Carter Wilkinson con las modificaciones de Beighton; Evaluación de la ATM.

te, mejoró el balance muscular, hay aumento de la distancia en la apertura bucal, de 33 mm a 44 mm., click mínimo del lado izquierdo en algunas ocasiones cuando realiza la apertura y cierre, el click derecho persiste. La paciente mantiene el cambio de postura terapéutica, se erradico el hábito de empuje lingual. Mejoró el perfil facial. El plano de oclusión tipo profundo a simple disminuyo la profundización del mismo.

De acuerdo con el análisis cefalométrico de Bimler y Petrovic, al inicio la paciente presentó clasificación esquelética clase II, con prognatismo maxilar y mandíbula retrógena, Deep face, categoría 2 grupo rotacional posterior 1NOB, y al final presentó clasificación esquelética clase I, con prognatismo maxilar y mandíbula retrógena, Deep face, ca-

tegoría 2 grupo rotacional posterior 1NN.

Caso Clínico N° 2, el dolor se eliminó por completo, durante la masticación, al realizar las trayectorias de apertura y cierre bucal, y al realizar los movimientos de lateralidad mandibular los cuales estaban impedidos. El desvío mandibular disminuyó considerablemente, mejoró el balance muscular, hay aumento de la distancia en la apertura bucal, de 25 mm a 40 mm. El dolor irradiado a la zona parietal-occipital del lado derecho, oído, cabeza y cuello se alivió totalmente. Mejoró considerablemente el plano de oclusión. La paciente mantiene el cambio de postura terapéutica, se erradicó el hábito de empuje lingual y mejoró el perfil facial.

De acuerdo con el análisis cefalométrico de Bimler y Petrovic, al inicio la paciente presentó clasi-



**Figura 6:** Instalación de AOF PIPS con Cambio de Postura Terapéutica, desgastes selectivo en contactos prematuros, orientación masticatoria; Fotografías Extraorales e Intraorales; Evaluación de la ATM.

ficación esquelética clase II, con prognatismo maxilar y mandíbula retrógena, Long face, categoría 2 grupo rotacional anterior 2DOB, y al final presentó clasificación esquelética clase II, con prognatismo maxilar y mandíbula retrógena; Long face, categoría 3 grupo rotacional neutro 2DOB.

Caso clínico N° 3, el dolor desapareció durante la masticación, al realizar las trayectorias de apertura y cierre bucal, y al realizar los movimientos de lateralidad mandibular los cuales estaban impedidos. El desvío mandibular disminuyó, se logró mejorar el balance muscular, hay aumento de la distancia en la apertura bucal, de 38 mm a 45 mm. El click en la ATM del lado izquierdo se eliminó por completo. La paciente mantiene el cambio de postura terapéutica, se erradicó el hábito de empuje lingual y mejoró el perfil facial.

De acuerdo con el análisis cefalométrico de Bimler y Petrovic, al inicio la paciente presentó clasi-

ficación esquelética clase II, con prognatismo maxilar y mandíbula retrógena, Deep face, categoría 5 grupo rotacional anterior 1DDB, y al final presentó clasificación esquelética clase I, con prognatismo maxilar y mandíbula retrógena; Deep face, categoría 3 grupo rotacional neutro 2DDB.

### Discusión

Después de analizar los pacientes estudiados, los cuales son portadores del Síndrome de Ehlers-Danlos tipo III, se verifica que éstos presentan alteraciones en la oclusión dentaria, ruido tipo click, dolor agudo en la articulación temporomandibular y durante la masticación. Debido a estos hechos varios estudios se han realizado para discutir estas alteraciones tales como Sacheti y col. 7, el cual sugiere que el dolor crónico es una manifestación del SED. De Coster y col.14,15, Winocur y col. 16, Adair y col. 17, Buckingham y col.18, los cuales expresan que la hipermovi-

lidad o hiperlaxitud generalizada está en relación con desordenes de la articulación temporomandibular, y que pueden causar la destrucción acelerada del disco articular y la enfermedad degenerativa.

Esta investigación concuerda con lo reflejado por La Asociación Síndrome de Ehlers-Danlos e Hiperlaxitud (Asedh)<sup>19-20</sup> en su artículo, en el cual manifiestan que hay consideraciones que se deben tener en cuenta en el tratamiento dental de las 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. Sin embargo la experiencia del tratamiento dental parece ser más difícil en personas con SED. 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 deberían tratarse con especial cuidado. Cada tipo de SED tiene unas manifestaciones dentales características que afectan a su tratamiento ortodóntico, ya que éste puede producir lesiones severas de las mucosas.

Los tratamientos ortopédicos funcionales aplicados en esta investigación PIPS; PIPC, SN6 específicamente permitieron el alivio del dolor en las ATMs., durante la masticación y al realizar los movimientos de apertura y cierre; aumento de la apertura bucal, facilidad para realizar los movimientos de lateralidad mandibular los cuales estaban impedidos y erradicación del hábito de empuje lingual.

De igual manera se mejoró el balance muscular y perfil facial; se evidenció la disminución del desvío mandibular considerablemente.

Finalmente es importante mencionar que los tratamientos llevados a cabo en estos pacientes produjeron cambios esqueléticos de acuerdo con el análisis cefalométrico de Bimler y Petrovic en los tres Casos Clínicos.

Se concluye que existe una relación entre el SED, los desordenes temporomandibulares y la maloclusión dentaria, por lo cual el manejo ortopédico maxilar mejora la calidad de vida de estos pacientes eliminando la sintomatología dolorosa y las alteraciones de la oclusión dentaria.

### Referencias

1. Létourneau, Y., Buithieu H. Manifestaciones orales del síndrome de Ehler-Danlos. Asoc.Nac.de afectados por Síndromes de Hiperlaxitud y patologías afines. J Can Dent assoc 2001; 67: 330-4.
2. Asociación Síndrome de Ehlers-Danlos e Hiperlaxitud (Asedh). Historia natural del Síndrome de Ehlers-Danlos. Extraído de la web de la Fundación EEUU Síndrome de Ehlers-Danlos. [actualizada el 8 de Febrero de 2013; acceso 9 de Marzo de 2013]. Disponible en: (<http://asedh.org>) .
3. Chocrón, E., González, S., Manzano, N., Torres, S., Rivero, R., Sibada, A. y Marcano, J. Revista de Facultad de Medicina, Universidad de Los Andes. Mérida. Venezuela. Vol. 9 N° 1-4. 2000. (2003).
4. Beigthon, P.H. Ehlers-Danlos Síndrome. In: David, T.J. (ed)., Recent advances in Paediatrics II. Churchill Livingstone, Edimburg. 1993;133-146. Disponible en ([asedh.org/docs/viviresed.pdf](http://asedh.org/docs/viviresed.pdf)).
5. Steinmann, B., Royce,P.M., Superti-Furga, A. The Ehlers-Danlos Syndrome. In: Royce, P. M., Steimann, B. (eds.). Connective Tissue and its heritable disorders, Molecular, genetic and medical aspects. I. Wiley-Liss, New York, 1993; 351-407. Disponible en ([asedh.org/docs/viviresed.pdf](http://asedh.org/docs/viviresed.pdf)).
6. Haggblom, L., Sanner, G. Överröliga leder, tänjbar hud, bindvävsskörhet: Klassiska tecken på Ehlers-Danlos Syndrome. Läkardidningen. 1995; 92 (50): 4809-4813.
7. Sacheti, A., Szemere, J., Bernstein, B., Tafas, T., Schechter, N., Tsipouras, E. Chronic pain is a manifestation of the Ehlers-Danlos syndrome. Journal of Pain and Symptom Management. 1997; 14 (2): 88-93.
8. Pepin M, Schwarze U, Superti-Furga A, Byers P. Clinical and genetic features of Ehlers-Danlos syndrome type IV, the vascular type. N Engl J Med. 2000. 342: 673-680.

9. Beighton P, de Paepe A, Danks D, Finidori G, Gedde-Dahl T, Goodman R, Hall JG, Hollister DW, Horton W, Mckusick V A, Opitz JM, Pope FM, Pyeritz RE, Rimoin DL, Sillence D, Spranger JW, Thompson E, Tsipouras P, Viljoen D, winship I, Young I. International nosology of heritable disorders of connective tissue, Berlin, 1986. *Am J Med Genet* 1988; 29: 581-594.
10. Beighton P, De Paepe A, Steinmann B, Tsipouras P, Wenstrup R. Ehlers-Danlos Syndrome: Revised Nosology, Villefranche. *American Journal of Medical Genetics*. 1997; 77: 31-37.
11. Jones M. Orthodontic treatment in Ehlers- Danlos syndrome. 1984; 11: 158-162.
12. Pepin M, Superti-Furga A, Byers P. Natural history of Ehlers-Danlos syndrome type IV: a review of 137 cases. *Am J Hum Genet* 51(4) abstract A44. Proctor D, Kivirikko K. 1984. Heritable diseases of collagen. *N Engl J Med*. 1992; 311: 376-386.
13. Beighton P, Solomon L, Soskolne CL: Articular mobility in an African population. *Ann Rheum Dis* 1973; 32: 413-418.
14. De Coster PJ, Martens LC, De Paepe A. Salud oral en tipos prevalentes de syndromes de Ehlers-Danlos. Department of Paediatric Dentistry, Centre for Special Care, Paecamed Research, Ghent University, B-9000 Ghent, Belgium. *J Oral Patthol Med*. 2005 May; 34(5): 298-307.
15. De Coster PJ, Van den Berghe LI, Martens LC. Hiper movilidad de la articulación generalizada y desordenes temporomandibulares: enfermedades hereditarias del tejido conectivo como modelo de máxima expresión . Department of Paediatric Dentistry, Centre for Special Care, PaeCaMed Research, Ghent University, Ghent, Belgium. Peter.de.coster1@pandora.be. *J Orofac Pain*. 2005 Winter; 19(1):47-57.
16. Winocur E, Gavish A, Halachmi M, Bloom A, Gazit E. Laxitud de la articulación temporomandibular y su relación con hábitos orales y desordenes temporomandibulares en niñas adolescentes. Department of Occlusion and Behavioral Sciences, The Maurice and Gabriela Goldschleger School of Dental Medicine, Tel Aviv University, Tel Aviv, Israel. *J Oral Rehabil*. 2000 Jul; 27(7): 614-22.
17. Adair SM, Hecht C. Asociación de hiper movilidad articular generalizada (HAG) con historia, signos y síntomas de disfunción de la articulación temporomandibular (DTM) en niños. Department of Pediatric Dentistry, Medical College of Georgia, Augusta. *Pediatr Dent*. 1993 Sep-Oct; 15(5): 323-6.
18. Buckingham RB, Braun T, Harinstein DA, Oral K, Barman D, Bartynski W, Killian PJ, Bidula LP. Síndrome común de la disfunción temporomandibular: una asociación cercana con la laxitud común sistémica (la hiper movilidad común del síndrome). Western Pennsylvania Hospital. *Oral Surg Oral Med Oral Pathol*. 1991 Nov; 72(5):514-9.
19. Asociación Síndrome de Ehlers-Danlos e Hiper laxitud (Asedh). Síndrome de Ehlers-Danlos. Extraído de la web de la Fundación EEUU Síndrome de Ehlers- Danlos. [actualizada el 27 de Octubre de 2009; acceso 12 de Noviembre de 2009]. Disponible en (<http://asedh.org>) .
20. Asociación Síndrome de Ehlers-Danlos e Hiper laxitud (Asedh). Hallazgos mandibulares, ortodonticos y dentales en el Síndrome de Ehlers-Danlos. Extraído de la web de la Fundación EEUU Síndrome de Ehlers- Danlos. [actualizada el 5 de Agosto de 2009; acceso 10 de Septiembre de 2009]. Disponible en: (<http://asedh.org>) .
21. Okeson J. P. Oclusión y afecciones temporomandibulares. 5ta. Edición. Elsevier, Madrid. 2003.
22. Isberg A. Disfunción de la articulación temporomandibular. 2ª. Edición. Sao Paulo: Artes Médicas. 2006.
23. Simoes, W. A. Ortopedia Funcional de los maxilares. A través de la Rehabilitación Neuro-oclusal. 3ª ed. Vol. 1 - 2. 2004.
24. Planas, P. Rehabilitación Neuro Oclusal (RNO), 2ª Edición. Barcelona: Ediciones Científicas y Técnicas S.A.1994.
25. Hurtado de B. J. Metodología de la investigación, una comprensión holística, Caracas: Ediciones Quirón-Sypal. 2008.



**UNIVERSIDAD  
DEL ZULIA**

---

**Ciencia Odontológica**

Vol. 14 N° 1 (Enero-Julio 2017), Pág. 32-33

ISSN 1317-8245 / Depósito legal pp 200402ZU1595



Esta Revista Digital fué publicada en Julio 2017

Derechos Reservados ©2017