

**UNIVERSIDAD INCA GARCILASO DE LA VEGA  
FACULTAD DE ESTOMATOLOGÍA**



**TRABAJO ACADEMICO PARA OPTAR EL TITULO DE SEGUNDA  
ESPECIALIDAD EN ODONTOPEDIATRIA**

**“MALFORMACIONES CRANEOFACIALES  
EN NIÑOS”**

**PRESENTADO POR LA CIRUJANA DENTISTA  
C.D. DE LA CRUZ ASCASÍBAR LILIANA INÉS**

**ASESOR**

**MG. ESP. C.D. ALEJANDRO SALAZAR**

**LIMA- PERÚ**

**2018**

## **DEDICATORIA**

Gracias a DIOS por permitirme seguir adelante en mi vida profesional.

A mis padres que siempre se encuentran a mi lado impulsándome a ser mejor día a día con sus ejemplos y por quien hoy término este trabajo para que se sientan orgullosos. A mi hermana por el apoyo incondicional que siempre me brinda.

# **MALFORMACIONES CRANEOFACIALES EN NIÑOS**

## INDICE

|   |           |
|---|-----------|
| Caratula  | 1         |
| Dedicatoria   | 2         |
| Título  | 3         |
| Índice  | 4         |
| Resumen   | 10        |
| Abstract  | 11        |
| Introducción  | 12        |
| <b>CAPITULO I: MALFORMACIONES CRANEOFACIALES EN NIÑOS</b>     | <b>13</b> |
| 1.1 Definición  | 13        |
| 1.2 Etiología de las anomalías congénitas                     | 13        |
| 1.3 Clasificación de las malformaciones craneofaciales        | 13        |
| 1.4 Funciones alteradas                                       | 14        |
| <b>CAPITULO II: MALFORMACIONES CRANEOFACIALES MAS COMUNES</b> | <b>15</b> |
| 2.1 Fisura alveolopalatina                                    | 15        |
| 2.1.1 Definición  | 15        |
| 2.1.2 Etiología   | 16        |
| 2.1.3 Clasificación   | 17        |
| 2.1.4 Complicaciones  | 18        |
| 2.1.5 Manejo integral   | 18        |
| 2.1.6 Enfoque del tratamiento                                 | 19        |
| 2.1.7 Tratamiento odontológico                                | 23        |
| 2.1 Disostosis craneofaciales                                 | 24        |
| A. Síndrome de Treacher Collins                               | 24        |
| a.1 Definición  | 24        |
| a.2 Etiología   | 24        |
| a.3 Manifestaciones Clínicas                                  | 25        |
|   | 4         |

|   |    |
|---|----|
| a.4 Manifestaciones dentarias                           | 25 |
| a.5 Otras manifestaciones                               | 25 |
| a.6 Diagnostico y manejo                                | 26 |
| a.7 Consideraciones sobre el tratamiento                | 27 |
| B. Craneosinostosis                                     | 28 |
| b.1 Síndrome de Crouzon                                 | 28 |
| b.1.1 Definición  | 28 |
| b.1.2 Etiología   | 28 |
| b.1.3 Manifestaciones clínicas                          | 28 |
| b.1.4 Otras manifestaciones                             | 29 |
| b.2 Síndrome de Apert                                   | 30 |
| b.2.1 Definición  | 30 |
| b.2.2 Etiología   | 30 |
| b.2.3 Manifestaciones clínicas                          | 30 |
| b.2.4 Otras manifestaciones                             | 31 |
| b.3 Diagnóstico Diferencial entre Apert y Crouzon       | 32 |
| b.4 Consideraciones sobre el tratamiento                | 32 |
| 2.3 Displasia Ectodérmica Hipo/Anhidrotica              | 34 |
| 2.3.1 Definición  | 34 |
| 2.3.2 Etiología   | 34 |
| 2.3.3 Manifestaciones clínicas                          | 35 |
| 2.3.4 Otras manifestaciones                             | 35 |
| 2.3.5 Propuesta para unas consideraciones odontológicas | 37 |
| 2.3.6 Consideraciones sobre el tratamiento              | 38 |
| 2.3.7 Plan de tratamiento                               | 38 |
| 2.4 Síndrome de Pierre Robin                            | 40 |

|  |           |
|--|-----------|
| 2.4.1 Definición                               | 40        |
| 2.4.2 Etiología                                | 40        |
| 2.4.3 Manifestaciones clínicas                 | 41        |
| 2.4.4 Tratamiento                              | 42        |
| 2.4.5 Consideraciones sobre el tratamiento     | 46        |
| 2.5 Síndrome de Down                           | 48        |
| 2.5.1 Definición                               | 48        |
| 2.5.2 Epidemiología                            | 49        |
| 2.5.3 Manifestaciones clínicas                 | 49        |
| 2.5.4 Manifestaciones dentarias                | 49        |
| 2.5.5 Consideraciones sobre el tratamiento     | 51        |
| <b>CAPITULO III: CONCLUSIONES</b>              | <b>56</b> |
| <b>CAPITULO IV: REFERENCIAS BIBLIOGRAFICAS</b> | <b>57</b> |

## INDICE DE FIGURAS

|  |    |
|--|----|
| <b>FIGURA 1:</b> Paciente con diagnóstico prenatal de fisura<br>y luego de su nacimiento   | 16 |
| <b>FIGURA 2:</b> Clasificación de Kernahan para fisuras<br>labiopalatinas  | 17 |
| <b>FIGURA 3:</b> Esquema y fotografía de caso de fisura<br>labiopalatina unilateral  | 17 |
| <b>FIGURA 4:</b> Paciente con placa de ortopedia prequirúrgica   | 23 |
| <b>FIGURA 5:</b> Paciente usando el conformador nasal  | 23 |
| <b>FIGURA 6:</b> Características faciales de Treacher Collins  | 25 |
| <b>FIGURA 7:</b> Vista de perfil facial de Treacher Collins  | 26 |
| <b>FIGURA 8:</b> Paciente con Treacher Collins con tratamiento<br>de traqueotomía  | 27 |
| <b>FIGURA 9:</b> Vista de frontal y perfil de de Síndrome de Crouzon   | 29 |
| <b>FIGURA 10:</b> Mordida cruzada en el sector anterior y vista lateral<br>en paciente con síndrome Crouzon                                      | 29 |
| <b>FIGURA 11:</b> Mordida cruzada en el anterior y posterior<br>paciente con síndrome Crouzon  | 29 |
| <b>FIGURA 12:</b> Radiografía panorámica de un paciente con<br>síndrome Crouzon  | 30 |
| <b>FIGURA 13:</b> Perfil del paciente con Síndrome de Apert  | 31 |
| <b>FIGURA 14:</b> Sindactilia de paciente con Apert  | 31 |
| <b>FIGURA 15:</b> Paciente con síndrome de Apert tras una craneotomía  | 34 |
| <b>FIGURA 16:</b> Tratamiento de ortopedia de un paciente<br>con síndrome de Crouzon   | 34 |
| <b>FIGURA 17:</b> Signos característicos de Displasia ectodérmica hipohidrótica  | 37 |
| <b>FIGURA 18:</b> Secuencia Pierre Robin: micrognatía, una tomografía<br>que evidencia glosoptosis y la vía aérea, vista del<br>paladar fisurado | 41 |
| <b>FIGURA 19:</b> Fisura Palatina en forma de “U” hallazgo patognomónico   | 42 |

en la Secuencia de Pierre Robin

|   |    |
|---|----|
| <b>FIGURA 20:</b> Glosopexia tratamiento de Secuencia de Pierre Robin                                     | 43 |
| <b>FIGURA 21:</b> Pasos para la técnica de alimentación en pacientes con Pierre Robin                     | 45 |
| <b>FIGURA 22:</b> Posición adecuada de alimentación para pacientes que sufren Pierre Robin                | 45 |
| <b>FIGURA 23:</b> Distractor óseo intra-post operatorio   | 47 |
| <b>FIGURA 24:</b> Paciente con Pierre Robin usando distractor óseo y con tratamiento ortodontico          | 48 |
| <b>FIGURA 25:</b> Características clínicas en pacientes con Síndrome de Down                              | 50 |
| <b>FIGURA 26:</b> Características orales: Labio fisurado e hipohidrótico, diastasis y macroglosia lingual | 50 |
| <b>FIGURA 27:</b> Síndrome de Down: características intraorales y radiografía panorámica                  | 51 |
| <b>FIGURA 28:</b> Téc. de cepillado n° 1: adolescente con síndrome de Down sentado en una silla           | 53 |
| <b>FIGURA 29:</b> Téc. de cepillado n° 2: adolescente con síndrome de Down acostado en un mueble          | 54 |
| <b>FIGURA 30:</b> Téc. de cepillado n° 3: adolescente con síndrome de Down sentado en el piso             | 54 |
| <b>FIGURA 31:</b> Supervision de cepillado en un adolescente con síndrome de Down                         | 55 |



## INDICE DE TABLAS

|  |    |
|--|----|
| <b>TABLA 1:</b> Equipo multidisciplinario para el tratamiento<br>de fisura labiopalatino | 19 |
| <b>TABLA 2:</b> Cronograma de tratamiento de fisura labiopalatino                        | 21 |
| <b>TABLA 3:</b> Cronograma terapéutico para pacientes con<br>fisura labiopalatino        | 22 |
| <b>TABLA 4:</b> Diagnostico diferencia entre el síndrome de Crouzon y Apert              | 32 |
| <b>TABLA 5:</b> Características clínicas de Displasia Ectodérmica Hipohidrótica          | 36 |

## RESUMEN

Una malformación craneofacial es una anomalía del desarrollo embrionario que ocasiona una alteración grave de la anatomía normal del área de la cabeza en los pacientes afectados. Se deben al mal desarrollo del primero y segundo arcos branquiales, de los que se forman los huesos faciales y los oídos durante el segundo mes de gestación. Siendo estas malformaciones craneofaciales la más prevalentes en la edad pediátrica por ende se necesita un enfoque de equipo médico multidisciplinario para tratar con éxito a dichos pacientes.

Una gran parte de los síndromes congénitos tienen manifestaciones bucofaciales características. Las presencias de anomalías menores en esta región pueden hacer sospechar una o más malformaciones mayores o un síndrome genético identificable.

La Asociación Americana de fisuras labiopalatinas y malformaciones craneofaciales (ACPA) propuso en 1981, una clasificación general para todas las anomalías craneofaciales; cuáles son: I.- Fisuras Faciales, Encefaloceles y Disostosis. II.- Atrofia e Hipoplasia. III.- Neoplasias. IV.- Craneosinostosis. V.- Inclasificables.

Las malformaciones craneofaciales más comunes en Odontopediatría, se dividen en aquellas que se relacionan con la aparición de fisuras labioalveolopalatino (clínicamente corresponde a una hendidura de los tejidos blandos y de los huesos del esqueleto del cráneo y/o de la cara.). Algunas veces estas malformaciones craneofaciales complejas, presentan una concurrencia de hechos que permiten clasificarlas como disostosis craneofaciales representados clínicamente por el Síndrome de Treacher Collins.), la craneosinostosis (clínicamente se manifiestan con facies características y otras anomalías asociadas. Ejemplos son la enfermedad de Crouzon y el Síndrome de Apert), displasia ectodérmica anhidrótica. Por último, los síndromes de Pierre Robin y síndrome de Down.

Aunque se sabe que muchos problemas estructurales dentales y bucales son de origen genético, el objetivo de este trabajo se va a dar énfasis a las malformaciones craneofaciales más comunes en odontopediatría, resaltando la importancia del conocimiento de cada una de estas malformaciones, su etiología, las manifestaciones clínicas generales como odontológicos y sus recomendaciones a tener en cuenta para realizar un tratamiento adecuado.

Para ello el presente trabajo de realizo mediante la búsqueda bibliográfica en bases de datos médicas, llegando a la conclusión, que para el tratamiento odontológico en pacientes con malformaciones craneofaciales se debe de conocer y estar capacitado para lograr formar parte del equipo multidisciplinario y así ayudar con el tratamiento a cada uno de estos pacientes y mejorar su calidad de vida.

**PALABRAS CLAVES:** Anomalías craneofaciales, fisura labioalveolar y palatina, craneosinostosis, displasia ectodérmica anhidrótica, síndrome Pierre Robin

## ABSTRACT

A craniofacial malformation is an embryonic development anomaly that causes a serious alteration of the normal anatomy of the head area in affected patients. They are due to the bad development of the first and second visceral arches, from which the facial bones and ears are formed during the second month of gestation. Since these craniofacial malformations are the most prevalent in the pediatric age, a multidisciplinary medical team approach is needed to successfully treat such patients.

A large part of the congenital syndromes have characteristic bucco-facial manifestations. Presences of minor anomalies in this region may suggest one or more major malformations or an identifiable genetic syndrome.

The American Association of cleft palate and craniofacial malformations (ACPA) proposed in 1981, a general classification for all craniofacial anomalies; which are: I.- Facial Fissures, Encephaloceles and Disostosis. II.- Atrophy and Hypoplasia. III.- Neoplasms. IV.- Craneosinostosis. V. - Unclassifiable.

The most common craniofacial malformations in pediatric dentistry are divided into those that are related to the appearance of cleft lip and palate (clinically corresponds to a cleft of the soft tissues and skeletal bones of the skull and / or face.). Sometimes these complex craniofacial malformations present a concurrence of events that allow them to be classified as craniofacial dysostosis (represented clinically by the Treacher Collins syndrome), craniosynostosis (clinically manifested with characteristic features and other associated anomalies.) Examples are Crouzon's disease. and Apert syndrome), anhydrotic ectodermal dysplasia. Finally, the syndromes of Pierre Robin and Down syndrome.

Although it is known that many structural dental and oral problems are of genetic origin, the objective of this work is to emphasize the most common craniofacial malformations in pediatric dentistry, highlighting the importance of knowledge of each of these malformations, their etiology, general clinical manifestations such as dentistry and its recommendations to take into account to carry out an adequate treatment.

To this end, the present work is carried out through the bibliographic search in medical databases, reaching the conclusion that for the dental treatment in patients with craniofacial malformations should know and be trained to be part of the multidisciplinary team and thus help with treatment to each of these patients and improve their quality of life.

**KEY WORDS:** Craniofacial anomalies, cleft lip and palate, craniosynostosis, anhidrotic ectodermal dysplasia, Pierre Robin syndrome

## INTRODUCCIÓN

Las malformaciones craneofaciales son algunas de las patologías más frecuentes en la edad pediátrica. Algunas de ellas, como las craneales, pueden poner en peligro la vida del niño o dejar secuelas irrecuperables como el déficit intelectual. Por otro lado, las malformaciones faciales no suelen suponer un riesgo vital; sin embargo, provocan daño psicológico a los niños y a sus familias de por vida. La mayoría de ellos necesitarán múltiples y complejas cirugías para intentar que su apariencia facial llegue a ser lo más normal posible. (3)

Una malformación craneofacial es una anomalía del desarrollo embrionario que resulta en un deterioro grave de la anatomía normal del cráneo, las mandíbulas y tejidos blandos adyacentes. La mayoría de las malformaciones diagnosticadas al nacer caen en la categoría "craneofacial". (1)

Los niños con anomalías craneofaciales requieren una descripción muy detallada y soporte médico único. Por lo tanto, genetistas, cirujanos, pediatras, neurocirujanos, otorrinolaringólogos, odontólogos, oftalmólogos, terapeutas del habla y muchos otros que se harán cargo de estos pacientes que deberán tener mucha experiencia específica en el campo. (1)

Dentro de las posibilidades terapéuticas de estos pacientes es importante entender el concepto del manejo multidisciplinar, ya que a través de un tratamiento integral se pueden obtener unos resultados excelentes desde el punto de vista funcional, estético y psicosocial, que repercutirá en la mejoría de su calidad de vida. (31)

Por tal motivo, el presente trabajo nos resume todos los conceptos básicos de cada malformación craneofacial más comunes en odontología y de sus principales manifestaciones clínicas, así como también sus recomendaciones para el tratamiento odontológico adecuado para cada paciente.

## **CAPITULO I: MALFORMACIONES CRANEOFACIALES EN NIÑOS**

### **1.1 DEFINICIÓN**

Una malformación craneofacial es una anomalía del desarrollo embrionario que ocasiona una alteración grave de la anatomía normal del área de la cabeza en los pacientes afectados.

La mayoría de las malformaciones diagnosticadas al nacer caen en la categoría "craneofacial". (1)

Son patologías complejas que, presentadas generalmente como síndromes, generan trastornos morfológicos, funcionales y psíquicos, con los consecuentes problemas del enfermo y su familia. Si bien, algunas de ellas pueden tener graves secuelas, un tratamiento correcto mejora la calidad de vida de quienes las padecen. (29)

### **1.2 ETIOLOGIA DE LAS ENFERMEDADES CONGENITAS**

Su etiología puede ser de tipo congénito o adquirido (tumores, traumas, etc.). Entre los de tipo congénito podemos diferenciar dos grandes grupos: por un lado, las displasias maxilomandibulares (incluyendo las fisuras orofaciales, como una entidad presente en los mismos, así como los síndromes de primer y segundo arcos branquiales), y, por otra parte, las anomalías producidas por un cierre precoz de las suturas craneales. Con respecto a su etiología, existen evidencias de alteraciones genéticas específicas (patrones autosómicos recesivos o dominantes) o mutaciones cromosómicas, e incluso de influencia de los llamados agentes teratogénicos: idiosincrasia materna (edad, peso, enfermedades, etc.), el uso de drogas o medicaciones durante el embarazo, o la propia exposición a radiación o infección. Pero lo cierto, es que ninguno de estos factores parece dar respuesta a aquellas malformaciones que son de aparición esporádica y origen idiopático. En este sentido, se formula una hipótesis que fundamenta las mismas en lo que conocemos como disrupciones vasculares, y viene a explicar que, durante las primeras semanas de embarazo, coincidiendo con el desarrollo de los arcos branquiales, se produciría un accidente vascular localizado en la arteria estapedial (vascularización provisional, que dará lugar a los procesos aórticos), originando un hematoma e impidiendo una buena irrigación a la zona, resultando un desarrollo anómalo. De hecho, existen estudios basados en investigación animal en los que se reproducían deliberadamente estas disrupciones vasculares en embriones, presentando estos este tipo de malformaciones, en las que el tamaño del hematoma resultaba proporcional a la gravedad de la malformación Poswillo (1973). No obstante, no se conoce con certeza ni las causas que los provocan, ni cómo acontecen durante el desarrollo embriológico, resultando muy problemática su clasificación debido a la diversidad y a la complejidad de sus manifestaciones. (30)

Pudiendo ser su etiología por:

- Factores genéticos
- Factores ambientales
  - Mecanismo intrauterino que provocan una compresión y falta de espacio
  - Drogas/ medicamentos
- Infecciones congénitas
- Factores idiopáticos. (2)

### **1.3 CLASIFICACIÓN DE ANOMALÍAS CRANEOFACIALES**

Una amplia variedad de anomalías craneofaciales se informa en la literatura con extensas listas de tipos de dismorfología facial. Las malformaciones faciales más comunes son labio leporino y paladar hendido. Menos frecuentes son los síndromes de los arcos branquiales I y II y las formas

más exactamente llamado "craneofacial", que involucra principalmente la cara media y el cráneo; sinostosis craneofacial. (5)

La Asociación Americana de fisuras labiopalatinas y malformaciones craneofaciales (ACPA) propuso en 1981, una clasificación general para todas las anomalías craneofaciales; cuáles son:

- Fisuras Faciales, Encefalocelos y Disostosis.
- Atrofia e Hipoplasia.
- Neoplasias.
- Craneosinostosis.
- Inclasificables. (4)

#### **1.4 FUNCIONES ALTERADAS**

Algunos de estos niños van a presentar dificultades en la alimentación (succión) desde el momento de su nacimiento, ocasionados por la propia hipotonía muscular que dará como resultado una falta de presión o bien por el drenaje de líquidos consecuencia de su propia anatomía. En este periodo, la deglución también puede constituir un problema de seguridad, por tanto, habrá que recurrir a un tipo de alimentación no convencional, pero sin dejar de estimular el sistema nervioso en desarrollo (SN). También habrá compromiso de la oclusión, que va a verse alterada por sus problemas mandibulares y musculares, así como la asimetría facial, que les va a impedir llevar a cabo de una manera eficaz los movimientos de apertura, cierre, diducción, protrusión y retrusión, necesarios para succionar, masticar y deglutir correctamente. Como es lógico, todos estos trastornos deglutorios pueden llegar a ocasionar serias dificultades respiratorias (neumonías por aspiración de líquidos). Por tanto, hay que prestar especial cuidado a aquellos cuadros en los que se presentan apneas obstructivas que puedan originar lesiones neurológicas irreversibles. Debido a los daños estructurales e incluso a las parafunciones o malos hábitos que estos niños desarrollarán con el tiempo, también será frecuente en estos la presencia de un patrón de respiración bucal. Como es de suponer, la audición estará afectada en la mayoría de los casos, estando presente desde una sordera profunda, hasta hipoacusias de transmisión simplemente por agenesia del conducto auditivo externo (CAE) y pabellón auricular. Asimismo, cabe señalar que la audición será monoaural en los casos unilaterales, con los perjuicios que esto supone en cuanto a la localización espacial del sonido. Es por ello, que estos niños serán candidatos a la colocación de un dispositivo de audición por vía ósea, ya que frecuentemente el nervio auditivo se encuentra preservado, aunque la cadena de huesecillos del oído medio está dañada de manera irrecuperable. Considero importante señalar la necesidad de una coordinación muy estrecha entre el otorrino y el cirujano plástico que vaya a realizar la reconstrucción del pabellón auricular, dado que el otorrino podría lesionar el tejido de la zona de reconstrucción del futuro pabellón al colocar el dispositivo por vía ósea. Desde etapas tempranas se podrán utilizar dichos dispositivos mediante la utilización de una diadema hasta que llegue el momento de la cirugía definitiva. En todo este contexto será frecuente pues la presencia de trastornos articulatorios en la ejecución del habla, con alteraciones de la resonancia y de la inteligibilidad. De igual forma que los déficits auditivos y cognitivos (en los casos que existan) dificultarán el acceso al lenguaje y a la comunicación. (30)

## CAPITULO II: MALFORMACIONES CRANEOFACIALES MÁS COMUNES EN ODONTOPEDIATRIA

- 1.- Fisura labioalveolar y palatina
- 2.- Disostosis craneofaciales
  - 2.1 Síndrome de Treacher Collins
  - 2.2 Craneosinostosis
    - 2.2.1 Síndrome de Crouzon
    - 2.2.2 Síndrome Apert
- 3.- Displasia ectodérmica anhidrótica
- 4.- Síndrome Pierre Robin
- 5.- Síndrome de Down. (2)

### 2.1.- **FISURA LABIOALVEOPALATINA**

#### 2.1.1 Definición

El labio y paladar hendido son anomalías que comúnmente están asociadas y constituyen las malformaciones congénitas más frecuentes de la cabeza y el cuello. Se define como labio leporino o hendido, fisura labial o queilosquisis al defecto facial que involucra el cierre incompleto del labio, unilateral, bilateral o medial, generalmente lateral a la línea media. Se define como paladar hendido, palatosquisis, o fisura palatina al defecto palatino en la línea media que comunica con fosas nasales y cavidad oral. (6)

El labio y paladar fisurado ocurren por la falta de fusión de los procesos faciales embrionarios, a la sexta semana de vida embrionaria se producen las fisuras del paladar primario y a la octava semana de vida intrauterina las fisuras del paladar secundario, en el periodo fetal. Las hendiduras labio palatinas son malformaciones congénitas prevalentes en los hombres y se consideran un problema de salud pública. En el Perú, 2500 niños nacen con labio fisurado y/o paladar fisurado por año, se estima uno de cada 500 o 600 recién nacidos; el 25% presenta paladar fisurado, 25% labio fisurado y 50% ambos. (5)

Alrededor de 2/3 de estos pacientes tienen fisura de labio y paladar, le siguen las fisuras aisladas de paladar y las fisuras aisladas de labio. La fisura labial unilateral es mucho más frecuente que la bilateral. La fisura de labio y paladar es más frecuente en hombres y la fisura de paladar aislada es más frecuente en mujeres. (9)

Las fisuras labio-alvéolo-palatinas tienen una alta incidencia que se presenta en uno de cada 750 recién nacidos vivos, por lo que están entre las malformaciones más frecuentes y mejor conocidas. (6)

**FIGURA 1:** Paciente con diagnóstico prenatal de fisura labial izquierda y luego de su nacimiento



Fuente: Fisuras labio palatinas. Tratamiento multidisciplinario. Med. Clin. Condes.

(9)

### 2.1.2 Etiología

El origen de las mismas aún no ha sido completamente esclarecido. En las últimas décadas, se ha aceptado la teoría multifactorial, determinada por la predisposición genética, la herencia y los factores ambientales. Autores plantean que un 70 % de la incidencia está ligada a factores ambientales como: nutricionales, infecciosos, edad de los padres, tratamiento anticonceptivo en el embarazo, consumo de AINES, exposición a sustancias tóxicas y radiaciones, el tabaquismo en la embarazada o en el seno familiar; siendo la herencia la representante de un 30 % con característica poligenética. Estudios realizados afirman que uno de cada cinco pacientes en diferentes poblaciones tiene una historia familiar positiva. (8)

Los factores asociados con estas malformaciones congénitas se pueden reunir en dos grandes grupos: ambientales y genéticos.

#### Ambientales

Pueden ser físicos, químicos o biológicos y que, por alterar el desarrollo embriológico causando malformaciones, se denominan teratógenos.

Entre ellos la edad de los padres pues el riesgo se incrementa a mayor edad por arriba de los 30 años; según Habib la estación del año, el país de residencia, la raza; infecciones maternas, principalmente virales; desnutrición, abortivos (aminopterin); madres epilépticas que consumen anticonvulsivos durante el primer trimestre del embarazo (difenhidantoina); falta o deficiencia en la ingesta de ácido fólico y ácido retinoico durante el embarazo; alcohol, tabaquismo materno, plomo, antibióticos, radiaciones ionizantes, pesticidas.

#### Genéticas

Dependiendo del origen racial las malformaciones son variables, desde 1 en 500 nacimientos en poblaciones asiáticas, a 1 en 2,500 en raza negra y 1 en 1,000 entre caucásicos, hispanicos y latinos. Se reporta una alta frecuencia de fisuras labio-palatinas en los siguientes países de Sudamérica: Bolivia, Ecuador y Paraguay. En México, los estados con más incidencia son Oaxaca, Chiapas, Guerrero, Puebla y Veracruz. González-Osorio y sus colaboradores reportaron, en un estudio ecológico en México durante el período del 2003-2009, un total de 10,573 nuevos casos de labio y paladar hendido, con un mayor número de casos en el año 2004. En una casuística de 10 años de labio y paladar hendido, con un total de 376 casos, realizado en el Hospital Universitario de Nuevo León, en Monterrey, no detectaron como factores de riesgo la edad de los padres, la ingesta de medicamentos ni las enfermedades crónicas. (6)



### 2.1.3 Clasificación

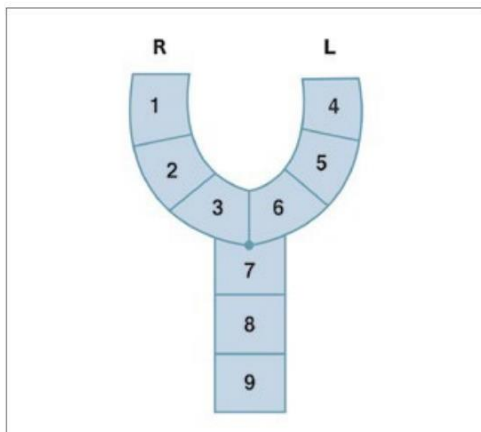
Las fisuras labiopalatinas se clasifican de acuerdo a las estructuras comprometidas: el labio, el proceso alveolar, el paladar duro y el paladar blando, existiendo la posibilidad que puedan ser unilateral o bilateral. (5)

La clasificación de Kernahan “Y” a Rayas de Kernahan (1971)

Es la de uso más difundido en el mundo por su simplicidad de llenado y lectura.

El segmento #1, corresponde a una hendidura labial unilateral derecha incompleta. El segmento 2,3,5, y 6 se refiere a una hendidura labial unilateral o bilateral que incluye la maxila. El segmento 4 se refiere a una hendidura labial unilateral izquierda incompleta y del 7 al 9 indican una hendidura que involucra el paladar. (9)

**FIGURA 2:** Clasificación de Kernahan para fisuras labiopalatinas



**FIGURA 3:** Fisura labio palatina unilateral izquierda



(9)

Fuente: Fisuras labio palatinas. Tratamiento multidisciplinario. Med. Clin. Condes.

Clasificación Simbólica De Schuchardt Y Pfeiffer (1964).

Esta clasificación consiste en un gráfico formado por un bloque vertical de tres pares de rectángulos con un triángulo invertido en la parte inferior. El triángulo invertido representa el paladar blando, mientras que los rectángulos representan el labio, alvéolo y el paladar duro a medida que avanzamos hacia abajo. Las zonas afectadas por las fisuras están sombreadas en la tabla. Las hendiduras parciales y totales se sombreadan con colores diferentes. (38)

Clasificación de la confederación internacional de cirugía Plástica y reparadora (1968)

- Grupo I: Fisuras del paladar anterior
  - Labio derecho, izquierdo o ambos; completo o incompleto
  - Proceso alveolar derecho, izquierdo o ambos; completo o incompleto
- Grupo II: Fisuras del paladar anterior y posterior (primario y secundario)
  - Labio derecho, izquierdo o ambos; completo o incompleto
  - Proceso alveolar derecho, izquierdo o ambos; completo o incompleto

- Paladar duro derecho, izquierdo o ambos; completo o incompleto
- Paladar blando medial derecho, izquierdo o ambos; completo o incompleto

• Grupo III: Fisuras del paladar posterior

- Paladar duro derecho, izquierdo o ambos; completo o incompleto
- Paladar blando medial completo o incompleto. (38)

#### 2.1.4 Complicaciones

##### Inmediatas

- *Dificultades en la alimentación.*

Debido al problema para la succión, por anomalías del paladar hendido, se condiciona una detención en peso o talla llegando a una desnutrición. Bronca aspiración. Por la comunicación entre el paladar y narinas; por mal manejo de secreciones nasofaríngeas, leche o ambas.

##### Mediatas

-*Alteraciones auditivas.*

Infecciones o hipoacusia debido a una disfunción y horizontalización de las trompas de Eustaquio, que conecta el oído medio con la faringe.

##### Tardías

-*Alteraciones del lenguaje.*

Retardo o deficiencia en el lenguaje debido a una mala implantación de los músculos del paladar lo que reduce o altera la función de audición.

-*Problemas odontológicos.*

Puede presentarse mal posición dentaria.

-*Problemas emocionales.*

El impacto que causa en los padres un hijo con malformación provoca culpabilidad o rechazo; lo que se traduce en un retardo tanto psicoemocional como en el manejo terapéutico. De igual manera sucede para el paciente al ingresar a la escuela o entre otros familiares condicionando falta de aceptación o *bullying*. (6)

#### 2.1.5 Manejo Integral

Dada la complejidad de la deformidad maxilofacial se requiere de un manejo multidisciplinario en donde intervengan diferentes áreas:

1. Áreas quirúrgicas: cirugía maxilofacial, cirugía plástica y anestesia.
2. No quirúrgicas: estomatología, odontopediatría, otorrinolaringología, audiología, foniatría, genética, pediatría y psicología. (6)

**TABLA 1:** Equipo Multidisciplinario para el Tratamiento de Fisuras Labiopalatinas

| EQUIPO MULTIDISCIPLINARIO |                        |
|---------------------------|------------------------|
| ESPECIALIDADES            | Cirugía Plástica       |
|                           | Enfermera especialista |
|                           | Genética               |
|                           | Otorrinolaringología   |
|                           | Odontopediatría        |
|                           | Ortodoncia             |
|                           | Psicología             |
|                           | Anestesiología         |
|                           | Fonoaudiología         |
|                           | Kinesiología           |
|                           | Cirugía Maxilofacial   |

(9)

Fuente: Fisuras labio palatinas. Tratamiento multidisciplinario. Med. Clin. Condes.

El tratamiento quirúrgico primario busca lograr un cierre óptimo, una perfecta función y buen resultado estético, por lo cual es necesario que al paciente se le refiera a la unidad especializada prácticamente desde los primeros días de vida. Se requieren un mínimo de 4 eventos quirúrgicos por caso. El primero a los tres meses de edad para cierre de labio y plastia de punta nasal; el segundo entre los 12 y 18 meses de edad para el cierre del paladar y faringoplastia; el tercero entre los 6 y 8 años de edad con injerto óseo alveolar; el cuarto se efectúa después de los 14 años y es la cirugía estética facial (rinoseptumplastia, mentoplastia, etc.). (6)

### 2.1.6 Enfoque Del Tratamiento

Los pacientes deben ser evaluados en forma integral el primer mes de vida por los diferentes especialistas (enfermera especialista, cirujano plástico, otorrino, odontopediatra, ortodoncista, fonoaudióloga y genetista). Esto permite entregar precozmente información y orientación a los padres, para tranquilizarlos y disminuir su nivel de angustia e incertidumbre.

En estas primeras evaluaciones se precisa el diagnóstico, la existencia de otras malformaciones o patología asociada, la necesidad de estudios diagnósticos adicionales y se enseñan técnicas de alimentación adecuadas. Un tema fundamental en esta primera evaluación es entregar un mensaje de optimismo respecto a las buenas perspectivas de tratamiento del hijo, con un pronóstico bueno, basado en el apoyo que puede entregar un equipo especializado multidisciplinario.

El equipo debe abordar los problemas de las fisuras en forma precoz de acuerdo a un protocolo de tratamiento con un cronograma definido para cada tipo de fisura labio palatina.

El manejo de la fisura labio palatina incluye la ortopedia pre quirúrgica con placas o bandas de silicona y modelación nasal iniciada en el primer mes de vida. De esta forma se busca alinear y aproximar los segmentos maxilares, levantar y modelar el cartílago alar afectado y en los casos bilaterales, elongar la columela.

En la primera consulta la enfermera especialista educa a los padres sobre la enfermedad, les enseña estrategias de alimentación adecuadas para su bebé y responde a todas las inquietudes o dudas de los padres, tranquilizándolos.

Concomitantemente a esta preparación, los pacientes con fisura de paladar son derivados al otorrino para evaluar audición. Es fundamental no olvidar los oídos en los pacientes con fisura de paladar ya que tienen disfunción de la trompa de Eustaquio, lo que lleva en la mayoría de los pacientes a acumular líquido en los oídos. Si se confirma que hay líquido en los oídos se debe tratar, colocando colleras si es necesario. La falta de tratamiento oportuno puede llevar a pérdida de audición parcial o total del oído afectado.

Así mismo, todos los pacientes deben tener evaluación dental para educar sobre prevención, tomar modelos dentales y en los casos que se use ortopedia pre quirúrgica con placas, iniciar precozmente ese tratamiento.

En el caso de los pacientes que tengan fisura de paladar deberán ser evaluados por la fonoaudióloga, quien orientará a los padres sobre estrategias de estímulo pre lingüístico.

La evaluación genética también se hará en este periodo para precisar el diagnóstico, descartar otras patologías y aclarar el pronóstico. (9)

**TABLA 2:** Cronograma de Tratamiento de Fisura Labiopalatina

| Edad                        | Meses    |   |   |          |   |   |   |   |   |    |    |    | Años     |   |   |          |   |          |   |   |          |    |    |    |    |    |    |    |          |    |  |
|-----------------------------|----------|---|---|----------|---|---|---|---|---|----|----|----|----------|---|---|----------|---|----------|---|---|----------|----|----|----|----|----|----|----|----------|----|--|
|                             | 1        | 2 | 3 | 4        | 5 | 6 | 7 | 8 | 9 | 10 | 11 | 12 | 1        | 2 | 3 | 4        | 5 | 6        | 7 | 8 | 9        | 10 | 11 | 12 | 13 | 14 | 15 | 16 | 17       | 18 |  |
| <b>Especialidad</b>         |          |   |   |          |   |   |   |   |   |    |    |    |          |   |   |          |   |          |   |   |          |    |    |    |    |    |    |    |          |    |  |
| Cirugía plástica enfermería | <b>A</b> |   |   | <b>B</b> |   |   |   |   |   |    |    |    | <b>C</b> |   |   | <b>D</b> |   | <b>E</b> |   |   | <b>F</b> |    |    |    |    |    |    |    | <b>G</b> |    |  |
| Otorrino                    |          |   |   |          |   |   |   |   |   |    |    |    |          |   |   |          |   |          |   |   |          |    |    |    |    |    |    |    |          |    |  |
| Genética                    |          |   |   |          |   |   |   |   |   |    |    |    |          |   |   |          |   |          |   |   |          |    |    |    |    |    |    |    |          |    |  |
| Odontopediatría             |          |   |   |          |   |   |   |   |   |    |    |    |          |   |   |          |   |          |   |   |          |    |    |    |    |    |    |    |          |    |  |
| Ortopedia preq              |          |   |   |          |   |   |   |   |   |    |    |    |          |   |   |          |   |          |   |   |          |    |    |    |    |    |    |    |          |    |  |
| Ortodoncia                  |          |   |   |          |   |   |   |   |   |    |    |    |          |   |   |          |   |          |   |   |          |    |    |    |    |    |    |    |          |    |  |
| Fonoaudiología              |          |   |   |          |   |   |   |   |   |    |    |    |          |   |   |          |   |          |   |   |          |    |    |    |    |    |    |    |          |    |  |
| Kinesiología                |          |   |   |          |   |   |   |   |   |    |    |    |          |   |   |          |   |          |   |   |          |    |    |    |    |    |    |    |          |    |  |
| Psicología                  |          |   |   |          |   |   |   |   |   |    |    |    |          |   |   |          |   |          |   |   |          |    |    |    |    |    |    |    |          |    |  |
| Psicopedagogía              |          |   |   |          |   |   |   |   |   |    |    |    |          |   |   |          |   |          |   |   |          |    |    |    |    |    |    |    |          |    |  |
| Escuela de Padres           |          |   |   |          |   |   |   |   |   |    |    |    |          |   |   |          |   |          |   |   |          |    |    |    |    |    |    |    |          |    |  |
| Cosmetología clínica        |          |   |   |          |   |   |   |   |   |    |    |    |          |   |   |          |   |          |   |   |          |    |    |    |    |    |    |    |          |    |  |
| Auditoría/R. clínica        |          |   |   |          |   |   |   |   |   |    |    |    |          |   |   |          |   |          |   |   |          |    |    |    |    |    |    |    |          |    |  |

**A:** EVALUACIÓN Y PROGRAMACIÓN, DERIVACIÓN A ESPECIALIDADES  
**B:** CIERRE DE LABIO, RINOPLASTÍA PRIMARIA Y EVENTUALMENTE GINGIVOPERIOSTIOPLASTIA  
**C:** CIERRE DE PALADAR  
**D:** CORRECCIÓN NASO LABIAL SI ES NECESARIO  
**F:** GINGIVO CON INJERTO ÓSEO SI ES NECESARIO  
**G:** RINOSEPTOPLASTIA SECUNDARIA DEFINITIVA SI ES NECESARIO

(9)

Fuente: Fisuras labio palatinas. Tratamiento multidisciplinario. Med. Clin. Condes.

**TABLA 3: Cronograma Terapéutico para Pacientes con Fisura Labiopalatina**

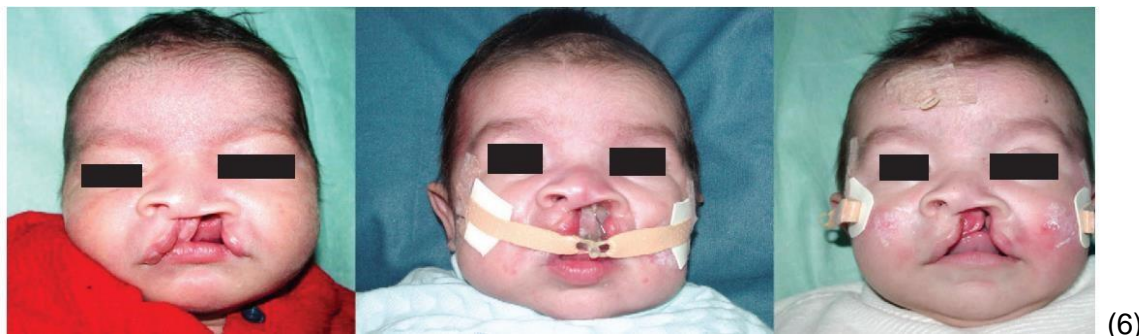
| Edad del paciente                      | Manejo quirúrgico y de rehabilitación por especialista   |
|--|--|
| Recién nacido hasta primer mes de vida | <p>Revisión clínica completa por el pediatra, detectar otras malformaciones congénitas e historia clínica integral.</p> <p>Orientar a los padres sobre su alimentación indicando seno materno o en su defecto utilizar alimentador con jeringa.</p> <p>Indicar a los padres que “el chupón de aleta” NO es útil.</p> <p>Presentación del niño en la clínica de labio y paladar hendido y su clasificación.</p> <p>Tratamiento ortopédico-ortodóntico para colocación de placa ortopédica obturadora si es necesario. Esta placa tiene varias finalidades:</p> <ul style="list-style-type: none"> <li>-por medio de las presiones dirigidas mejorar la arcada dental y erupciones dentarias adecuadas en etapas tardías</li> <li>-evitar el paso de líquidos y alimentos sólidos a la nariz y prevenir broncoaspiración</li> <li>-mejorar su alimentación y prevenir detención de peso y talla</li> </ul> <p>Enseñar a la madre la higiene oral y de la placa obturadora.</p> <p>Una semana después de la colocación de la placa ortopédica obturadora (ya que el binomio madre-bebé estén adaptados a la misma) se coloca el conformador nasal con la finalidad de remodelar el cartílago nasal. Se utiliza hasta los 3 meses de edad que corresponde a la edad de la queiloplastia.</p> <p>Audiología para realizar tamiz auditivo.</p> <p>Foniatría para iniciar con los dispositivos fisiológicos (succión, deglución, masajes orofaciales y estimulación multisensorial).</p> <p>Atención de los padres por psicología y genética.</p> |
| Edad del paciente                      | Manejo quirúrgico y de rehabilitación por especialista   |
| 3 meses                                | <p><i>Cierre de la fisura labial y plastia de punta nasal.</i></p> <p>Seguimiento pediátrico para control de alimentación, desarrollo psicomotor integral e inmunizaciones.</p> <p>Foniatría estimulación de balbuceo y continuación de masajes orofaciales y estimulación multisensorial</p> <p>Audiología y otorrinolaringología: realizar impedanciometría.</p>   |
| 6 meses                                | Foniatría: iniciar con onomatopeyas, esquema corporal.   |
| 12-18 meses                            | <p><i>Cierre de paladar y faringoplastia.</i></p> <p>Foniatría: estimular primeras palabras.</p> <p>Revisión por el otorrinolaringología, prevenir complicaciones óticas como infecciones o hipoacusia por la disfunción de la trompa de Eustaquio y horizontalización del conducto auditivo.</p> <p>Control por estomatología de la erupción dental.</p> <p>Continuar seguimiento por psicología y pediatría.</p> <p>Intervención de foniatría para terapia del lenguaje al cierre del paladar para aprender a usar el músculo del velo del paladar una vez que ha sido aproximado a su sitio anatómicamente adecuado.</p>  |
| 2 años                                 | <p>Seguimiento por estomatología de la erupción dental.</p> <p>Ortopedia: continuar medidas de ortopedia funcional.</p> <p>Seguimiento por los servicios de otorrinolaringología, pediatría y psicología.</p> <p>Foniatría: praxias de lengua, labios y velosoplo.</p>   |
| 3 años                                 | <p>Inicia terapia intensiva del lenguaje y corregir los errores de pronunciación y seguimiento de instrucciones.</p> <p>Seguimiento pediátrico, esquema de vacunación completo y prevención de infecciones respiratorias.</p>  |
| 4 – 6 años                             | <p>Comienza etapa escolar</p> <p>Vigilancia por psicología para adaptación escolar y prevención de <i>bullying</i>.</p> <p>Manejo integral con los padres.</p>   |
| < 6 años                               | Foniatría conceptos prepedagógicos y estructuración del lenguaje.  |
| 6-8 años                               | <p><i>Injerto óseo alveolar.</i></p> <p>Se debe realizar “antes de la erupción del canino permanente”.</p> <p>En caso necesario corrección secundaria de labio, paladar y nariz.</p> <p>Intervención foniátrica y auditiva intensa.</p> <p>Seguimiento por psicología, pediatría y ortopedia.</p> <p>Foniatría para estimular los dispositivos básicos del aprendizaje.</p> <p>Proceso de lectoescritura.</p>  |
| 8-12 años                              | <p>Continuar el tratamiento de ortopedia funcional e inicio de ortodoncia si es necesario.</p> <p>Vigilancia por el pediatra del inicio de su etapa puberal.</p> <p>Seguimiento por psicología y foniatría.</p>  |
| 14 años en adelante                    | <p><i>Corrección de cirugía estética facial</i> (nariz y si es necesario mentón, pómulos y mejillas).</p> <p>Medidas protésicas y ortodoncia.</p> <p>Seguimiento pediátrico en su etapa puberal.</p> <p>Terapia intensiva por psicología durante la etapa de adolescencia.</p> <p>Seguimiento por foniatría.</p>   |

Nota: todas las medidas de ortodoncia-ortopedia van dirigidas a la preparación del injerto óseo alveolar. En todas las edades se debe dar seguimiento por todos los especialistas que integran la clínica de labio y paladar hendidos; sin embargo, en el cronograma se hace mención a los aspectos más importantes.

(6)

Fuente: La intervención del pediatra en el niño con labio y paladar hendido. Acta pediatr. Mex.

**FIGURA 4:** Paciente con placa de ortopedia prequirurgica



Fuente: La intervención del pediatra en el niño con labio y paladar hendido. Acta pediatri. Mex.

**FIGURA 5:** Uso de conformador nasal



Fuente: La intervención del pediatra en el niño con labio y paladar hendido. Acta pediatri. Mex.

### 2.1.7 Tratamiento Odontológico

El tratamiento odontológico comienza con la prevención desde el periodo de recién nacido y continua al menos hasta los 15 años. Los pacientes requieren controles odontopediátricos regulares. (9)

Existen varios protocolos de tratamiento precoz en el tratamiento primario que comienza en los primeros días de vida, con ortopedia pre quirúrgica, tratamiento psicológico-logopédico de apoyo a los padres y cierre quirúrgico de la fisura antes del primer año de vida. Mayormente la rehabilitación de las hendiduras consiste en una cirugía plástica en el labio a los 3 meses de edad y la cirugía del paladar alrededor de 1 año de la edad, así como injerto de hueso alveolar secundario que se realiza entre los 9 y 12 años de edad. (5)

Luego en etapas relativamente precoces (4-5 años) se inician tratamientos dentales ortopédicos para seguir con ortodoncia y tratamientos de rehabilitación dental y en algunos casos cirugía ortognática en la adolescencia. (9) Durante las distintas fases de desarrollo del paciente se controla el crecimiento maxilofacial, el recambio dentario y la maloclusión. (5)

## **2.2 DISOSTOSIS CRANEOFACIALES**

### **A Síndrome De Treacher Collins**

#### **a.1 Definición**

El síndrome Treacher Collins (STC) fue descrito inicialmente en 1846 por Thompson y posteriormente, por Berry en 1889.<sup>1,2</sup> Fue el oftalmólogo inglés E. Treacher Collins quien describió sus características principales en 1900. Después Franceschetti y Klein fueron los primeros en usar la expresión disostosis mandibulofacial y describieron el perfil de los afectados como similar a la cara de los peces o los pájaros. (22)

El síndrome de Treacher Collins es también conocido como síndrome de Berry Franceschetti-Klein o Franceschetti-Zwahlen-Klein. Disostosis mandibulofacial o síndrome del primer arco, se corresponde con un desorden autosómico dominante del desarrollo craneofacial. (18)

Está caracterizado por hipoplasia malar y pliegue antimongoloide de los párpados. (18)

El cuadro clínico que presenta el STC se caracteriza por una anomalía en el desarrollo de estructuras faciales y craneales bilaterales, presentándose hipoplasia de huesos cigomáticos y del maxilar inferior, alteración en la audición debido a malformación de los pabellones auriculares y de los conductos auditivos, alteraciones dentarias, problemas en la visión, en el lenguaje, como también en la respiración y deglución, que pueden llegar a ser potencialmente mortales de acuerdo a la gravedad. (19)

#### **a.2 Etiología**

Es un trastorno craneofacial congénito de herencia autosómica dominante. La incidencia del STC es de 1 en 25.000 a 50.000 nacidos vivos. Es causado por mutaciones en el gen encargado de producir la proteína treacle, está encargada de la migración de las estructuras de la cara, en especial a las porciones derivadas del primer y segundo arco braquial. (18)

El síndrome de Treacher Collins es un desorden genético de carácter autosómico dominante causado por una mutación de los genes: TCOF1 (que se halla en el brazo largo (q) del cromosoma 5, en el locus o ubicación 32 y 33.1), POLR1C y POLR1D (que se encuentran en los cromosomas 6 y 12 respectivamente en las regiones que se designan 6q21.2 y 13q12.2). Dichas mutaciones en los genes TCOF1 y POLR1D se producen cuando el modo de herencia es autosómica dominante y en el gen POLR1C cuando la herencia es autosómica recesiva.

Los síndromes de origen genético están determinados por la combinación de los genes dentro de los cromosomas que el hijo recibe del padre y de la madre. Se generan trastornos genéticos autosómicos dominantes cuando solamente existe la copia de un gen anormal, que es heredado de uno de los padres o se puede originar como una nueva mutación resultado de una variación en el cambio de material genético durante la fecundación, por causas aún desconocidas.

El síndrome de Treacher Collins es muy variable, por lo tanto, los expertos señalan que además de tener un origen genético, pueden influir en gran manera los factores ambientales. (34)



### **a.3 Manifestaciones clínicas**

- Hipoplasia (desarrollo incompleto o defectuoso) de ciertas porciones del cráneo: bordes supraorbitales y arcos zigomáticos.
- Ausencia o malformación de los pabellones auriculares y de los conductos auditivos, pérdida conductiva de la audición
- Presencia de coloboma en párpados. (21)
- Hendidura en el párpado inferior y en cuyo nivel faltan las pestañas
- Hendiduras palpebrales inclinación hacia abajo muy acentuadas antimongoloide. (22)
- microftalmía. (20)

### **a.4 Manifestaciones dentarias**

- Hipoplasia mandibular notable
- Frecuencia asociación con fisura palatina. (2)
- Paladar es ojival. (20)
- Agenesia dental y alteración en la erupción dental. (18)
- Anomalías en las uniones temporo-mandibulares y región órbita-cigomática.
- Dificultades fonéticas
- Trastornos de deglución y disfagia

### **a.5 Otras manifestaciones**

- Pérdida de la audición
- Macrostomia
- El pelo del cuero cabelludo se extiende hasta las mejillas
- Generalmente el niño presenta una inteligencia normal. Solo el 5 % de los casos cursan con retraso mental. (2)

**FIGURA 6:** Características faciales de Treacher Collins



(22)

Fuente: Presentación de caso. Revista de Ciencias Médicas la Habana.

**FIGURA 7:** Vista de perfil de Treacher Collins



Fuente: Presentación de caso. Revista de Ciencias Médicas la Habana.

### **a.6 Diagnóstico y Manejo**

El diagnóstico del STC es clínico y puede hacerse en el periodo prenatal mediante ecografía y biopsia de vellosidades coriónicas. Se pueden realizar estudios genéticos para hallar alteraciones del gen TCOF1, aunque estos no siempre resultan positivos.

El manejo del STC requiere una aproximación interdisciplinaria. Se han propuesto sistemas para clasificar la enfermedad y así establecer un protocolo de manejo para esta patología, pero todavía no hay una propuesta concreta, pues el STC es un trastorno infrecuente y de presentación diferente en cada individuo, lo que dificulta el desarrollo de guías de manejo.

Lo más importante es asegurar la integridad de la vía aérea y lograr la alimentación del paciente, sobre todo durante el periodo neonatal y la infancia, ya que el STC se asocia a la dificultad para ganancia de peso y apneas obstructivas de leves a graves. El tratamiento quirúrgico más frecuentemente utilizado y con mejores resultados (observados como mayor número de retirada de cánulas y menor necesidad de re intervención) para este periodo es la distracción mandibular osteogénica. Este puede realizarse durante el periodo neonatal de ser necesario.

También se pueden llevar a cabo diversos procedimientos, con el fin de preservar la vía aérea como la traqueotomía, el uso de presión positiva continua de la vía aérea y adhesiones labio-lengua.

La evaluación por oftalmología, otorrinolaringología y audiología también se debe iniciar entre los 0 y los 36 meses de edad.

En una segunda etapa, de los 3 a los 12 años de edad, se debe comenzar el tratamiento de ortodoncia, la reparación de los párpados, la reconstrucción del paladar o del labio hendido (en caso de que existiesen) y la reconstrucción de la región cigomática, para la cual el procedimiento más utilizado es el uso de colgajos vascularizados de calota, ya que tienen menor necesidad de reintervención. La realización de otoplastia y otras cirugías de retoque se deben realizar en este lapso.

En el último periodo, que comprende de los 13 a los 18 años de edad, está recomendado llevar a cabo la cirugía ortognática y rehacer los injertos, en caso de ser necesario. (18)

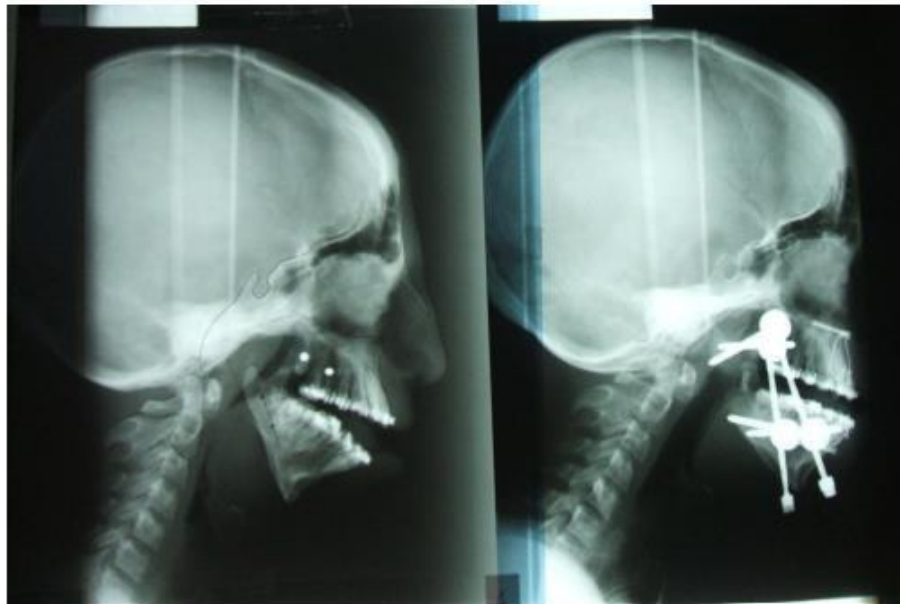
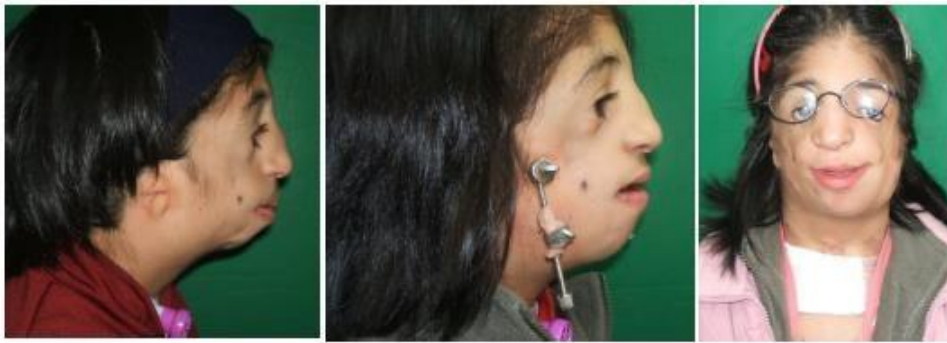
Por último, el tratamiento siempre debe incluir el apoyo psicológico, tanto a la familia como a los enfermos, no solo por las malformaciones cráneo-faciales presentes, sino también por las múltiples intervenciones quirúrgicas a las que necesitarán ser sometidos.

El pronóstico de las formas ligeras y moderadas de la enfermedad es favorable con un tratamiento adecuado. La mayoría de los niños afectados alcanza un desarrollo e inteligencia normales. La atención cuidadosa y precoz garantizará un mejor desempeño escolar. (20)

#### **a.7 Consideraciones sobre el tratamiento**

Estos pacientes requieren ser tratados ortodóncicamente para solucionar el problema oclusal y en la mayor parte de los casos se indica la cirugía ortognática, para corregir el problema esquelético. Ante cualquier procedimiento terapéutico dental hay que considerar la presencia de otras condiciones médicas, tales como defectos congénitos cardíacos que puedan modificar la forma de llevar a cabo el tratamiento. (2)

**FIGURA 8:** Paciente con Treacher Collins con tratamiento



Paciente con síndrome de Treacher Collins traqueostomizado en periodo de recién nacido. Arriba se observa el pre y post operatorio de distracción ósea corrigiendo la micrognatia y posterior decanulación de la traqueostomía. Abajo imágenes radiológicas pre y post distracción ósea que evidencian la ampliación de la columna de aire de la vía aérea superior (4)

Fuente: Malformaciones craneofaciales y obstrucción de vía aérea

## B. Craneosinostosis

La craneosinostosis se caracteriza por el cierre prematuro de una o más suturas craneales con la consecuente deformidad del cráneo. Las limitaciones de crecimiento y desarrollo del cráneo pueden causar hipertensión intracraneal, trastornos visuales, retraso mental y dificultades respiratorias. Puede ocurrir en forma aislada (craneosinostosis no sindrómica) o asociada con síndromes (craneosinostosis sindrómica [CS]). Esta deformidad está presente en más de 100 síndromes, siendo los de Apert, Crouzon y Pfeiffer los más comunes, así como los síndromes de Saethre-Chotzen y Carpenter.

Algunas características craneodentofaciales de CS incluyen: braquicefalia, hipoplasia de la cara media, perfil cóncavo, hipertelorismo, exoftalmos y proptosis ocular, clase III esquelética, hipoplasia maxilar, apiñamiento dental grave, anterior y mordida cruzada posterior, mordida abierta, atresia maxilar, paladar hendido, úvula bífida, erupción ectópica, agenesia y opacidad del esmalte. Actualmente, el padrón oro para el tratamiento quirúrgico consiste en la expansión craneal, la osteotomía tipo Le Fort III de avance del tercio medio de la cara u osteotomía frontofacial en monobloque seguida de distracción osteogénica. (7)

## **b.1 Síndrome de Crouzon**

### **b.1.1 Definición**

Síndrome de Crouzon es una sinostosis craneofacial congénita caracterizada por el cierre prematuro intrauterino de las suturas coronal, sagital y lambdoidea.

El síndrome de Crouzon se caracteriza por una tríada con deformidades de cráneo, cara, y ojos. El cráneo es braquicéfalico, un tercio medio facial hipoplásico el cual causa una retrusión orbital derivando a un exoftalmos en todos los casos. Las complicaciones oculares tales como la exposición a queratopatías, y disminución de la visión se pueden observar; el estrabismo y la distopía orbital además de un hipertelorismo por una base craneal amplia está presente en estos pacientes (10)

### **b.1.2 Etiología**

Se considera que es una enfermedad hereditaria autosómica dominante, está relacionado específicamente con el gen FGFR2 en el cromosoma 10q26. Del 30 al 60% son casos esporádicos, por mutaciones recientes. Se cree que la enfermedad de Crouzon afecta a 1 de cada 25.000 nacimientos. (2)

### **b.1.3 Manifestaciones Clínicas**

- Hipoplasia del maxilar superior tanto en sentido anteroposterior como transversal. Clínicamente se manifiesta por:
  - Prognatismo mandibular
  - En el 67% de los casos mordida cruzada posterior uni o bilateral
  - Apiñamiento dentario
  - Paladar estrecho
- Exoftalmos, debido a la presencia de órbitas poco profundas, lo que origina conjuntivitis y queratosis de exposición
- Nariz en pico de loro
- Hipertelorismo
- Abultamiento frontal
- Tercio medio facial hipoplásico

### **b.1.4 Otras Manifestaciones**

- Pérdida de la visión
- Déficit auditivo. (2)

**FIGURA 9:** Vista de frontal y perfil de Síndrome de Crouzon



Fuente: Síndrome de Crohn: Revisión de tema y reporte de caso. Rev. Estomatol.

**FIGURA 10:** Mordida cruzada en el sector anterior y vista lateral en paciente con síndrome Crohn

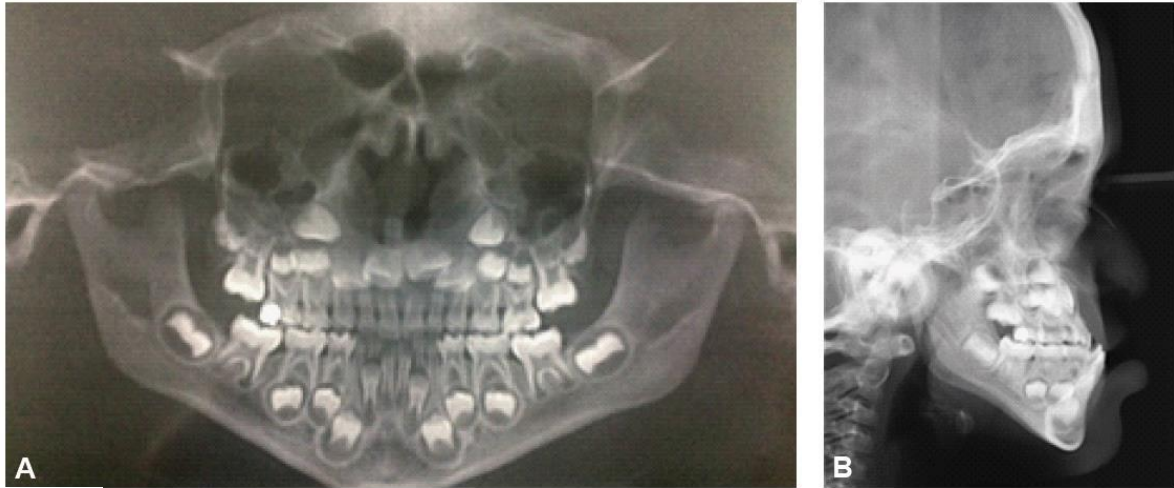


**FIGURA 11:** Mordida cruzada en el anterior y posterior paciente con síndrome Crohn



Fuente: Síndrome de Crohn: Revisión de tema y reporte de caso. Rev. Estomatol.

**FIGURA 12:** Radiografía panorámica de un paciente con síndrome Crouzon



Radiografía panorámica. Cóndilos aparentemente erosionados, radiopacidades en senos paranasales y el tamaño de cuerpo mandibular izquierdo esta levemente aumentado; B. Radiografía de perfil con maxilar retrognatico y una mandíbula prognática. El desarrollo de la rama es escaso. (10)

Fuente: Síndrome de Crouzon: Revisión de tema y reporte de caso. Rev. Estomatol.

## **b.2 Síndrome de Apert**

### **b.2.1 Definición:**

Denominado también Acrocefalosindactilia tipo I, se trata de la sinostosis progresiva de la sutura de la base craneal, órbita y maxilar, con falta de formación de la sutura metópica y sagital. (2)

Está caracterizado por craneosinostosis, sindactilia simétrica en las cuatro extremidades, Puede presentar coeficiente intelectual bajo o normal, alteraciones cutáneas y maxilofaciales. (12)

### **b.2.2 Etiología**

La mayoría de los casos son esporádicos, está ocasionado por una mutación en el gen receptor 2 del factor de crecimiento fibroblástico FGFR2 expresándose en forma autosómico dominante (AD); pero también siendo un factor de riesgo la edad paterna avanzada. La incidencia es de 1,2 por cada 100.000 nacidos vivos. (2) (12)

### **b.2.3 Manifestaciones Clínicas**

- Deformidades esqueléticas: Sindactilia de los dedos, tanto en manos como en pies, más frecuentes en 2°, 3° y 4° dedos. Esta función puede ser ósea o del tejido subcutáneo.
- A nivel craneofacial: El fenotipo craneofacial con acrocefalia es típico. Hipoplasia maxilar en sentido anteroposterior y transversal, lo que clínicamente se manifiesta por:
  - Mordida Cruzada anterior
  - Mordida cruzada posterior
  - Apiñamiento dentario (11)

### **b.2.4 Otras manifestaciones**

- Exoftalmos
- raíz nasal deprimida e hipoplasia medifacial
- Proptosis parpebral
- Pliegue antimongoloide
- Hipertelorismo. (2)
- estrabismo divergente (12)

**FIGURA 13:** Perfil del paciente con Síndrome de Apert



El hipertelorismo y el exoftalmos es marcado en el SA. Al nacimiento presenta dimorfismo facial, braquicefalia, prominencia frontal, pabellones auriculares de implantación baja, cuello corto.

(11)

Fuente: Síndrome de Apert. Acta Médica Grupo Ángeles

**FIGURA 14:** Sindactilia de paciente con Apert



(11)

Fuente: Síndrome de Apert. Acta Médica Grupo Ángeles

### **b.3 Diagnóstico diferencial entre Síndrome de Apert y Crowzon**



Ambos síndromes cursan con una gran variedad de signos clínicos, de los cuales es importante destacar desde el punto de vista odontológico: hipoplasia maxilar, asimetría facial, cara plana, mandíbula prominente, maloclusión Clase III, paladar ojival (generalmente fisurado), apiñamiento dental, alteración en el patrón eruptivo (retardo en la erupción), anomalías dentarias e hiperplasia gingival. Desde el punto de vista neurológico, el individuo puede tener una inteligencia normal o diversos grados de retardo mental.

Según cita Pelo S y cols., el SA se caracteriza por la craneosinostosis, especialmente de las suturas coronales, siendo ésta la manifestación clínica de mayor relevancia. A nivel de las extremidades se evidencia una sindactilia ósea y cutánea, con fusión de los dedos índice, medio y anular, y segundo, tercero y cuarto dígito respectivamente. Puede cursar con aplasia o anquilosis de algunas articulaciones como la de los hombros, codos y caderas.

En cambio, el SC se caracteriza por el cierre precoz de todas las suturas craneales acompañado de hipertensión endocraneana, trigonocefalia, nariz en pico de loro y ausencia de anomalías en las extremidades. (31)

**TABLA 4:** Diagnostico diferencia entre el síndrome de Crouzon y Apert

| Síndrome | Gen y Herencia   | Características craneofaciales  | Características extremidades  |
|----------|--|---|---|
| Apert    | FGFR2<br>Locus: 10q25-q26<br>AD                                    | Turrabraquicefalia, hipoplasia del tercio medio de moderada a severa.   | Sindactilia simétrica (manos y pies), acortamiento rizomelico, anquilosis de codos. No hay polidactilia |
| Crouzon  | FGFR2 (diferentes partes excepto exón B)<br>Locus: 10q25-q26<br>AD | Craneosinostosis coronal, exoftalmos, hipertelorismo, hipoplasia del tercio medio facial, nariz "en pico" orejas de implantación baja | Ninguna alteración  |

(12)

Fuente: Síndrome De Apert, Reporte De Caso Clínico. Rev. Fac. Cienc. Méd. Univ. Cuenca.

#### **b.4 Consideraciones Sobre El Tratamiento**

El equipo interdisciplinario es esencial para el tratamiento de la craneosinostosis. Deben de intervenir odontólogos, ortodoncistas y cirujanos craneofaciales.

El objetivo del tratamiento quirúrgico es conseguir el mejor resultado funcional y estético, y dependerá del tipo de craneosinostosis y edad del paciente. Idealmente el niño debe ser operado entre los 3 y 12 meses. Dependiendo del caso habrá que realizar descompresión intracraneal, corregir el problema oftalmológico y las deformidades faciales, consiguiendo una armonía de los rasgos faciales. El crecimiento facial anormal da a lugar a múltiples alteraciones dentofaciales lo cual requerirá la intervención del odontólogo y ortodoncista. Durante el periodo de la erupción de la dentición tanto temporal como permanente, hay que valorar la oclusión, prestando atención a las mordidas cruzadas anteriores y/o posteriores, a la inclinación del plano oclusal, a las asimetrías y a la relación entre la arcada dentaria. Hasta completar el crecimiento hay que vigilar todos los problemas oclusales que puedan surgir y planificar el tratamiento con ortodoncia. (2)

Dentro de las posibilidades terapéuticas de estos pacientes es importante entender el concepto del manejo multidisciplinar, ya que a través de un tratamiento integral de estos enfermos se pueden obtener unos resultados excelentes desde el punto de vista funcional, estético y psicosocial, que repercutirá en la mejoría de su calidad de vida.

El tratamiento va a depender de las malformaciones específicas, del patrón de crecimiento craneofacial y de las necesidades psicosociales de cada individuo afectado, por lo que hay que individualizar cada caso.

Para resolver los problemas dentales, se requiere también un tratamiento en equipo, de odontopediatras, odontólogos generales, periodoncistas, ortodoncistas y cirujanos. No se ha descrito ningún tratamiento curativo para estos síndromes, pero varias de las dificultades funcionales más apremiantes sí pueden ser tratadas.

Dentro de los métodos quirúrgicos se requiere craneotomía, la cual se recomienda antes de cumplir el primer año, con el objetivo de descomprimir la masa cerebral y mantener la forma craneal lo menos deformada posible; en la pubertad se pueden realizar otras cirugías que ayudan a mejorar la apariencia de los pacientes, como el avance del tercio medio facial que mejora el flujo nasal y la cirugía ortognática en la adolescencia, que mejora la oclusión dental y la estética del paciente.

Actualmente se realizan tracciones del maxilar en edades tempranas para el tratamiento de las apneas del sueño. Según cita Pelo y cols. en la última década, la cirugía craneofacial ha tenido grandes avances, entre los que se encuentran la introducción de las técnicas de fijación rígida altamente refinadas mediante el uso de placas y tornillos, que mantienen los segmentos óseos en una posición estable, disminuyendo la incidencia de infecciones y recidiva. Lo más reciente ha sido

la utilización de las técnicas de transporte óseo guiado a través de osteotomías en monobloque y cuya principal ventaja es la de evitar la necesidad de un injerto óseo. En la actualidad las osteotomías maxilares son estabilizadas mediante fijación rígida (placas y tornillos).

En un estudio realizado por Dadonim Vila y cols. se realizó un tratamiento de suturectomía y craneoplastia en la primera fase seguido de una osteotomía Le Fort III extracraneal con colocación de una máscara de Delaire para avance del tercio medio en un paciente con SC. En otro paciente con SA se realizó osteotomía Le Fort III intracraneal con orbitotomía unilateral de centralización y colocación de la máscara de Delaire para avance del tercio medio.

En los pacientes con SA que presenten malformaciones congénitas en los pies es imprescindible el tratamiento ortopédico, con los posteriores controles biomecánicos, consiguiendo una mejora significativa en su deambulación y en su propia autonomía. El protocolo quirúrgico de cirugía plástica de la mano es el tratamiento de elección en estos casos, para tratar la sindactilia en el paciente infantil.

Los investigadores señalan igualmente la posibilidad de realizar intervenciones dentro del protocolo multidisciplinar, para tratar el exoftalmos, cuyos resultados son de éxito variable. Otras medidas terapéuticas incluyen los métodos ortodóncicos/quirúrgicos para tratar el prognatismo y el paladar hendido.

En el campo del desarrollo psicológico y mental, estos pacientes pueden requerir igualmente apoyos en educación especial. (31)

**FIGURA 15:** Paciente con síndrome de Apert tras una craneotomía



(24)

Fuente: Salud oral en el niño con Síndrome de Down: Protocolo de intervención. Gaceta Dental.

**FIGURA 16:** Tratamiento de ortopedia de un paciente con síndrome de Crouzon



(10)

Fuente: Síndrome de Crouzon: Revisión de tema y reporte de caso. Rev. Estomatol.

## **2.3 DISPLASIA ECTODERMICA HIPO/ANHIDRÓTICA**

### **2.3.1 Definición**

Displasias ectodérmicas representan un grupo heterogéneo de alteraciones, que se caracterizan por el desarrollo anormal de los tejidos derivados del ectodermo, conociéndose más de 150 tipos de ellos, los más comunes son las de tipo hidrótica e hipohidrótica, siendo esta última la forma más grave y frecuente.

Displasia ectodérmica hipohidrótica también denominada como síndrome Christ-Siemens-Touraine fue descrita inicialmente por Wedderburn en 1838. (13)

Se trata de un síndrome hereditario que se caracteriza por la triada: hipohidrosis, hipotricosis e hipodoncia. (2)

### **2.3.2 Etiología**

Es una enfermedad genética rara de carácter autosómico recesivo ligado al cromosoma X.

Siendo afectados los de sexo masculino y portadores los de sexo femenino. Su prevalencia ocurre alrededor de 1 para 100,000 nacimientos. La DEH presenta tasa de mortalidad infantil entre 2 y 20%, dependiendo del diagnóstico y tratamientos oportunos (13)

### **2.3.3 Manifestaciones Clínicas**

Son el resultado de la afectación de diferentes tejidos ectodérmicos: cabellos, dientes, uñas y glándulas sudoríparas.

- Aspecto facial “característico”: nariz pequeña, dorso nasal bajo, frente despejada y eminencia supranasales prominentes
- Alteraciones en el cabello:
  - Alopecia total o parcial
  - Pelo rubio, fino y quebradizo tanto en cuero cabelludo como en ceja, pestañas, región púbica y axilar.
- Alteraciones en la dentición:
  - Oligodoncia o hipodoncia, tanto en dentición temporal como permanente, dando al paciente una apariencia de envejecimiento prematuro.
  - Los dientes presentan anomalías de tipo estructural, con pérdida del esmalte o menor resistencia de este a la caries, o anomalías morfológicas como acortamiento y dientes cónicos
  - La agenesia dental y la consiguiente insuficiencia masticatoria determinan la atrofia de los procesos alveolares, llevando a la reducción de su dimensión vertical.
- Alteraciones en las uñas:
  - Ausencia de éstas, o mostrar signos de distrofia
- Alteraciones de las glándulas sudoríparas
  - Reducción o ausencia total de estas.
  - La piel generalmente se muestra seca, escamosa y fácilmente irritable, como resultado de la atrofia o hipotrofia de estas glándulas

### **2.3.4 Otras manifestaciones**

- Dermatitis atópica
- Hipogammaglobulinemia
- Hiperqueratosis palmoplantar. (2)

**TABLA 5:** Características clínicas de Displasia Ectodérmica Hipohidráulica

(32)

| Características         | XDEH  |
|-------------------------|---|
| FACIALES Y ESQUELÉTICAS | <ul style="list-style-type: none"> <li>• Frente prominente.</li> <li>• Nariz en silla de montar.</li> <li>• Labios evertidos.</li> <li>• Hiperpigmentaciones periorbitales.</li> <li>• Hipertelorismo.</li> <li>• Epicanto bilateral.</li> <li>• Orejas de baja implantación.</li> <li>• Alteración de la dimensión vertical anterior.</li> <li>• Hipoplasia maxilar.</li> <li>• Rotación anterior mandibular con relación molar CIII.</li> </ul>   |
| ORALES                  | <ul style="list-style-type: none"> <li>• Anodoncia, oligodoncia o hipodoncia que causa dificultad masticatoria.</li> <li>• Microdoncia.</li> <li>• Alteraciones en la forma (Ej.: Dientes cónicos).</li> <li>• Decremento cuantitativo de la saliva fluida que causa dificultad deglutiiva.</li> <li>• Bajo desarrollo de la zona crestal alveolar.</li> </ul>  |
| CABELLO                 | <ul style="list-style-type: none"> <li>• Atriosis o hipotricosis en cuero cabelludo, cejas, pestañas, región púbica y axilar.</li> <li>• Pelo ralo, fino y quebradizo, usualmente de color rojizo o rubio claro.</li> <li>• Tricorrexis fisurada.</li> <li>• Disminución o ausencia de folículos pilosos.</li> <li>• Hipoplasia de folículos pilosos.</li> </ul>  |
| PIEL                    | <ul style="list-style-type: none"> <li>• Dermatitis atópica de localización flexural.</li> <li>• Xerodermia.</li> <li>• Placas de liquenoides.</li> <li>• Piel fina y rala.</li> <li>• Hiperparaqueratosis palmoplantar.</li> <li>• Tendencia a presentar arrugas, especialmente en los párpados.</li> <li>• Eczema.</li> <li>• Hipohidrosis: disminución o ausencia de glándulas sudoríparas con alteración de las ecrinas seguidas por las apocrinas y sebáceas.</li> <li>• Hiperpirexia con posible daño neurosensorial o muerte.</li> <li>• Intolerancia al calor.</li> </ul> |
| GLÁNDULAS MUCOSAS       | <ul style="list-style-type: none"> <li>• Ausencia o hipoplasia en el tracto aerodigestivo.</li> <li>• Funcionamiento anormal en: nariz, membranas sinusales paranasales, tubo de Eustaquio, naso-oro-hipo faringe, mucosa bucal, laringe y árbol traqueo-bronquial.</li> </ul>  |
| OÍDO                    | <ul style="list-style-type: none"> <li>• Impactación de cerumen.</li> <li>• Otitis media recurrente.</li> <li>• Otitis media serosa crónica.</li> <li>• Pérdida de la audición neurosensorial por hiperpirexia.</li> <li>• Pabellones auriculares sobresalientes.</li> <li>• Estenosis del canal auditivo externo.</li> </ul>   |
| NARIZ                   | <ul style="list-style-type: none"> <li>• Rinitis crónica.</li> <li>• Obstrucción nasal crónica.</li> <li>• Transporte mucociliar infeccioso.</li> <li>• Infección secundaria de las sinusoides paranasales y los pasajes nasales.</li> <li>• Epistaxis.</li> <li>• Costras de secreciones mucosas.</li> </ul>   |
| OJOS                    | <ul style="list-style-type: none"> <li>• Xeroftalmía, que eventualmente puede ocasionar cataratas.</li> <li>• Conjuntivitis eventual.</li> </ul>  |
| SISTEMA RESPIRATORIO    | <ul style="list-style-type: none"> <li>• Faringitis y laringitis crónica.</li> <li>• Disfonía por inadecuada lubricación de cuerdas vocales.</li> <li>• Infecciones del tracto recurrentes.</li> </ul>  |
| SISTÉMICAS              | <ul style="list-style-type: none"> <li>• Deficiencias de peso y altura para la edad.</li> <li>• Perfusión vascular periférica alterada que ocasiona un patrón anormal de temperatura.</li> <li>• Alteración en la nutrición.</li> </ul>   |

Fuente: Displasia ectodérmica hipohidráulica: Reporte de casos. Avances en Odontología

**FIGURA 17:** Signos característicos de Displasia ectodérmica hipohidróica



(13)

Fuente: Displasia ectodérmica hipohidróica: características clínicas y radiográficas. Rev. Odont. Mex

### 2.3.5 Propuesta para unas Consideraciones Terapéuticas Odontológicas

Las diferentes manifestaciones presentes en los pacientes con DEH merecen cuidados, recomendaciones y acciones terapéuticas que varían según la severidad y complejidad de cada caso, y que requieren de una intervención multidisciplinaria con el fin de lograr una adecuada rehabilitación bucal y social de cada individuo; el grupo de trabajo que interviene en los pacientes con DEH y sus grupos familiares debería estar conformado por las áreas de genética, pediatría, dermatología, otorrinolaringología, odontopediatría, rehabilitación dental, ortodoncia, cirugía oral y maxilofacial, terapia del habla, psicología y trabajo social, con lo que se asegura una visión holística del paciente. Las necesidades de los pacientes varían según el grado de severidad de las manifestaciones clínicas y la personalidad del paciente para afrontar el entorno social.

La Academia Americana de Pediatría Dental (AAPD), establece que los pacientes que requieren un manejo especial de sus necesidades de salud para lograr un desarrollo físico, mental, sensorial, cognitivo o emocional y de comportamiento debido a que presentan discapacidad o limitación en alguna condición, requieren un manejo médico o intervención en los cuidados de la salud mediante programas y servicios especializados. Estos pacientes son más vulnerables a sufrir enfermedades bucales porque algunos de ellos presentan compromiso inmunológico que los hace susceptibles a infecciones.

Uno de principales objetivos del tratamiento maxilofacial para estos pacientes es el de obtener un abordaje integral que cubra todas las falencias a nivel sistémico y proporcione el máximo grado de desarrollo como ser humano tanto a nivel físico como psicológico y social. Desde esta perspectiva, los logros a alcanzar abarcan condiciones como: proveer una actividad masticatoria adecuada

mediante una rehabilitación multidisciplinaria, promover el desarrollo maxilofacial adecuado, evitar la atrofia alveolar o restaurar el reborde de los maxilares, mantener la dimensión vertical apropiada, integrar la estética dentofacial para lograr una autoestima y auto aceptación que le permitan mejorar las relaciones interpersonales en su entorno social. (32)

### **2.3.6 Consideraciones sobre el tratamiento**

Estos pacientes deben ser evaluados por un profesional de la odontología desde edades tempranas para determinar su condición oral. No es infrecuente para el odontólogo ser la primera persona en reconocer la displasia ectodérmica en un niño. El tratamiento dental debe ser individualizado y adaptado de manera progresiva al crecimiento del individuo.

Son factibles diferentes tratamientos prótesis para corrección de los defectos dentales: prótesis totales, parciales, removibles y fijas, sobredentaduras e implantes dentales.

La utilización de prótesis parciales de acrílico es una alternativa útil y práctica para dar solución a la estética, funcionalidad y rehabilitación oral de estos pacientes. Además permite una estimulación de los procesos alveolares para un posterior tratamiento con prótesis soportadas sobre implantes, cuando el paciente sea adulto.

El empleo de resinas compuestas fotopolimerizables proporciona buenos resultados estéticos en la restauración de los dientes cónicos.

El uso de implantes dentales en estos pacientes tiene un elevado índice de éxito ofreciendo ventajas, como aumento de retención y estabilidad de la prótesis, lo que permite una mejor actividad funcional del sistema estomatognático. El uso de implantes durante la infancia y adolescencia es controvertido; no todos los autores encuentran esta acción terapéutica favorable en niños. (2)

### **2.3.7 Plan de tratamiento**

- ***Tratamiento preventivo:***

Como fase previa al tratamiento se debe instruir al paciente en los métodos de higiene oral para mantener un equilibrio bucal compatible con salud y propiciar un ambiente sano que no interfiera con los posteriores procedimientos y aparatología; para estos propósitos se acude a realizar topicaciones con flúor y suplementos de saliva debido a que sus componentes como: el calcio, fosfato y fluoruro que ayudan a la remineralización dental, asimismo se restablece en gran medida los mecanismos de defensa frente a los microorganismos orales patogénicos, ayuda a la síntesis de enzimas que disuelven moléculas necesarias para la percepción del gusto y humedece la mucosa bucal para protegerla de factores irritantes mecánicos, químicos e infecciosos.

- ***Fase inicial en deciduos:***

Comienza en dentición decidua con mantener la integridad de los dientes, libre de caries y luego con la colocación de prótesis ortopédicas removibles que favorecen la estética, la función y el adecuado crecimiento maxilar entre los 3 a 5 años de edad.

Este procedimiento conlleva a una disminución del *overbite*, aumento en la dimensión vertical anterior, retrusión del mentón provocando aumento del *overjet*, perfil más convexo y retruido. A estas prótesis se les añade un aditamento o tornillo que propicie el acomodamiento de la placa al crecimiento de los maxilares del paciente sin impedir el desarrollo craneofacial.

En un periodo menor a los 2 años se cambia, para promover el desarrollo de la dimensión transversal. Tanto el paciente como la madre o el responsable deberán recibir información sobre

la higiene del aparato.

- **En dentición mixta:**

Se realiza la restauración de dientes permanentes presentes en boca, con resina, para la reparación de microdoncias.

Los dientes dismórficos producen retención limitada de las prótesis, lo que exige modificar el contorno de las coronas clínicas con técnica directa o indirecta mediante uso de resinas y favorecer así el anclaje de la prótesis. Cuando ya están rehabilitados los dientes naturales se procede a realizar una nueva prótesis removible que se acomode al tamaño real de los dientes permanentes y que no haga compresión a las zonas de erupciones dentales, lo que contribuye al buen posicionamiento de los labios, la lengua y la adecuada dimensión vertical además beneficia la función masticatoria y el aspecto psicosocial.

- **En dentición permanente:**

Se realiza una ortodoncia interceptiva para el cierre de diastemas y el reposicionamiento de las piezas dentales, una vez erupcionados todos los dientes se coloca la ortodoncia correctiva para terminar el tratamiento ortodóntico y darle paso a la fase quirúrgica, esta consta de reconstrucción ósea guiada antes de los implantes, ofreciendo un restablecimiento del tejido óseo mandibular y maxilar de las zonas afectadas con injertos o biomateriales que crean un grosor adecuado para la colocación de los implantes ya que estos pacientes se caracterizan por presentar corticales delgadas y rebordes alveolares delgados en forma de cuchilla y con alturas disminuidas para favorecer la rehabilitación, usualmente falta tejido blando de recubrimiento en las zonas edéntulas.

- **Fase quirúrgica:**

En pacientes no sindrómicos los implantes se proyectan alrededor de los 18 años que ha culminado el crecimiento maxilar, sin embargo, en pacientes con este síndrome y totalmente edéntulos se ha iniciado la colocación de los implantes de cada pieza dental a la edad en la que ese diente estaría en boca, es decir, a partir de los 6 años de edad para primeros molares y así sucesivamente como lo reporta Candel *et al* 2011.

Como efectos adversos de los implantes a edades tan tempranas se han reportado anquilosis y cambios de la posición y de la angulación de los mismos, con el crecimiento de los maxilares, por lo que se ha sugerido posponer esta forma de rehabilitación hasta los 12 años edad. El rehabilitador establecerá la forma ideal para lograr el soporte estratégico de la prótesis dependiendo de los recursos del paciente y la disponibilidad de soporte óseo remanente.

Algunos pacientes requieren cirugía ortognática, o alguna otra variedad de cirugía ósea, como cirugías segmentarias y/o distracción osteogénica, para posicionar adecuadamente los maxilares y lograr un acople oclusal ideal.

- **Fase de mantenimiento:**

Se busca mantener los resultados en el tiempo y la garantía de los procedimientos por lo que se recurre a las citas periódicas para evaluar higiene oral de la boca y de las prótesis acrílicas haciendo énfasis en la desinfección de estas con diluciones de hipoclorito o peróxido durante aproximadamente quince minutos una vez por semana y evitar desequilibrios microbiológicos.

Se recomienda retirar la prótesis de la boca unas 6-8 horas al día para el adecuado descanso y oxigenación de las mucosas, además en las citas se evalúa el soporte de la prótesis, zonas dolorosas, altas o inestables y complicaciones que hayan surgido posteriormente como infecciones generales en la cavidad oral o del tejido adyacente a los implantes, entre otros. (32)



## **2.4 SINDROME PIERRE ROBIN**

### **2.4.1 Definición**

El síndrome de Pierre Robin (SPR) es una afección o secuencia malformativa. (14)

Tiene una incidencia de 1:8000 a 1:14000 nacimientos y el 45-80% son sindrómicos. (15)

El Síndrome de Pierre Robin consiste en una triada de micrognacia mandibular, glosoptosis y fisura palatina que suele asociarse a otros síndromes. (15)

La manifestación básica de este síndrome consiste en la micrognatia, puesto que la glosoptosis y paladar hendido son secundarios. (35)

La SPR es una anomalía congénita del arco branquial, por lo que estos pacientes desarrollan problemas respiratorios y digestivos severos desde el nacimiento, asociados a mortalidad elevada, debiendo iniciar el tratamiento adecuado para proteger la vía aérea superior. Al ser una anomalía del primer arco branquial, se relaciona con múltiples problemas oftalmológicos, además de otros cuadros que pueden comprometer el posterior desarrollo del niño. (35)

La región facial del ser humano comienza su formación alrededor de la cuarta semana de vida intrauterina tras la aparición del proceso frontonasal, maxilar y mandibular. Los procesos maxilares contribuirán a la formación del tercio medio de la cara y del paladar duro y blando. Embriológicamente hablando, el paladar se desarrolla de dos estructuras formadas a partir de los procesos maxilares: un paladar primario que es una estructura cuneiforme e impar localizada en la parte medial anterior y dos procesos palatinos laterales o también llamados paladar secundario. Conforme crecen los procesos palatinos se desplazan hacia la línea media; sin embargo, en esta etapa de vida intrauterina la lengua en desarrollo ocupa un lugar superior dentro de la cavidad bucal y los procesos palatinos contactan con ella durante su recorrido hacia la línea media, por tal motivo cuando los procesos palatinos contactan finalmente con la lengua éstos tienden a descender a cada lado de ésta. No es sino hasta la octava semana de gestación cuando los procesos palatinos ejercen presión sobre la lengua deslizándose sobre ella, lo cual produce una elevación de los procesos palatinos y una posterior fusión y remodelación de los mismos por efectos de la propia lengua. Se cree que la lengua tiende a descender por sí sola como resultado del crecimiento mandibular, lo que provoca que los procesos palatinos se deslicen por encima de ésta y se cierran por sí solos.

En la secuencia malformativa de Pierre Robin este evento embriológico normal descrito con anterioridad se ve afectado y ocasiona una severa falta de crecimiento mandibular, lo que impide que los procesos palatinos se aproximen y se fusionen entre sí, debido a que la lengua no desciende y se interpone en el trayecto normal de los procesos palatinos, generando en el paciente una fisura palatina característica en forma de «U», así como un hipocrecimiento mandibular muy severo que causa serias dificultades para la respiración y la alimentación. (16)

La precocidad y efectividad del manejo de esta secuencia es determinante, ya que la incoordinación de los mecanismos de succión y deglución, además de una inadecuada ventilación respiratoria, comprometen el estado nutricional y la calidad de vida del paciente. (17)

### **2.4.2 Etiología**

Se desconocen las causas específicas de este síndrome, pero puede formar parte de muchos síndromes genéticos. (2)

Entre las causas posibles conocidas y sospechadas de su etiología encontramos las genéticas, como factor de transcripción SOX9 del cromosoma 17q, delección del brazo largo del cromosoma

4; las uterinas y fetales asociadas a los factores mecánicos; las farmacológicas y tóxicas, teratogénicas y otras esporádicas. Hay que considerar que cuando acompaña a los diferentes síndromes debe tenerse en cuenta la etiología de estos.

Entre las causas embriológicas, se considera que si el feto está doblado en el útero con la cabeza presionada fuertemente dentro del tórax se puede generar una mandíbula hipoplásica entre la séptima y undécima semana de edad gestacional con el consecuente desplazamiento anormal de lengua hacia arriba y atrás en la cavidad oral. De esta manera, la secuencia se puso en marcha con la Interferencia en la fusión palatina. Así se genera fisura en U, vía aérea estrecha, hioides inferior y posterior, obstruyendo la vía aérea. (36)

### 2.4.3 Manifestaciones Clínicas

- Glosoptosis
- Hipoplasia mandibular: manifestándose clínicamente con un resalte aumentado y maloclusión de clase II. Hay además una elevada prevalencia de hipodoncia mandibular.
- Fisura de paladar que puede englobar paladar duro, blando, pero no labio. El paladar en U es un hecho secundario que ocurre como resultado hipoplasia mandibular y el desplazamiento posterior de la lengua. (2)

**FIGURA 18:** Secuencia Pierre Robin



A la izquierda, imagen de perfil de Secuencia de Pierre Robin donde se destaca la micrognatia severa. Al centro, tomografía computada que evidencia la glosoptosis y el compromiso obstructivo de la columna de aire de la vía aérea superior. A la derecha, imagen distintiva de la fisura palatina amplia en “herradura” la que se opera al año de edad

(4)

Fuente: Malformaciones craneofaciales y obstrucción de vía aérea superior: ¿Qué y cómo corregir?  
Revista Pediatría Electrónica.

**FIGURA 19:** Fisura Palatina en forma de "U" hallazgo patognomónico en la Secuencia de Pierre Robin.



La fisura palatina en forma de «U» es un hallazgo patognomónico de la secuencia malformativa de Pierre Robin. Nótese la perfecta correspondencia de la lengua dentro de la fisura palatina. Esto sucede porque la lengua impide la adecuada unión de los procesos palatinos durante la embriogénesis del paladar.

(16)

Fuente: Secuencia malformativa de Pierre Robin: informe de un caso y revisión de la literatura. Revista ADM

#### 2.4.4 Tratamiento

Desde el punto de vista terapéutico podemos abordar el síndrome desde dos perspectivas: conservadora y quirúrgica.

- **Tratamiento conservador**

No debemos olvidar que el manejo inicial del SPR, en primera instancia, debe orientarse hacia los problemas de la vía aérea y a establecer una adecuada nutrición.

Un punto importante a tener en cuenta es que la formación de la familia es fundamental para tener éxito durante todas las etapas del tratamiento. (14)

- **Manejo de la vía aérea**

En general, el manejo de la vía aérea de la gran mayoría de los pacientes con SPR se realiza de manera conservadora mediante la posición decúbito prono o ventral. Dicho manejo postural mantiene por gravedad la lengua en una posición más anterior, facilitando la respiración, lo que se muestra en la monitorización continua por la inexistencia de desaturaciones importantes.

En algunos pacientes, el manejo posicional no logra aliviar su obstrucción, presentando episodios frecuentes de apneas e hipoapneas obstructivas con caída de la saturación de oxígeno a niveles críticos. En consecuencia, deben ser manejados con procedimientos destinados a estabilizar la vía aérea superior, utilizando en su gran mayoría la intubación endotraqueal.

La intubación traqueal fallida es una causa importante de morbilidad y mortalidad, ya que es difícil manejar la vía aérea por el tamaño de la lengua en relación a la mandíbula, desplazándose posteriormente e impidiendo la alineación de los ejes laríngeo, faríngeo y oral durante la laringoscopia directa y la apertura glótica no se puede visualizar.

Por ello se ha recomendado en pacientes con SPR la intubación traqueal asistida con fibroscopio flexible. Otros autores recomiendan la inserción de la vía aérea nasofaríngea, cuando es posible, evitando la obstrucción ocasionada por el desplazamiento posterior de la lengua, ya que propulsa la lengua hacia delante y permeabiliza la vía aérea. Se pueda administrar oxígeno y anestésico inhalado durante el procedimiento, lo que mantiene la oxigenación y una profundidad anestésica adecuada, utilizándose como tratamiento de la vía aérea de forma ambulatoria.

La principal desventaja de este método es que no se puede ventilar manualmente al paciente y, en caso de ser necesario, se debe retirar el tubo nasofaríngeo y ventilar con mascarilla facial estándar.

En la investigación técnica que se lleva a cabo, se ha desarrollado un adaptador de acrílico a la nariz para sostener la intubación nasofaríngea y evitar que el niño la retire.

Otro procedimiento terapéutico que se contempla es la glosopexia, la cual fija la lengua al labio inferior o incluso a la mandíbula para que la tracción anterior mejore la obstrucción de la vía aérea y se usa durante el primer año de vida.

En la actualidad, se prefiere a la traqueotomía ya que altera en menor grado el desarrollo del lenguaje. Sin embargo, otros autores en estudios recientes como Hoffman W (2003), establecen que es mejor realizar la glosopexia y la distracción mandibular conjuntas (alta efectividad en un 70 % de los casos), ya que es un método para evitar la traqueotomía.

La glosopexia deberá ser realizada en aquellos casos en los que vayan a ser sometidos a cirugía de forma provisional y cuando la obstrucción de la vía aérea sea incompatible con la vida (18). Argamaso RV (1983), Shprintzen RJ (1992), Sher AE (1992), Singer L y Sidoti EJ (1992) indicaron que hay muchos factores que contribuyen a la obstrucción de la vía aérea; por ello, concluyen que no hay un tratamiento óptimo, pero específicamente la glosopexia es muy útil en pacientes con SPR (siempre y cuando la unión de la lengua al labio inferior sea fuerte).

La traqueotomía está indicada cuando las demás intervenciones no mejoran la oxigenación y la ventilación, relegando la decanulación generalmente entre 1 y 36 meses de edad.

Desafortunadamente, las traqueotomías de largo plazo están asociadas con altos grados de complicaciones, motivando hospitalizaciones prolongadas e incluso la muerte. (14)

**FIGURA 20:** Glosopexia tratamiento de Secuencia de Pierre Robin



(14)

Fuente: Síndrome de Pierre Robin. Diagnóstico y protocolo terapéutico actual (parte II). Odontol Pediátr.

- **Manejo de la alimentación**

Este objetivo se conseguirá de la mano de un correcto tratamiento ortopédico del niño que presenta SPR, el cual comienza a partir de la primera semana de vida. El enfoque ortopédico es preoperatorio, para un exitoso cierre quirúrgico de la fisura, lo que permite la rehabilitación de estos niños antes de la edad escolar, mediante un trabajo multi e interdisciplinario. El tratamiento en este sentido consiste en la colocación de una prótesis de acrílico cuyo flanco vestibular va adosado al reborde alveolar superior, presentando una prolongación posterior (tipo coleta) que coincide con la fisura, gracias a ella, la lengua encuentra un punto de apoyo posterosuperior que le permite descender y adelantarse progresivamente solucionando, en parte, el micrognatismo mandibular y la glosptosis característica de esta patología, y logrando que el niño pueda ser alimentado con biberón.

Evitaremos así la presión positiva que produce la fisura palatina en la succión. Este recurso terapéutico, sumado al uso de biberones y chupetes anatómicos y a un tratamiento postural adecuado (posición decúbito prono) permite una correcta alimentación, y mejora también los problemas respiratorios característicos de estos niños. (14)

Una vez colocado el aparato obturador de acrílico se muestra a la madre una técnica modificada de alimentación, la cual consiste en la obtención de una jeringa estéril de 20 mL y un chupón convencional de biberón. Una vez que se verifique la correspondencia del chupón en la jeringa, se procede a llenarla con leche materna o con fórmula. Acto seguido se readapta el chupón en la jeringa. En posición semisentada y con la cabeza lo más recta posible se procederá a inyectar lenta y cuidadosamente la leche en intervalos cortos para llevar a cabo la alimentación del lactante. Mediante el uso de esta técnica modificada se estimulan constantemente los reflejos de succión y deglución, lo que permitirá que al cabo de un tiempo la mandíbula crezca y se desarrolle naturalmente, disminuyendo así las complicaciones propias de la secuencia malformativa de Pierre Robin. (16)

Otra opción terapéutica consiste en la colocación de un obturador palatino. Los niños con SPR que salvan el obstáculo que representa la fisura palatina en la alimentación consiguen una ganancia de peso necesaria para el posterior tratamiento quirúrgico. El obturador, además, permite una posición más elevada de la lengua contra el paladar, lo que evita en mayor medida la obstrucción.

Otro de los puntos de actuación es a nivel nutricional. La dieta que deben mantener los niños con SPR, debe ser una dieta con baja incorporación de leche materna para así ganar peso, permitiendo retirar antes la sonda nasogástrica. Es una dieta hipercalórica consistente en una fórmula láctea con glucosa, polímeros, triglicéridos, ácidos grasos esenciales, etc.

Los procedimientos quirúrgicos para reparar el paladar hendido pueden ser en uno o dos tiempos. El más común es el cierre del paladar (duro y blando) en un solo tiempo, realizado entre los 6 y los 18 meses (normalmente el labio fisurado a los 9 meses y el paladar fisurado al año). La corrección de la hendidura palatina se llevará a cabo de forma similar a la de los pacientes con paladar hendido sin SPR, estando muy alerta a eventuales complicaciones en el manejo de la vía aérea. (14)

**FIGURA 21:** Posición adecuada de alimentación para pacientes diagnosticados con Secuencia de Pierre Robin



Para esta técnica modificada de alimentación se requiere: **A.** Una jeringa de 20 mL estéril y un chupón de biberón. **B y C.** La jeringa debe embonar perfectamente en el diámetro del chupón. **D.** Una vez confirmado lo anterior se extrae la leche o fórmula del biberón.

(16)

Fuente: Secuencia malformativa de Pierre Robin: informe de un caso y revisión de la literatura. Revista ADM

**FIGURA 22:** Posición adecuada de alimentación para pacientes diagnosticados con Secuencia de Pierre Robin



En posición semisentada, con la cabeza lo más recta posible y mediante el uso del aparato obturador de acrílico es posible alimentar al paciente estimulando naturalmente los reflejos de succión y deglución que permitirán el adecuado crecimiento y desarrollo mandibular. (16)

Fuente: Secuencia malformativa de Pierre Robin: informe de un caso y revisión de la literatura. Revista ADM

- **Tratamiento quirúrgico**

El tratamiento quirúrgico se orienta según la severidad del compromiso de la vía aérea seguida por el grado de dificultad en la alimentación.

En los casos severos, se requiere tratamiento quirúrgico, consistiendo básicamente en cirugía ortognática y distracción osteogénica; ambas técnicas requieren osteotomías, movilización de los segmentos y un periodo de estabilización.

La única diferencia entre estas dos técnicas es que, en la distracción, los segmentos óseos son movidos lentamente a lo largo del tiempo hasta su posición final. La distracción osteogénica mediante distractores externos, logra la elongación paulatina de los tejidos óseos de los maxilares y del complejo craneofacial, así como de los tejidos circundantes, mediante el uso de aparatos, no solo en edades tempranas de la vida, también en adultos. De esta forma se logran cambios importantes en las estructuras esqueléticas faciales, con la consecuente mejoría funcional y estética. Podemos considerarlo como un proceso biológico de formación de hueso nuevo, entre la superficie de los segmentos óseos, ya que son gradualmente separados por aumento en la tracción.

La distracción osteogénica se basa en la “Ley de Tensión-Estrés”, en la cual, la tracción gradual de los tejidos crea estrés capaz de estimular y mantener la regeneración y activar el crecimiento de ciertos tejidos.

La calidad y cantidad de nuevo hueso formado depende de varios factores: la rigidez de la fijación del fragmento óseo, el grado del daño, la edad del paciente, el radio, ritmo y cantidad de la distracción.

La distracción ha sido empleada satisfactoriamente, en vez de la traqueotomía para manejar la vía aérea en pacientes con SPR severa, en quienes han fallado las maniobras no quirúrgicas. (14)

El evitar la traqueotomía o la decanulación precoz en pacientes previamente traqueotomizados representa una gran ventaja en el tratamiento de pacientes afectados por la SPR o por cualquier otra malformación congénita craneofacial con micrognatia severa. Antes de la distracción, las alternativas de manejo de estos pacientes incluían osteotomías de la rama con injertos óseos interposicionales e injertos costochondrales.

La distracción osteogénica facilita el tratamiento temprano de estos pacientes, ya que permite un alargamiento importante de la mandíbula sin necesidad de injertos óseos. La distracción mandibular permite modificar la posición de la lengua, elimina los problemas respiratorios, mejora la deglución y hace desaparecer los fenómenos de reflujo. Los seguimientos a largo plazo han demostrado que la distracción ósea precoz no provoca secuelas ni interfiere con el desarrollo de las piezas dentarias y/o crecimiento mandibular, siendo el procedimiento de elección en muchos casos.

Sin embargo, muchos de estos pacientes presentan un potencial de crecimiento normal, por lo que no tienen necesidad de intervención quirúrgica. En estos pacientes la traqueotomía es necesaria por un año o incluso, en ocasiones, se consiguen mediante la distracción entre 1,6 y 2,2 cm los cuales son suficientes para permitir el cierre de la traqueotomía en un paciente y retirar la asistencia respiratoria mecánica.

Es indudable que los resultados obtenidos en la distracción o generación ósea inducida son, por muchas razones, superiores a aquellos obtenidos mediante osteotomías e injertos óseos. Es un procedimiento relativamente simple que puede realizarse como cirugía ambulatoria pero su planificación y control requiere de la participación de un equipo multidisciplinario involucrado en la filosofía del procedimiento que incluye ortodoncistas, odontopediatras, radiólogo, cirujanos plásticos, etc.

En definitiva, en el tratamiento de los pacientes con SPR, se recomienda la distracción mandibular como tratamiento quirúrgico al ser una alternativa eficaz para evitar la traqueotomía, resolviendo los graves problemas ventilatorios y de intubación. Como ya hemos visto, la distracción mandibular mejora ostensiblemente la calidad de vida de los pacientes al poder incorporarse a su vida familiar y laboral sin riesgo vital inminente.

En neonatos, será de vital importancia realizarla de forma temprana para impedir las complicaciones derivadas de una posible hipoxia cerebral y mejorar los parámetros antropométricos durante el crecimiento, ayudados del tratamiento distractor. (14)

**FIGURA 23:** Distractor óseo intra-post operatorio en Secuencia de Pierre Robin





A la izquierda imagen intraoperatoria donde se aprecia el sitio de la osteotomía en el cuerpo mandibular. A la derecha ambos distractores externos instalados activos.

(4)

Fuente: Malformaciones craneofaciales y obstrucción de vía aérea superior: ¿Qué y cómo corregir? Revista Pediatría Electrónica.

#### 2.4.5 Consideraciones sobre el tratamiento

La glosoptosis es la responsable de la obstrucción faríngea y puede provocar episodios de asfixia y dificultad para la alimentación y la respiración. Los recién nacidos presentan dificultades para coordinar la succión, la deglución y la respiración. La colocación de microdistractores tempranamente ayuda al crecimiento mandibular, a la vez que permite mantener la lengua en una posición más elevada, e impedir así la glosoptosis.

Para el tratamiento de la hipoplasia mandibular, en los primeros años se requiere el tratamiento ortodóncico con aparatología que estimula el crecimiento mandibular como es la aparatología funcional. Con la corrección progresiva de la mandíbula, la lengua va adquiriendo una posición más alta. En etapas posteriores en las que no hay crecimiento, requerirá la intervención quirúrgica de avance mandibular o distracción mandibular. (2)

**FIGURA 24:** Paciente con Secuencia de Pierre Robin con distractor óseo y con tratamiento ortodóncico



Izquierda: Paciente con mordida abierta anterior tras distracción ósea al que se han colocado brackets y ligaduras elásticas. Derecha: El mismo paciente que la con la mordida cerrada.

(33)

Fuente: Cambios en la dimensión de la vía aérea en pacientes con secuencia de Pierre-Robin asociada a síndromes malformativos tras distracción mandibular. Planificación del vector de distracción. Rev. Esp. Cirug. Oral Maxilofacial

## 2.5.- SÍNDROME DE DOWN

### 2.5.1 Definición

El síndrome de Down o trisomía 21 es la alteración genética más frecuente en el ser humano. Éste se caracteriza por la presencia de un cromosoma adicional en el par 21, el cual provoca disminución generalizada en el crecimiento y discapacidad intelectual. (23)

Los pacientes con síndrome de Down (SD) suelen presentar anomalías características en la morfología craneofacial y en cavidad oral. Las anomalías orales afectan tanto a las estructuras duras como a las blandas: lengua, mucosa oral, labios, glándulas salivares, velo del paladar y dentición. En la literatura científica, podemos encontrar multitud de estudios que evidencian la elevada predisposición de los pacientes con SD a padecer problemas bucodentales (caries, periodontitis, maloclusiones, hábitos perniciosos) como consecuencia de su patología. (24) (25)

Puede ocurrir de tres maneras diferentes:

- La trisomía libre del cromosoma 21
- Mosaicismo
- Translocación. (26)

Actualmente se sabe que, de todos los niños con SD, el 96% presentan trisomía 21 (su fórmula cromosómica es de 47 en vez de 46, habiendo un cromosoma 21 extra) y los restantes tienen translocación (aunque tienen un cromosoma 21 extra, su fórmula cromosómica es de 46: el cromosoma extra se encuentra pegado a otro cromosoma) y mosaicismo (en parte de sus células la forma cromosómica es normal, sin embargo, en la otra parte, dicha fórmula es de un cromosoma 21 extra).

### 2.5.2 Epidemiología

El SD tiene una incidencia de uno cada 800-1.100 nacimientos (incluso la bibliografía más reciente refleja valores de hasta 1:700 nacidos vivos) (2,3), y se presenta en todas las razas.

Se han descrito muchos factores que pueden producir la alteración cromosómica. Sin embargo, actualmente no se conoce cuál o cuáles de estos factores son los responsables directos. Se sabe que existen una serie de factores predisponentes, como la edad de la madre, presentándose con más frecuencia en hijos de madres mayores de 35 años. (24)

Las características conductuales de estos pacientes incluyen espontaneidad, calidez, paciencia, una disposición amigable y casi siempre bondadosa. Aunque estas personas tienen derecho a las mismas normas de salud que la población general, es evidente el mayor número de problemas orales, relacionados con la mayor dificultad que presentan para obtener un cuidado adecuado de su higiene oral. (27)

### **2.5.3 Manifestaciones clínicas**

Algunos de los rasgos más importantes son:

- Retraso mental
- Retraso en el crecimiento
- Hiperlaxitud ligamentosa
- Occipucio plano / Braquicefalia
- Hipoplasia del tercio medio facial
- Hipotonía muscular
- Cabeza pequeña y boca pequeña
- Hendiduras palpebrales oblicuas
- Puente nasal plano
- Pabellón de las orejas es pequeño, dismórfico y de implantación baja
- Pliegue palmar único
- Miopía
- estrabismo
- Hipermovilidad articular
- Las patologías más frecuentemente asociadas son las cardiopatías y enfermedades del tracto digestivo. (2) (23)

### **2.5.4 Manifestaciones dentarias**

- Alteración de la secuencia y retraso en la erupción dentaria, sobretodo de la dentición temporal, la cual puede no completarse hasta los 5 – 6 años de edad.
- Microdoncia, anodoncia, taurodontismo, dientes conoides, fusión y geminación dentaria
- Agenesias dentarias
- Pseudoprognatismo
- Macroglosia relativa, es decir la apariencia de lengua grande debido al pequeño tamaño de la cavidad oral y en ocasiones fisuración lingual. Estos pacientes tienden a protuir la lengua por un frenillo débil, lo que se conoce como “lengua hipotónica” y suelen tener la boca abierta lo que conlleva a respiración oral. La protusión de la lengua y la respiración oral contribuyen a la periodontitis crónica y a infecciones de tracto respiratorio.
- Maloclusiones; mordida cruzada, mordida abierta
- Eversión labial, labios fisurados

- La enfermedad periodontal está presente en la práctica totalidad de los individuos, desde edades muy tempranas y es debida en estos pacientes a la pobre respuesta inmune. (2) (23)

La caries dental no representa un problema grave de salud bucal en este grupo de pacientes, y esto ha sido comprobado por el estudio de Amano, quien reportó un bajo número de bacterias aeróbicas en la saliva, por lo que existía una baja incidencia de *Streptococcus mutans*, y un pH salival más alcalino; sin embargo, no ocurre lo mismo con la gingivitis y la enfermedad periodontal. (23)

**FIGURA 25:** Características clínicas en un paciente con Síndrome de Down



**A)** Hipotonicidad generalizada. **B)** Occipital plano. **C)** Implantación baja y en forma de copa del oído externo. **D y E)** Clinodactilia. **F)** Acropaquia. **G)** Tercio medio disminuido y línea bipupilar asimétrica. Fuente: Directa.

Fuente: Enfermedad periodontal en pacientes adolescentes con síndrome de Down. Presentación de caso. Revista Odontológica Mexicana. (23)

**FIGURA 26:** Características clínicas orales en un paciente con Síndrome de Down



**A)** Labio superior fisurado grueso e hipohidrótico. **B)** Diástasis lingual. **C)** Macroglosia relativa.

(23)

Fuente: Enfermedad periodontal en pacientes adolescentes con síndrome de Down. Presentación de caso. Revista Odontológica Mexicana.

FIGURA 27: Características intraorales en un paciente con Síndrome de Down



Fig. 27 A) Vista de frente: maloclusión dentaria, abundante placa dentobacteriana, gingivitis localizada supragingivalmente. B) Oclusal superior escalonado, obturaciones dentales con resina en 16 y 26, giroversiones dentales de 12, 11, 21, erupción ectópica del 23, ausencia congénita del 13 y diastemas. C) Oclusal inferior: ausencias congénitas de 32 y 42, giroversión del 41, diastemas y obturaciones dentales con resina en 36 y 46. D) Lateral derecho: mordida cruzada. E) Lateral izquierdo. F) Ortopantomografía donde se aprecian las ausencias congénitas del 13, 32 y 42. Fuente: Directa.

(23)

Fuente: Enfermedad periodontal en pacientes adolescentes con síndrome de Down. Presentación de caso. Revista Odontológica Mexicana.

### 2.5.5 Consideraciones sobre el tratamiento

Para el tratamiento, hay que tener presente que muchos niños con SD van a tener problemas médicos: aproximadamente el 40% de ellos padecen patología cardíaca, son más propensos a las infecciones, especialmente de las vías respiratorias, y la incidencia de leucemia es superior a la población general. Por lo que el odontólogo deberá adoptar las medidas preventivas necesarias, previa consulta con el pediatra del niño, antes de iniciar el tratamiento dental. (24)

Los tratamientos preventivos y restauradores que necesitan estos pacientes son muy similares a los de la población normal.

El odontólogo debe prestar atención a las manifestaciones clínicas de estos pacientes, pero sobretodo, a la cardiopatía congénita y a la enfermedad periodontal.

En algunos casos los pacientes necesitan profilaxis de la endocarditis bacteriana antes del tratamiento dental.

El comportamiento de estos niños varía de unos a otros y en ocasiones hay que utilizar sedación e incluso anestesia general. Es importante informar a los padres de la susceptibilidad de estos pacientes a desarrollar tempranamente la enfermedad periodontal por lo que se les debe inculcar hábitos para una buena higiene oral, tales como cepillado con pasta fluorada, uso de seda dental y cuando sea necesario enjuagues bucales con clorhexidina.

Por tanto, todos los esfuerzos deben ir encaminados a la conservación de los dientes tanto tiempo como sea posible para maximizar las opciones cuando el individuo sea adulto. Es recomendable consultar con otros especialistas dentales para el planeamiento de futuros tratamientos. (2)

- **Odontología Preventiva**

El odontólogo debe tener en cuenta estas consideraciones y, además, el hecho de que el tratamiento de las lesiones en estos niños es más dificultoso que en los normales; lo que va a justificar sobradamente el extremar las medidas de prevención.

Por tanto, tendrá que asumir la responsabilidad de realizar un programa de prevención donde estén implicados él mismo, el paciente, el personal auxiliar y los padres, existiendo continuamente una estrecha relación entre todos ellos.

El odontólogo y su personal deben enseñar a los padres o tutores las técnicas más adecuadas de cepillado para ese determinado paciente, así como las diferentes posiciones que pueden adoptar para su realización y, además, realizar un seguimiento con sesiones periódicas de aprendizaje.

El programa de control de placa dental es imprescindible para controlar la higiene de estos niños y para determinar la idoneidad de los resultados que se están consiguiendo con cada paciente.

Es interesante conversar con los padres y responsables sobre la dieta que siguen los pacientes con SD y la necesidad de cambiar la dieta por alimentos nutritivos, pero con pocos hidratos de carbono y de consistencia (semi) sólida para fomentar la masticación.

En definitiva, una alimentación sana, evitando el consumo de azúcares refinados, sobre todo si son sólidos y retentivos. Deberemos de saber que influye más el número de exposiciones al azúcar que la cantidad. Por ello deberemos ofrecer alternativas sin azúcar como productos que contengan xilitol, ya que entre sus propiedades se encuentra disminuir la sequedad y neutralizar ácidos de la boca, acciones que nos son propicias en el paciente con SD. La indicación de suplementos de flúor es muy importante en estos pacientes, y se administran siguiendo las mismas pautas generales que en los niños normales.

Y, por último, dentro del programa de prevención se incluyen los selladores de fosas y fisuras, totalmente indicados en estos pacientes.

Al igual que ocurre con otros programas de prevención, el niño y los responsables de éste deben ser citados en la consulta de forma periódica, con el fin de determinar el estado de higiene y de salud bucodental. (24)

- **Recomendaciones para llevar a cabo las Técnicas de Higiene Bucal**

- **Consideraciones generales**

Sea cual fuere el protocolo a seguir, es importante tomar en consideración lo siguiente:

- Es importante un buen lavado de manos previo a la ejecución del cepillado u otra técnica.
- Debe motivarse a la persona para que vea el momento de la limpieza de su boca como un tiempo importante y agradable. Para ello, es muy importante explicarle en reiteradas oportunidades la importancia del cuidado de la boca (especialmente durante la formación del hábito).

- Se deben establecer horas o momentos para realizar el cepillado, para tal fin se puede buscar herramientas que permitan asociarlo con acciones de la rutina diaria. Por ejemplo, al levantarse, inmediatamente luego de comer, al ponerse el pijama, entre otros.
- Siempre se debe felicitar a la persona con SD una vez finalizado el proceso de aplicación de las técnicas de higiene bucal, bien sea por su colaboración (en la higiene asistida) o por su ejecución (en la supervisada); en todo caso deberá destacarse la importancia del logro de haber logrado una boca limpia y saludable. (28)

### **Higiene asistida**

Se recomienda en personas poco colaboradoras o que no puedan ejecutar las técnicas por sí mismas con o sin la ayuda de dispositivos especiales. Se describen tres posiciones cuya selección dependerá de las necesidades particulares de la persona a la cual se le practicarán las técnicas de higiene bucal. Éstas posiciones propuestas para el cepillado pueden usarse también para limpieza con hilo dental o limpieza con gazas, la cual es recomendada por algunos autores en aquellos pacientes muy poco o nada colaboradores o que por otra causa no se les pueda hacer limpieza con cepillo. Debe tomarse en consideración que el hecho de aplicarle las técnicas de higiene a la persona le puede resultar muy invasivo y por tanto incómodo, por lo que quien o quienes le asisten debe buscar que el procedimiento sea lo más tolerable posible.

#### Posición 1

La persona con SD está sentada en una silla de respaldo recto o silla de ruedas. Quien asiste se coloca por detrás, brindando estabilidad a la cabeza, ya que la misma descansa sobre su cuerpo. Posteriormente, realiza la técnica cepillado. Se puede hacer frente a un espejo para facilitar la ejecución de la técnica, además de identificar posibles errores. Sin embargo, el uso del espejo no es indispensable. Esta posición está recomendada para asistir jóvenes y adultos. De ser necesario, se sugiere el uso de abre bocas para evitar movimientos inesperados del cierre de la boca, especialmente en pacientes poco colaboradores que no pueden mantener la boca abierta mucho tiempo y quienes tienen una apertura bucal restringida. (28)

**FIGURA 28:** Tec. de cepillado n°1 adolescente con síndrome de Down sentado en una silla para su higiene



(28)

### Posición 2

La persona se acuesta en un sofá o en una cama con la cabeza sobre las piernas de quien le asiste y se procede a realizar las técnicas de higiene bucal mientras otra sostiene las manos para controlar los movimientos de los miembros superiores

**FIGURA 29:** Técnica de cepillado n°2 adolescente con síndrome de Down acostado en un mueble para su higiene



(28)

Fuente: Síndrome de Down e higiene bucal: Lineamientos para padres, cuidadores y docentes. Rev. Venez. Invest. Odont. IADR

### Posición 3

La persona con SD se sienta en el piso, de espaldas a una silla mientras que quien le asiste se encuentra sentado en ella. En esta posición las piernas pueden ser usadas para restringir los brazos, de ser necesario y no contar con ayuda.

**FIGURA 30:** Tec. de cepillado n°3 adolescente con síndrome de Down sentado en el piso para su higiene



(28)

Fuente: Síndrome de Down e higiene bucal: Lineamientos para padres, cuidadores y docentes. Rev. Venez. Invest. Odont. IADR



Además, se hacen las siguientes acotaciones de interés independientemente de la posición asumida:

- Se puede prescindir el uso de agua, ya que durante el mismo aumenta el flujo salival, lo cual proporciona humedad. Sin embargo, en aquellos casos en los cuales se presentan encías friables y sensibles, que se lesionen con facilidad se debe humedecer el cepillo dental antes de iniciar el cepillado.
- En ocasiones no está recomendado el uso de pasta dental (personas con limitaciones físicas severas), debido a que disminuye la visibilidad y a que su uso puede estimular el reflejo nauseoso.
- Si después del cepillado la persona desea enjuagarse con agua o usar enjuague bucal, éstos pueden colocarse en un vaso de cartón, que por ser liviano algunas personas pueden llevarlo por si mismos a la boca. (28)

### Uso del hilo dental

Es importante el uso de hilo dental para evitar la presencia de restos de alimentos y en consecuencia la proliferación de bacterias que redunden la enfermedad periodontal, la cual se ha observado como una de las principales afecciones bucales en las personas con SD. La limpieza con hilo dental se puede hacer manual o con la ayuda del portahilo.

### **Higiene supervisada**

Se prefiere el nombre de higiene supervisada porque como señalan algunos autores, aunque la persona con discapacidad, en este caso con SD, pueda llevar a cabo el cepillado por sí mismo es necesaria la supervisión para resolver situaciones puntuales que puedan presentarse durante la aplicación de las técnicas de higiene. Es importante tomar en consideración que la supervisión es mayor cuando se está en proceso de creación del hábito, pues debe explicársele detalladamente y observar que vaya aprendiendo lo explicado. (28)

**FIGURA 31:** Supervisión del cepillado en un paciente con Síndrome de Down



### **CAPITULO III: CONCLUSIONES**

1. Los pacientes pediátricos que sufren malformaciones craneofaciales, van a requerir de tratamientos complejos y un manejo por un equipo interdisciplinario capacitado y entrenado.
2. Los odontopediatras tienen un papel importante dentro de este equipo multidisciplinario para ayudar con el tratamiento a cada uno de estos pacientes.
3. El odontopediatra precisa estar presente durante todas las fases del protocolo para beneficiar en cada caso la calidad de vida a nivel oral de estos niños.
4. Las fisuras labioalveolopalatinas son las patologías más prevalentes dentro de las malformaciones craneofaciales.
5. Lo más importante para mantener una boca sana en los pacientes con malformaciones craneofaciales es la prevención, mediante unos hábitos de higiene bucal correctos y una alimentación sana.
6. Se necesitan más estudios de los protocolos básicos de atención individualizada a cada caso, según la severidad debido a las múltiples afecciones sistémicas que pueden estar asociadas variando igualmente el grado de participación de padres y educadores en función de las necesidades odontológicas de cada niño.

#### CAPITULO IV: BIBLIOGRAFIA

1. Al-Tarawneh AM, Alrbata RH, Alazmi KF, Hadaddin K. Orthodontic management of craniofacial anomalies, a summary of the available options. *International Journal of Dentistry and Oral Health*. 2016; 2(3): 1
2. Boj. J.R, Catalá. M, Garcia-Ballesta. C, Mendoza. A, Planells. P. Odontopediatria La evolución del niño al adulto joven. Editorial Medica Ripano. 2012. Pgs 702 -721
3. García D A, Cirugía craneofacial - Manejo anestésico. *Revista Mexicana de Anestesiología*. 2015; 38 (1): 240
4. Giugliano C, Gantz J T. Malformaciones craneofaciales y obstrucción de vía aérea superior: ¿Qué y cómo corregir? *Revista Pediatría Electrónica*. 2016; 13 (1)
5. Padilla C.T. Consideraciones en la alimentación de lactantes con fisura labio palatina. *Rev. Estomatol. Altiplano*. 2016; 3(2):31-36
6. Lombardo-Aburto E. La intervención del pediatra en el niño con labio y paladar hendido. *Acta pediatr. Mex*. 2017; 38(4): 267-273
7. Pereira M, Afonso P.R, Pereira G.M, Silva M.F, Moura N.C, Lira O.A, Volpi Mello-Moura A. Craneosinostosis sindrómica: Características craneodentofaciales, tratamiento ortodóntico-quirúrgico y factores asociados a tipos de síndrome. *Revista Odontología*. 2018; 20(1):107-135.
8. Martínez P.L, Imbert F.Y, Simons P.S, Herrera M.Y, Nápoles T.Y. Combinación de la técnica funcional con Ortodoncia en el tratamiento de pacientes fisurados labio-palatinos. *Revista información científica*. 2018; 97 (2): 410
9. Monasterio A.L, Ford M.A, Tastets H.M. Fisuras labio palatinas. Tratamiento multidisciplinario. *Med. Clin. Condes*. 2016; 27(1) 14-21
10. Díaz P, Hernández J. Síndrome de Crouzon: Revisión de tema y reporte de caso. *Rev. Estomatol*. 2016; 24(2):26-32.
11. Reséndiz M.I, Nava U.E. Síndrome de Apert. *Acta Médica Grupo Ángeles*. 2013; 11(4)
12. Saeteros C.X, Serrano S.A, Peñafiel O.B, Ochoa E, Silva V.M, Salinas P.M, Sempertegui P, Palacios A.R. Síndrome De Apert, Reporte De Caso Clínico. *Rev. Fac. Cienc. Méd. Univ. Cuenca*. 2017; 35 (1): 90-94
13. Velazque R.L, Dalben da Silva G. Displasia ectodérmica hipohidrótica: características clínicas y radiográficas. *Rev. Odont. Mex*. 2015;19 (4)
14. Gómez Cl.V, Martínez P.E, Adanero V.A, Pérez P.M, Planells Del Pozo P. Síndrome de Pierre Robin. Diagnóstico y protocolo terapéutico actual (parte II). *Odontol Pediatr*. 2013; 21 (2) 139-150.
15. Angel-Orión S.P. Manejo odontológico general de un paciente con Síndrome de Pierre Robin. *Revista Médico-Científica*. 18 (189): 150-161
16. Tiol C.A. Secuencia malformativa de Pierre Robin: informe de un caso y revisión de la literatura. *Revista ADM*. 2017; 74 (3): 146-151
17. Ramos M.R. Tratamiento De Ortodoncia Fija A Paciente Adulto Con Síndrome De Pierre Robin – Caso Clínico. *Revista Oactiva UC Cuenca*. 2018; 3 (3): 31-36
18. Leyva J.C, Mallarino R.G. Síndrome de Treacher Collins: revisión de tema y presentación de caso. *Univ Méd Javeriana Bogotá*. 2014; 55 (1): 64-70
19. Mollinedo P.M, Quisbert A.I. Síndrome De Treacher Collins. *Revista de Actualización Clínica*. 2014; 46 (1)
20. Solís A. L y Agramonte C.I. Síndrome de Treacher Collins en una familia cubana. Presentación de caso. *Revista Habanera de Ciencias Médicas* 2016; 15(3):408-417
21. Pollo M.JM, Álvarez E.MC, Torres A. AY, Placeres H. JF, Morales C.D. Síndrome de Treacher-Collins. Presentación de un caso. *Rev. Méd Electrón*. 2014; 36 (2)

22. Santana H.E, Tamayo Ch.V. Síndrome Treacher-Collins. Presentación de caso. Revista de Ciencias Médicas la Habana. 2015; 21 (2)
23. Benítez T.M, López M.P, Yamamoto N.A. Enfermedad periodontal en pacientes adolescentes con síndrome de Down. Presentación de caso. Revista Odontológica Mexicana. 2014; 18 (3): 191-198
24. Gómez Cl.V, Martínez P.E, Gómez A.B, Vázquez R.E, Beltri O.P, Planells del Pozo P. Salud oral en el niño con Síndrome de Down: Protocolo de intervención. Gaceta Dental. 2014; 255 (2)
25. Rodríguez G.K, Clavería C.R, Peña S.M. Algunas Características Clínicoepidemiológicas Del Síndrome De Down Y Su Repercusión En La Cavity Bucal. Medisan 2015; 19(10):1272
26. Areias C, Pereira ML, Pérez-Mangiovi D, Macho V, Coelho A, Andrade D, Sampaio-Maia B. Enfoque clínico de niños con síndrome de Down en el consultorio dental. Av. Odontoestomatol 2014; 30 (6): 307-313.
27. Aguirre CJ, Porras RD, Ríos V.K. Estrategia de intervención educativa sobre la salud bucal en pacientes de 6 a 32 años con Síndrome de Down. Rev Estomatol Herediana. 2015; 25(4): 262-67.
28. Perdomo B, Torres D, Paredes Y. Síndrome de Down e higiene bucal: Lineamientos para padres, cuidadores y docentes. Rev Venez Invest Odont IADR 2014; 2 (2):156-169.
29. Mittersteiner D, Olate S. Malformaciones craneofaciales en un Hospital regional de alta complejidad. Int. J. Odontostomat. 2013; 7(2):179-184.
30. Peris H.C. Los Síndromes Craneofaciales En El Contexto Logopédico. Revista de logopedia. 2013; 69 (1)
31. Gómez A.B, Gómez Cl.V, Vázquez R.E, Beltri O.P, Planells del Pozo P. Síndrome de Apert y de Crouzon: un reto en Odontopediatría. Gaceta Dental. 2013; 252 (3)
32. Botero M.M, Espinal B.G, Arroyo F.T, Posso Z.M, David P.M, Castañeda P.D, Sierra P.J, Displasia ectodérmica hipohidrótica: Reporte de casos. Avances en Odontoestomatología. 2013; 29 (1)
33. Martínez P.A, Fernández V.R, España L.A, García M.B, Capitán C.L, Monsalve I.F. Cambios en la dimensión de la vía aérea en pacientes con secuencia de Pierre-Robin asociada a síndromes malformativos tras distracción mandibular. Planificación del vector de distracción. Rev Esp Cir Oral Maxilofac. 2015; 37(2):71-79
34. Mollinedo M. Síndrome De Treacher Collins (STC). Revista de Actualización Clínica UMSA. 2014; 46(1): 2347-2441
35. Sevilla-Paz S.R, Flores-Saavedra S, Rojas-Salazar E.G. Rev Méd-Cient "Luz Vida". 2013;4(1): 58-62
36. Ruiz S, Cúculo J.J. Fisura palatina en la secuencia de Pierre Robin. Revista Argentina De Cirugía Plástica. 2017; 23 (1): 16-20.
37. Padilla C.T. Consideraciones en la alimentación de lactantes con fisura labio palatina. Rev. Estomatol. Altiplano.2016; 3(2):31-36
38. Ruiz E.G. El Moldeamiento Nasoalveolar en Niños con Fisura Labiopalatina. Universidad de Sevilla Facultad de Odontología Departamento de Ciencias de la Salud; 2016