



Facultad de ciencias de la salud

Tema:

**“MANIFESTACIONES ORALES EN PACIENTES CON SÍNDROME DE
TURNER: REVISIÓN DE LA LITERATURA”**

Trabajo de Titulación para la obtención del Título de Odontólogo

Presentada por:

Lesly Pamela Vizquete Tipán

Tutor:

Dra. Ana del Carmen Armas Vega

Quito, septiembre de 2022

RESUMEN

El Síndrome de Turner (ST) es un conjunto de cambios genéticos a causa de un mosaicismo cromosómico por una ausencia total o parcial del segundo cromosoma sexual femenino. Se considera un trastorno común porque afecta a 1 de cada 2000 mujeres. Esta patología afecta múltiples órganos del sistema orofacial en diferentes etapas de la vida y requiere un abordaje odontológico multidisciplinario. Esta patología se caracteriza por talla baja, amenorrea, osteoporosis y cardiopatía sindromática; dentro de las manifestaciones clínicas se encuentran también las alteraciones craneofaciales y orales. El objetivo de este estudio fue revisar la literatura acerca de las características maxilofaciales y dentales de mujeres con Síndrome de Turner. Se realizó una búsqueda sistematizada en la base de datos indexadas donde se obtuvieron 26 artículos, abarcando un periodo del 2016 hasta el 2021. Se utilizaron términos booleanos y palabras claves, descartando los textos que no cumplían con los criterios de inclusión. Se revisaron 12 artículos y se estructuró de una forma ordenada con un enfoque odontológico. Los textos revisados mostraron que las manifestaciones más prevalentes en cavidad oral son: maxilar y una mandíbula retrognáticas, un ángulo gonio pequeño, paladar ojival, oclusión de relación del primer molar de clase II, erupción ectópica del primer molar permanente superior acompañada de reabsorción del segundo molar temporal superior, tamaño de la corona reducido, hipoplasia de esmalte, raíces cortas, erupción de los dientes permanentes tendía a ocurrir temprano, erupción ectópica del primer molar permanente superior puede deberse a la falta de espacio para la erupción, microdoncia y a una discrepancia entre el crecimiento óseo y el tiempo de maduración de los dientes. Se concluyó que actualmente no existen muchos estudios sobre las manifestaciones orales en el Síndrome de Turner, por lo que en el ámbito odontológico estas manifestaciones son muy poco estudiadas y conocidas, lo que dificulta el diagnóstico y un tratamiento oportuno.

Palabras clave: Síndrome de Turner, Manifestaciones Orales, Órganos Dentarios, odontología, manejo odontológico, sistema estomatognático.

DECLARACIÓN DE ACEPTACIÓN DE NORMA ÉTICA Y DERECHOS

El presente documento se ciñe a las normas éticas y reglamentarias de la Universidad Hemisferios. Así, declaro que lo contenido en este ha sido redactado con entera sujeción al respeto de los derechos de autor, citando adecuadamente las fuentes. Por tal motivo, autorizo a la Biblioteca a que haga pública su disponibilidad para lectura dentro de la institución, a la vez que autorizo el uso comercial de mi obra a la Universidad Hemisferios, siempre y cuando se me reconozca el cuarenta por ciento (40%) de los beneficios económicos resultantes de esta explotación.

Además, me comprometo a hacer constar, por todos los medios de publicación, difusión y distribución, que mi obra fue producida en el ámbito académico de la Universidad Hemisferios.

De comprobarse que no cumplí con las estipulaciones éticas, incurriendo en caso de plagio, me someto a las determinaciones que la propia Universidad plantee.

Lesly Pamela Vizuite Tipán

C.I. 1721486585

DEDICATORIA

Dedico esta culminación, una de las etapas más importante de mi vida y de gran esfuerzo a mis padres, mis abuelitas Blanqui y Lupe que desde el primer día ha estado para mí como mi otra mamá. Y una dedicatoria muy especial para mis mellizas Sophie e Isabella que me inspiran a crecer personalmente y profesionalmente.

Tengo presente y agradezco a Dios por bendecirme en cada paso de mi vida, y por la dicha de haberme regalado una mamá tan maravillosa que amo con todo mi corazón y de quien siento un infinito agradecimiento por todo su apoyo, amor y comprensión durante toda mi vida, y mucho más en estos años de carrera.

Así mismo, le agradezco a mi tutora Dra. Ana Armas por su guía y apoyo en el desarrollo de este trabajo de titulación. A cada uno los doctores, que durante todos estos años siempre tuvieron un consejo, una palabra para impulsarme a seguir adelante. Me llevo lo mejor de cada uno de ustedes.

A mis amigos, Camí, Mario gracias por creer siempre en mí y nunca dejarme cuando más los necesitaba. Gracias por todo y recuerden que siempre me tendrán para ustedes.

ÍNDICE

RESUMEN.....	2
DECLARACIÓN DE ACEPTACIÓN DE NORMA ÉTICA Y DERECHOS	3
DEDICATORIA	4
MANIFESTACIONES ORALES EN PACIENTES CON SÍNDROME DE TURNER: REVISIÓN DE LA LITERATURA	6
Resumen.....	6
Abstract	6
Introducción	7
Materiales y métodos	8
Resultados	8
Diagnóstico y screening prenatal	9
Manifestaciones clínicas	10
Manifestaciones orales	10
Discusión.....	11
Conclusión.....	13
BIBLIOGRAFÍA.....	13

MANIFESTACIONES ORALES EN PACIENTES CON SÍNDROME DE TURNER: REVISIÓN DE LA LITERATURA

Lesly Pamela Vizúete Tipán

lpvizuetet@uhemisferios.edu.ec

Resumen

El Síndrome de Turner (ST) es un conjunto de cambios genéticos a causa de un mosaicismo cromosómico por una ausencia total o parcial del segundo cromosoma sexual femenino. Esta patología se caracteriza por talla baja, amenorrea, osteoporosis y cardiopatía sindromática, dentro de las manifestaciones clínicas se encuentran también las alteraciones craneofaciales y orales. El objetivo de este estudio fue revisar la literatura acerca de las características maxilofaciales y dentales de mujeres con Síndrome de Turner. Se revisaron 8 artículos y se estructuró de una forma ordenada con un enfoque odontológico abarcando un periodo desde el 2016 hasta la actualidad. Los textos revisados mostraron que las manifestaciones más prevalentes en cavidad oral son: maxilar y una mandíbula retrognáticas, clase II, erupción ectópica, tamaño de la corona reducido, hipoplasia de esmalte, raíces cortas. Se concluyó que actualmente no existen muchos estudios sobre las manifestaciones orales en el Síndrome de Turner, por lo que en el ámbito odontológico estas manifestaciones son muy poco estudiadas y conocidas, lo que dificulta el diagnóstico y un tratamiento oportuno.

Palabras Clave: Síndrome de Turner, Manifestaciones Orales, Cavidad oral, Odontología.

Abstract

Turner syndrome (TS) is a set of genetic changes due to chromosomal mosaicism due to a total or partial absence of the second female sex chromosome. This pathology is characterized by short stature, amenorrhea, osteoporosis and syndromatic heart disease,

among the clinical manifestations are also craniofacial and oral alterations. The objective of this study was to review the literature on the maxillofacial and dental characteristics of women with Turner syndrome. 12 articles were reviewed and structured in an orderly manner with a dental approach covering a period from 2016 to actuality. The revised texts showed that the most prevalent manifestations in the oral cavity are: maxilla and a retrognathic jaw, a small gonio angle ogival palate, class II first molar ratio occlusion, ectopic eruption of the first permanent upper molar accompanied reabsorption of the upper temporal second molar, reduced crown size, enamel hypoplasia, short roots, tooth eruption permanent tended to occur early, ectopic eruption of the first permanent upper molar may be due to lack of space for the rash microdontia and a discrepancy between bone growth and tooth maturation time. It was concluded that there are currently not many studies on oral manifestations in Turner syndrome, so in the dental field these manifestations are very little studied and known, which makes timely diagnosis and treatment difficult.

Key words: Turner syndrome, Oral manifestations, Oral cavity, Dentistry.

Introducción

El Síndrome de Turner (ST) es una mutación genética en la que existe un mosaicismo cromosómico en el que el segundo cromosoma sexual femenino está total o parcialmente ausente y se detecta en un cariotipo de 30 células (Torre, y otros, 2019). Esta condición resulta en una amplia gama de manifestaciones clínicas y fenotípicas, que incluyen talla baja, infantilismo, osteoporosis, disgenesia gonadal, linfedema de manos y pies, pterigium colli, disminución del ángulo cubital y anomalías cardiovasculares, entre otros síndromes. Se considera que únicamente la monosomía cromosómica es compatible con la vida, y generalmente ocurre en 1 por cada 2.500 mujeres nacidas vivas (Sanchez, Muñoz, Ferrer, Labarta, & Garragar, 2016).

Los síndromes son una amplia colección de trastornos genéticos y malformaciones congénitas. Las enfermedades monogénicas son trastornos debidos a mutaciones que pueden afectar bien a alguno de los aproximadamente 25.000 genes del genoma nuclear que codifican proteínas y se transmiten según las leyes de la herencia de Mendel o en el pequeño genoma ubicado en la matriz de las mitocondrias con un patrón de herencia mitocondrial. Las aberraciones cromosómicas son el sustrato etiopatogénico de síndromes clásicos debidos a alteraciones numéricas de los cromosomas tales como

síndrome de Down, síndrome de Turner, síndrome de Klinefelter (Oviedo & Valdivia, 2018).

Algunas características dentales sistémicas que presenta el ST son el crecimiento esqueleto craneofacial desequilibrado, reducción de las dimensiones transversales del maxilar causando mala oclusión, retrognatismo mandibular, arco palatino alta, alta incidencia de paladar hendido (Ahiko, Yoshiyuki, Michiko, Reiko, & Keiji, 2019). Comúnmente se presenta la erupción dental temprana, hacinamiento, forma, tamaño y espesor del esmalte dental y reabsorción radicular idiopático (Bagattoni, Lardani, Vanni, & Costi, 2021). El presente estudio pretende exponer mediante esta revisión de la literatura las características clínicas, etimología, frecuencia y prevalencia del síndrome de Turner y su relación a nivel odontológico, a través de la revisión de literatura expuesta en la base de datos Pubmed, Scielo y Google académico entre 2016 a 2022.

Materiales y métodos

Se pretende desarrollar un estudio descriptivo a través de la revisión de la literatura de artículos publicados en varias bases de datos de revistas científicas. Se seleccionaron varios artículos mediante el método de búsqueda basado en Desc donde se emplearon palabras claves “Turner síndrome”, “diagnóstico”, “dental management”, “manifestation oral”, “oral characteristics” y “dentistry” junto a términos voleados AND y OR. se consideraron artículos en inglés y español publicados desde el año 2016 hasta la actualidad. En total se obtuvieron 335 artículos los cuales fueron revisados y analizados para que cumplan los requisitos establecidos en este estudio.

Con la búsqueda Pico en la base de datos Pubmed se encontraron 9 artículos, en la base de Google académico se encontraron 320 artículos y en la base de Scielo se encontraron 6 artículos. Tras la revisión y verificación de resultados expuestos se excluyeron los duplicados, se eligieron los más relevantes y apegados al objetivo establecido en el presente estudio. Se utilizó como criterio de inclusión con relevancia odontológica, por lo tanto, se descartaron 335 artículos y el número de archivos analizados se redujeron a 10. Toda esta información recabada se recopiló y se estructuró de una forma ordenada con un enfoque odontológico.

Resultados

Etiología

El síndrome de Turner (ST) es un trastorno genético causado por alteraciones digitales y/o degradación estructural de los cromosomas X, la mitad de los pacientes con ST tenían cariotipo 45X y las características principales del ST son talla baja, parto, gónadas estriadas y malformaciones congénitas. A nivel sistémico tenemos defectos del corazón, columna cervical, linfedema lateral, cuarto metacarpiano, uñas hipoplásicas, múltiples nevus pigmentados y coartación de la aorta. Pacientes con un ST corto. Adición de hormona de crecimiento (GH) para alcanzar la estatura normal (Ahiko, Baba, & Tsuji, 2019).

La etiología del ST fue descrita por primera vez en 1959, cuando Ford describió su base genética. Donde el detalla la ausencia parcial o total del cromosoma X se produce por una incompleta disyunción en la gametogénesis. La mitad de los casos de ST corresponde a una monosomía del cromosoma X (45X), que manifiesta el fenotipo más alterado. Una cuarta parte corresponde a mosaicos 45X/46XX, de fenotipo más leve. El restante son los casos se presentan ambos cromosomas X, pero uno de ellos está incompleto o alterado: bien en forma de isocromosomas, cromosoma X en anillo o deleciones (Goecke & Garcia, 2018).

Diagnóstico y screening prenatal

El diagnóstico de ST puede ocurrir en un amplio rango de edades. Prenatalmente, los hallazgos de ultrasonido de translucencia nucal aumentada, la presencia de higroma quístico, coartación aórtica o defectos cardíacos izquierdos, polihidramnios y retardo del crecimiento intrauterino son característicos de ST. Independientemente de los hallazgos, el diagnóstico debe confirmarse con un cariotipo al nacer. El tamizaje prenatal se recomienda dada la alta frecuencia del ST y a que los tratamientos de las variadas patologías de estas pacientes podrían anticiparse. El cariotipo y prueba la PCR en tiempo real, son las pruebas recomendadas para el diagnóstico de esta patología (Ahiko, Yoshiyuki, Michiko, Reiko, & Keiji, 2019).

En la literatura indica que en la infancia y adultez se debe realizar un cariotipo si existe la presencia de alguna característica clínica como hidropesía fetal o higroma quístico, baja estatura inexplicable, retraso de la pubertad, anomalía cardíaca obstructiva del lado izquierdo, rasgos faciales característicos como un cuello corto y ancho con pliegues, paladar estrecho, micrognatia, orejas de implantación baja y fisuras palpebrales

inclinadas hacia abajo con pliegues epicánticos, o una mujer que presente infertilidad (Bagattoni, Lardani, Vanni, & Costi, 2021).

Manifestaciones clínicas

No se sabe exactamente qué genes están involucrados en las manifestaciones físicas, se cree que las características físicas de este síndrome se deben a la ausencia de dos cromosomas X normales o secundarias a la falta del gen haplon en la región de pseudopermutación. X o Y. Sin embargo, se sabe que la pérdida intersticial o terminal son partes del brazo X largo (Xq) que pueden provocar baja estatura o insuficiencia ovárica. Por lo general, con la pérdida completa del brazo corto X, se presenta un fenotipo completo. Los cortes del cromosoma Xp distal pueden mostrar función ovárica preservada, sin embargo, como sitio genómico (SHOX) y mostrar pérdida de este gen, pueden aparecer cambios esqueléticos típicos (Goecke & García, 2018)

Manifestaciones orales

Las principales manifestaciones orales que presentan las mujeres con ST incluyen: cambios en la dentición; Una mujer con este síndrome suele presentar una dentición permanente 12 meses antes que una mujer sin este síndrome; reducciones de tamaño y cambios morfológicos tanto en corona como en raíz tanto en dientes permanentes como en temporales. Se cree que una de las razones principales por las que la corona es más pequeña se debe a que la capa dentaria es mucho más delgada, esmalte, alterando la mineralización dental con disminución de calcio y fósforo en esmalte y dentina (Goecke & Garcia , 2018).

Por otro lado, presentan una alteración en la posición de la mandíbula generalmente una posición retrognática, aumento del ángulo de la base del cráneo, cambio en la oclusión de los dientes y anomalías oclusales clase II tienen una gran persistencia de oclusión molar distal, overjet aumentado, mordida cruzada lateral, mordida abierta con molares distales. Entre los cambios en los tejidos blandos, se encuentra una posición incorrecta de la rejilla de posicionamiento de la lengua. Hay un paladar amorfo, crestas palatinas laterales y, a veces, un defecto en el desarrollo de la formación palatina (Sanchez, Muñoz, Ferrer, Labarta, & Garragar, 2016).

La literatura mostró que la mandíbula y el maxilar eran retrognáticos y el ángulo gonial pequeño. Los incisivos superiores e inferiores están moderadamente inclinados. El análisis relativo y lineal mostró que la profundidad de la cara media y la posición de la

mandíbula en relación con la base del cráneo eran pequeñas. Las características orales del paciente se caracterizaban por un paladar alto lanceolado y un arco maxilar en forma de V, oclusión molar clase II. El overjet presente era de +3,0 mm a +10,5 mm. La erupción ectópica del primer molar se acompaña de reabsorción del segundo molar, que predomina en la edad adulta (Ahiko, Yoshiyuki, Michiko, Reiko, & Keiji, 2019).

Los pacientes con dicho Síndrome tienen rasgos distintivos en la región maxilofacial, como maxilares retrógrados, y por lo tanto una posición posterior muy pronunciada del mentón, así como una desviación posterior del maxilar. Considerando la presencia de tamaño y forma irregular, ambos maxilares causarán problemas en la cavidad oral, especialmente para el tipo ortodóncico, donde se reconoce la frecuente presencia de maloclusión tipo II. Es importante señalar que estos pacientes tienen dientes con coronas más pequeñas, tanto temporales como permanentes, suelen presentar defectos del esmalte como hipoplasia (Ortiz, Cepeda, & Martínez, 2017).

Debido a la prevalencia de la caries dental, los pacientes con síndrome de Turner presentan una menor incidencia de la enfermedad en comparación con las mujeres sanas, lo que se asocia a una mayor secreción salival y a un mayor número de streptococos y lactobacilos mutans en la saliva (Ortiz, Cepeda, & Martínez, 2017). Cabe señalar que el tubérculo de ca-rabelli y cíngulos a menudo se reducen. Periodontalmente no se obtuvieron ventajas, ya que las mujeres con este síndrome tienen mayor incidencia de placa y gingivitis, aunque cabe señalar que la profundidad del sondaje no es mayor, lo que indica una mayor incidencia de gingivitis que de periodontitis (Murdock, 2017).

Finalmente, en la cavidad oral, las deformidades de ortodoncia y la gingivitis son problemas importantes. Curiosamente, en pacientes con hipoplasia del esmalte, la prevalencia de caries fue menor en general. El aumento de la salivación parece contribuir más a la prevención de la caries dental en la hipoplasia del esmalte. El tratamiento preventivo, de ortopedia y ortodoncia se debe realizar de manera regular desde edades tempranas. Además del manejo de enfermedades sistémicas, estos pacientes las adquieren antes del tratamiento odontológico (Goecke & García, 2018).

Discusión

Se observó que todos los estudios de cohortes mostraron que el ST solo afecta a pacientes femeninas. Goecke y García expone que estos pacientes presentan una dentición permanente 12 meses antes de lo normal; reducciones de tamaño y cambios morfológicos

tanto en corona como en raíz tanto en dientes permanentes como en temporales. En cambio, Ahiko, Baba, & Tsuji expresa que la erupción es ectópica en el primer molar permanente superior puede deberse a la falta de espacio para la erupción y a una discrepancia entre el crecimiento óseo y el tiempo de maduración de los dientes.

Ortiz y colaboradores manifiestan que la incidencia de caries dental con hipoplasia del esmalte se asocia a una mayor secreción salival, por ende, produce un sistema buffer dando lugar a un menor número de streptococos y lactobacilos mutans en la saliva. En cambio, Murdock manifiesta que no existe una gran prevalencia de caries es a causa de que la dismorfología dental de los pacientes con ST como por ejemplo el tubérculo de Carabelli y cíngulos se aprecian reducidos.

Sanchez y colaboradores mencionan que los pacientes con ST presenten por alteración en la posición de la mandíbula generalmente una posición retrognática, aumento del ángulo de la base del cráneo, alteración de la oclusión de los dientes y anomalías oclusales clase II tienen una gran persistencia de oclusión molar distal, overjet aumentado, mordida cruzada lateral, mordida abierta con molares distales. Mientras que Ortiz indica que los rasgos distintivos son maxilares retrógrados, y por lo tanto una posición posterior muy pronunciada del mentón, así como una desviación posterior del maxilar causarán maloclusión tipo II y defectos del esmalte como hipoplasia

Actualmente no existen suficientes artículos sobre las manifestaciones orales que presentan los pacientes con el ST en Latinoamérica. Por otro lado, tampoco existen estudios actualizados, ya que los artículos encontrados se basan en otros estudios que exceden los cinco años de antigüedad. Además, la mayoría de artículos analizados son casos clínicos centrados en la oclusión dental de estos pacientes.

Una vez recopilada toda la evidencia científica expuesta en esta revisión bibliográfica, podemos sustentar que las mujeres con síndrome de Turner presentan microdoncia, maloclusión, hipoplasia del esmalte. Como odontólogos debemos tener en cuenta que todo paciente con ST debe ser revisado minuciosamente y realizar un plan de tratamiento adecuado para cada caso. Por lo tanto, se debe conocer las manifestaciones orales que presentan para poder otorgar un mejor tratamiento y no sucedan iatrogenias, tanto a los profesionales de la salud como en los estudiantes de pregrado médico y las personas del común que puedan llegar a leer y utilizar este material de información.

Conclusión

Las principales manifestaciones encontradas en pacientes con síndrome de Turner fueron microdoncia, enanismo radicular e hipoplasia dental, y una significativa dismorfia en los maxilares provocando en estos pacientes una clase II de Angle. Es recomendable realizar controles odontológicos seguidos, además de llevar un manejo ortopédico y ortodóntico desde edad temprana.

BIBLIOGRAFÍA

Ahiko, N., Yoshiyuki, B., Michiko, T., Reiko, H., & Keiji, M. (2019). Investigation of maxillofacial morphology and oral characteristics with Turner syndrome and early mixed dentition. *Congenit Anom*, 11-19.

Ahiko, N., Baba, Y., & Tsuji, M. (2019). Investigation of maxillofacial morphology and oral characteristics with Turner syndrome and early mixed dentition. *PUBMED*.

Bagattoni, S., Lardani, L., Vanni, A., & Costi, T. (2021). Craniofacial and occlusal features of individuals with Turner Syndrome: A cephalometric study. *Biol Regul Homeost Agents*, 95-106.

Goecke, C., & García, H. (2018). Actualización en el manejo del Síndrome de Turner en niñas y adolescentes. Revisión de la Literatura. *Revista chilena endocrinología y diabetes*.

Goecke, C., & Garcia, H. (2018). Actualización en el manejo del Síndrome de Turner en niñas y adolescentes. Revisión de la Literatura e Incorporación de Recomendaciones de las nuevas Guías Clínicas. *Revista chilena endocrinología*, 149-153.

Murdock, D. (2017). Whole-Exome Sequencing for Diagnosis of Turner Syndrome: Toward Next-Generation Sequencing and Newborn Screening. *The Journal of Clinical Endocrinology & Metabolism*.

Ortiz, J., Cepeda, S., & Martinez, G. (2017). Enfoque odontológico del Síndrome de Turner. *Revista Mexicana de Estomatología*.

- Oviedo, N., & Valdivia, I. (2018). Tratamiento ortodóntico-quirúrgico. Paciente clase III con asimetría por desviación mandibular. Reporte de un caso. *Revista Mexicana de Ortodoncia*, 52-58.
- Sanchez, S., Muñoz, A., Ferrer, M., Labarta, J., & Garragar, J. (2016). Hormona de crecimiento y síndrome de Turner. *Anales de pediatría*, 3-6.
- Torre, L., Cavalcante, M., Rocha, C., Uchoa, C., Silva, J., Lessa, C., . . . Ferreira, A. (2019). Síndrome de Turner: características clínicas e relato de uma abordagem cirúrgica. *Archives of health investigation*, 494-497.