

## Síndrome de Hutchinson Gilford Progeria. Tratamiento de ortopedia funcional de los maxilares a través de la rehabilitación neuro-oclusal. Reporte de un caso

*Roberto García<sup>1</sup>, Carlos Ramírez<sup>1</sup> y Wilmer Delgado<sup>2</sup>*

<sup>1</sup>Postgrado de Odontopediatria, Facultad de Odontología.

<sup>2</sup>Unidad de Genética Médica, Facultad de Medicina.

Universidad del Zulia. Maracaibo, Venezuela

### Resumen

Un escolar de 10 años, seis meses de edad del sexo masculino con diagnóstico de síndrome de Hutchinson-Gilford Progeria, presenta mesioclusión con mordida cruzada y profunda anterior, masticación viciosa unilateral y síndrome de insuficiencia respiratoria nasal. En el presente caso clínico se instauró la terapéutica de ortopedia funcional de los maxilares a través de la rehabilitación neuro-oclusal que consistió en desgaste selectivo y orientación masticatoria; posteriormente se instaló un aparato Simoes Network SN2 con arco de Eschler. En la reevaluación a los nueve meses de tratamiento se observó el descruzamiento del 12-11-21, que estimuló el proceso de erupción dentaria y cambios de forma del maxilar superior. En el presente caso, a pesar de que el patrón de crecimiento facial es desfavorable, la selección del caso y la terapéutica, aunadas a la colaboración del paciente, han sido los principales factores de los progresos experimentados por el paciente. Estos hechos corroboran la validez de la ortopedia funcional de los maxilares a través de la rehabilitación neuro-oclusal, en el tratamiento de las disgnacias en pacientes estructuralmente y sistémicamente desfavorables.

**Palabras clave:** Síndrome Progeria, ortopedia funcional de los maxilares, Simoes Network.

---

Recibido: 07-11-03 / Aceptado: 06-02-04

*The Hutchinson-Gilford Progeria Syndrome.  
Functional Orthopedic Maxillary Treatment through  
Neuro-Occlusal Rehabilitation. A Case Report*

**Abstract**

This report is on a 10.5-year-old schoolboy, diagnosed with the Hutchinson-Gilford Progeria Syndrome, with mesiocclusion with deep anterior cross bite, unilateral mastication and nasal respiratory insufficiency syndrome. In this case, Functional Orthopedic Maxillary Rehabilitation was undertaken, done by applying Neuro-Occlusal Rehabilitation consisting on selective grinding of teeth and masticatory orientation; later, a Simoes Network SN2 with an Eschler arch was fit. Reevaluating the case, nine months after treatment was begun, correction of the crossbite I teeth 12-11-21 was observed, stimulating the dental-eruption process and changes in the maxillary form. In this case, despite the unfavorable facial-growth pattern, the main contributing factors to the patient's progress have been the selection of the case and therapy, together with the patient's collaboration. These facts corroborate the validity of Functional Maxillary Orthopedics with Neuro-Occlusal Rehabilitation in the treatment of structurally and systematically unfavorable dysgnathia.

**Key words:** Progeria syndrome, Functional Orthopedic Maxillary, Simoes Network.

**Introducción**

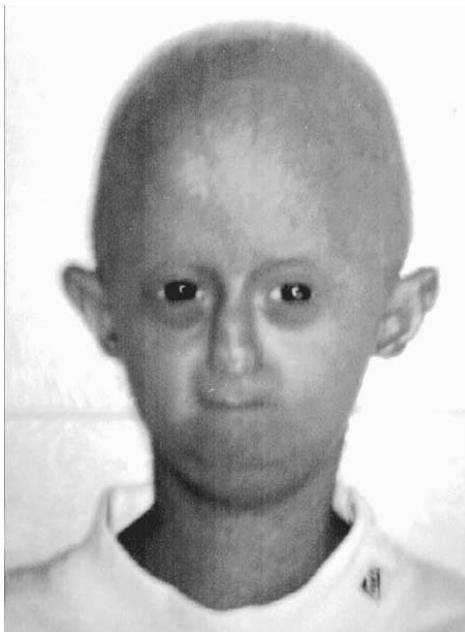
El Síndrome de Hutchinson Gilford Progeria (SHGP) es considerado un trastorno genético progresivo de la infancia, caracterizado por un envejecimiento prematuro y muerte temprana<sup>1</sup>. Se presenta con una incidencia de 1 por cada 8.000.000 niños nacidos vivos<sup>2-4</sup>. El síndrome fue descrito por primera vez por Jonathan Hutchinson en 1886. En relación con la etiología de este desorden, De Sandre y col.<sup>5</sup> en 2003 reportaron el descubrimiento del gen causante del síndrome de Progeria. Un aspecto clave en el hallazgo incluye que la progeria no es hereditaria y que es la mutación del gen LMNA (lámina A) la causa de la Progeria. La proteína de la lamina A es de estructura escafoi-

dal la cual mantiene los núcleos unidos. Los investigadores ahora creen que el defecto de la proteína de la lámina A hace los núcleos inestables: esta inestabilidad celular lideriza el proceso de envejecimiento prematuro en la progeria. Al nacer, los individuos que padecen esta enfermedad presentan un fenotipo normal; sin embargo, comienza a manifestarse durante el primer año de vida; afectando varios sistemas de la economía corporal. La edad promedio de vida es de 13 años y la causa de muerte son las complicaciones cardiovasculares y endocrinas<sup>6</sup>. El reporte de este caso es importante en razón de su baja incidencia a nivel mundial; así como también debido a la poca información existente en con relación a las alteraciones orales que describen al síndrome. De acuerdo con a la revisión bibliográfica realizada, no se reporta ningún caso de progeria que haya recibido tratamiento de Ortodoncia u Ortopedia Funcional de los Maxilares para la corrección de las maloclusiones

### **Reporte de Caso**

Se reporta el caso de un escolar de 10 años y seis meses de edad, sexo masculino, referido al Instituto de Investigaciones de la Facultad de Odontología de la Universidad del Zulia (LUZ)-Venezuela, por presentar maloclusión. El niño se presentó con el diagnóstico de Progeria confirmado por la Unidad de Genética Médica de LUZ<sup>7</sup>; el paciente es producto de V gesta de la V unión materna, padre de 17 años y madre de 25 años para el momento de la concepción, no consanguíneos y aparentemente sanos, no existe otro familiar afectado similar al propósito lo que hace suponer un evento esporádico o Mutación de Novo; presentó un aspecto normal hasta los 12 meses de edad, posteriormente se inicia la calvicie, la piel delgada, el tejido celular subcutáneo escaso, la visualización de trayectos vasculares, los cambios de pigmentación en la piel cuyo inicio fue evidenciado a los 4 años junto al engrosamiento de las articulaciones interfalángicas. Los tests de laboratorio mostraron un incremento de la TSH basal (9,23 mg/mL). Los estudios metabólicos fueron normales, estudios radiográficos confirman el diagnóstico de SHGP. El análisis citogenético a partir de linfocitos de sangre periférica fue realizado utilizando técnicas de alta resolución cromosómica (850-1,200 bandas). Setenta y dos metafases fueron realizadas. El cariotipo 46,XY del (1) (q23) la anomalía estuvo presente en todas las metafases<sup>7</sup>. En el examen físico presentó una biotipología ectoblástica, longolíneo, leptoprosopo, crecimiento pondo estatural disminuido: talla: 1.23 m (<p3) peso: 14 Kg (<p3), piel delgada y seca, pigmentaciones blancas semejantes al vitiligo, piel de aspecto brillante cubriendo las articulaciones de las manos, codos, rodillas y tobillos, ausencia de cejas y pestañas escasas, uñas hipoplásicas, alopecia total, tejido celular subcutáneo escaso, callosidades plantares, hipoplasia muscular, envejecimiento muscular precoz, a nivel óseo presenta huesos faciales hipoplásicos, coxa valga bilateral, genus valgum, hombros angostos, engrosamiento y rigidez de

articulaciones de manos, codos, rodillas, tobillos, distrofia de los dedos de las manos y pies, acortamiento de las falanges distales, abdomen prominente sin visceromegalia, tórax estrecho, órganos sexuales infantiles, cardiopatía adquirida e inteligencia normal. En la evaluación clínica extraoral se observa: asimetría facial, tercio inferior de la cara disminuido, boca pequeña, labios delgados, músculo mentoniano hipertónico, desproporción craneofacial (4:1), huesos faciales hipoplásicos, ojos prominentes, catarata en el ojo izquierdo, tabique nasal desviado, nariz picuda, pabellones auriculares desplegados, ausencia de cejas, pestañas escasas, alopecia total, trayectos vasculares del pericráneo prominentes, surco mentón-cuello poco prominente, perfil recto (Figura 1). Al examen clínico intrabucal se detecta mucosa vestibular de aspecto normal, gingivitis marginal y papilar generalizada, recesiones gingivales múltiples, escasa encía insertada, paladar plano, frenillos labiales débiles, lengua pequeña e hipotónica. En cuanto a las condiciones dentarias y relaciones oclusales presentó: ejes axiales dentarios alterados en: 12-11-21-31-32-41-42-74-84-36-46. Hipoplasia de esmalte a nivel del 11-21. Maxilar superior asimétrico, atrésico, paladar plano, bases apicales pequeñas, 16-26 sin erupcionar, retención prolongada del 82, mandíbula atrésica, retrognática y bases apicales pequeña (Figuras 2 y 3). Con respecto a sus relaciones intermaxilares fue evidente sobremordida vertical de -2 mm mordida cruzada ante-



**Figura 1.** Vista frontal al inicio del tratamiento.



**Figura 2.** Vista arco superior atrésico.



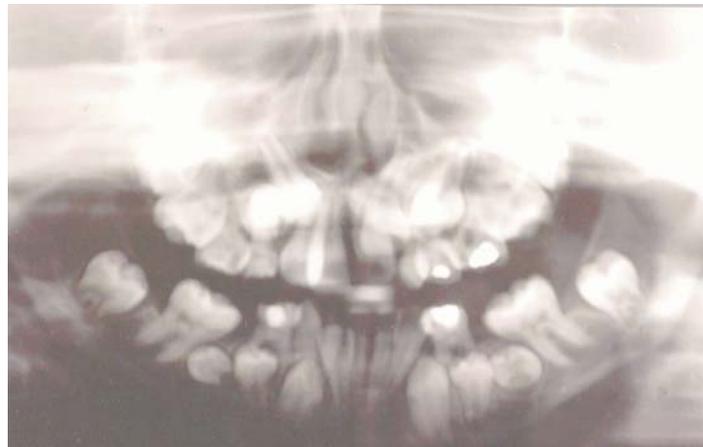
**Figura 3.** Vista arco inferior atrésico.

rior que se acompañó de desviación de la línea media inferior con respecto a la línea media facial, relación molar clase III (Figura 4), interferencia canina en 83-12. Se realizó el análisis de dentición mixta (Moyers) dando como resultado una discrepancia óseo-dentaria: Maxilar Superior -11,8 mm y Maxilar Inferior -19,2 mm. El análisis de la RX Panorámica establece: cóndilos poco desarrollados, eminencias y espacios articulares pequeños, crecimiento asimétrico de cuerpo y rama mandibular (rama derecha: 38 mm, cuerpo derecho: 47 mm; rama izquierda: 47 mm; cuerpo izquierdo: 44 mm). mayor neumatización del lado izquierdo, septum nasal desviado a la izquierda, órbita



**Figura 4.** Mordida cruzada anterior.

derecha más descendida, no se observa la presencia de los gérmenes dentarios del 15-25; la velocidad de erupción dentaria es mayor del lado derecho, los corredores de erupción de 14-24-35-44-45 están comprometidos; se observó además curvas de erupción interrumpidas en 12-13-22-23-24; curvas entrelazadas en 13-23-35-45; el germen dentario del 45 se encuentra en posición atípica horizontal con la cara oclusal dirigida hacia el 46 (Figura 5). De acuerdo con el estudio cefalométrico de Bimler, el paciente presentó un patrón de crecimiento leptoproso, perfil recto, articulación temporomandibular pequeña, hiperflexión mandibular y según la clasificación correlativa de Bimler el



**Figura 5.** Rx panorámica al inicio del tratamiento.

paciente se ubica en la clasificación dentaria morfológica de clase III o mesioclusión. Se diagnóstica morfológicamente una mesioclusión acompañada de mordida cruzada y profunda anterior y apiñamiento dentario. Desde el punto de vista funcional presenta el síndrome de insuficiencia respiratoria nasal y masticación unilateral izquierda. Como alternativa de tratamiento se aplicó la terapéutica de ortopedia funcional de los maxilares a través de la rehabilitación neuro-oclusal incluyendo el desgaste selectivo y orientación masticatoria; posteriormente se instaló un aparato Simoes Network SN2 o Maxila Plus<sup>8</sup> con arco de Eschler. A los tres meses de iniciado el tratamiento se produjo el descruzamiento del 12-11-21 debido al cambio de rotación mandibular, se inicia la erupción del 22-16-26, leve crecimiento sagital del maxilar superior (Figura 6). A los seis meses, se evidencia un avance en el proceso eruptivo del 16-22-23-26-42, crecimiento sagital del maxilar superior. A los nueve meses se observó un avance en el proceso eruptivo, la mejoría entre las relaciones intermaxilares se mantuvo hecho comprobado por el contacto incisivo en lo referente a la corrección de la mordida cruzada anterior.

## Discusión

El síndrome de Hutchinson Gilford Progeria es una rara condición progresiva de la infancia caracterizado por envejecimiento prematuro, sorprendente parecido clínico entre todos los individuos afectados y muerte precoz. A nivel cráneo facio bucal presenta micrognatia, alteraciones estructurales y de número de los dientes y retardo en la erupción dentaria. Parcas y col.<sup>2</sup> reportaron el caso de dos hermanos con el síndrome de progeria, quienes presentaron vestíbulo versión de incisivos superiores, interposición labial, in-



**Figura 6.** Corrección de mordida cruzada anterior nueve meses post tratamiento.

competencia labial, arcos asimétricos, arco superior en forma de V, paladar profundo, sínfisis hipoplásica, reabsorción mandibular, pérdida de dientes, maloclusión clase II y mordida cruzada de incisivos laterales superiores, mordida tope a tope; algunas de las manifestaciones clínicas presentes en el caso reportado, coinciden con las reportadas en la literatura mundial<sup>1-4</sup>; exceptuando la asimetría facial, la alteración en la cronología y secuencia de la erupción dentaria, corredores de erupción alterados, curvas de erupción independientes, interrumpidas y entrelazadas, paladar plano, atresia bimaxilar, crecimiento fásico, impactación de segundos premolares inferiores, mesioclusión acompañada de mordida cruzada y profunda anterior, enfermedad periodontal, masticación viciosa unilateral y síndrome de insuficiencia respiratoria nasal. Cuando las mesioclusiones se presentan acompañadas de mordida cruzada, las alteraciones de los patrones de crecimiento ocurren rápidamente como una adaptación de uno o varios componentes del sistema estomatognático; provocando disturbios de desarrollo como el crecimiento fásico, la asimetría facial, en razón de que se impide la realización de los movimientos mandibulares de lateralidad. Cuando existe hipodoncia acompañada de retardo en la erupción de los primeros molares permanentes es muy probable que existan problemas hormonales; tal es el caso del caso reportado donde existe alteraciones de la hormona de crecimiento y hormonas sexuales; de igual manera cuando contactan incisivos de manera incorrecta y la dimensión vertical es muy baja; los dientes posteriores no pueden completar su erupción. El aparato más indicado en este caso sería un Simoes Network SN2 con arco de Schler, su mecanismo de acción es el siguiente: inmediatamente después de ser colocado el aparato en la boca, se estimula el músculo Estilogloso quien a través de sus receptores ubicados en el temporal, genera estímulos que provocan el desplazamiento de la lengua hacia arriba y atrás; posteriormente se da una rotación mandibular y por último se produce el cambio del centro de rotación de manera instantánea gracias a la acción de las riendas principales Estilogloso, Pterigoideo lateral (vientre superior) vientre anterior del Digástrico, Pterigoideo lateral (vientre inferior) el SN2 en casos de mesioclusión trata de desplazar la mandíbula hacia atrás por excitación de la sincondrosis esfeno-occipital, fosa craneal, disminuyendo la distancia T-TM (Tamaño de la Articulación Temporomandibular)<sup>9</sup>.

El periodo de dentición primaria y mixta constituye el mejor momento para la prevención, intercepción y corrección de maloclusiones, en razón de los procesos de crecimiento y desarrollo existentes en dichos periodos asociados a brotes hormonales, los cuales ejercen un efecto directo e indirecto sobre el crecimiento y desarrollo craneo facial. En el caso presentado, a pesar de que el patrón de crecimiento facial es desfavorable; la edad y sexo del paciente nos orienta en sus posibles brotes hormonales que nos ayudan en el proceso de crecimiento y desarrollo; al corregirse la mordida cruzada de 12-21-22 se

logra que los molares superiores activen su proceso de erupción hecho este que demuestra como la información neural y sensorial transmitida por la oclusión es capaz de inducir una respuesta de desarrollo independientemente del síndrome. La selección del caso y la terapéutica aunadas a la colaboración del paciente, han sido los principales factores de los progresos experimentados por el mismo. Queda demostrada la participación de la información sensorial de la oclusión en el proceso de cambio de forma de los maxilares y en la velocidad de erupción de la dentición, así como también la validez de la ortopedia funcional de los maxilares a través de la rehabilitación neuro-oclusal en el tratamiento de las disgnacias en pacientes estructural y sistémicamente desfavorables. Como no existe un tratamiento específico para el síndrome de Progeria, todas las medidas adoptadas con el objeto de minimizar los signos y síntomas de la enfermedad, son de gran significado para mejorar la calidad de vida de estos niños.

## Referencias

1. Monu, J.U; Benka, L.B; Fatunde, Y. Hutchinson Gilford Progeria Syndrome. Report of three new cases. *Skeletal Radiol* 1990; 19:8 585-90.
2. Parkash, H; Sidju, S.S; Raghavan, R. Hutchinson-Gilford Progeria: familial occurrence. *Am.J.Med.Genet.* 1990; 36: 431-433.
3. Khalifa, M.M. Hutchinson-Gilford Progeria Syndrome: report of a Libyan family and evidence of autosomal recessive inheritance. *Clin, Genet* 1989; 35: 125-132.
4. Maciel, A.T. Evidence for autosomal recessive inheritance of Progeria (Hutchinson-Gilford) *Am.J. Med. Genet.* 1988; 31: 483-487.
5. De Sandre-Giovannoli A, Bernard R, Cau P, Navarro C, Amiel J, Boccaccio I, y col. Lamin A Truncation in Hutchinson-Gilford Progeria. *Science* [serie online] 2003 (Publicación electrónica antes de forma impresa). Disponible en [www.planetaterra.com.br/educaçao/bio/mol/genética-medicin/progeria/htm](http://www.planetaterra.com.br/educaçao/bio/mol/genética-medicin/progeria/htm)
6. Abdenur, J. E; Brown, W.T; Friedman, S. Response to nutritional and growth hormone treatment in Progeria. *Metabolism* 1997; 46: (8) 851-856.
7. Delgado W, Rojas A, Ortiz R, Martínez C, Rojas A, Quintero M. Del (1) (q23) in a Patient with Hutchinson-Gilford Progeria. *Am J Med Gen*: 2000; 1-5.
8. Simoes. W: Ortopedia funcional de los maxilares vista a través de la rehabilitación neuro-oclusal. Brasil. Ed Isaro. 1989; 80-132.
9. Graber,T; Rakosi,T; Petrovic,A. Ortopedia Dentofacial con aparatos funcionales. 2da Edición. Edit Harcourt Brace. Madrid- España, 1998; 13-74.