



UNIVERSIDAD NACIONAL
AUTÓNOMA DE MÉXICO

FACULTAD DE ODONTOLOGÍA

Síndrome de Pierre Robin: Diagnóstico y tratamiento

T E S I N A

Que para obtener el Título de:

CIRUJANA DENTISTA

P r e s e n t a :

CINTIA YASMIN PÉREZ PEÑA ROSAS

DIRECTOR: C. D. ELVIRA DEL ROSARIO GUEDEA
FERNÁNDEZ

V. B. *Elvira del Rosario Guedea*
V. B. *Elvira del Rosario Guedea*

ASESORES: C. D. ELIA BAUTISTA CRUZ.
C. D. MARÍA DEL PILAR PACHECO HINOJOSA.

MÉXICO D. F.

2004



Universidad Nacional
Autónoma de México

Dirección General de Bibliotecas de la UNAM

Biblioteca Central



UNAM – Dirección General de Bibliotecas
Tesis Digitales
Restricciones de uso

DERECHOS RESERVADOS ©
PROHIBIDA SU REPRODUCCIÓN TOTAL O PARCIAL

Todo el material contenido en esta tesis esta protegido por la Ley Federal del Derecho de Autor (LFDA) de los Estados Unidos Mexicanos (México).

El uso de imágenes, fragmentos de videos, y demás material que sea objeto de protección de los derechos de autor, será exclusivamente para fines educativos e informativos y deberá citar la fuente donde la obtuvo mencionando el autor o autores. Cualquier uso distinto como el lucro, reproducción, edición o modificación, será perseguido y sancionado por el respectivo titular de los Derechos de Autor.

ÍNDICE.

INTRODUCCIÓN.....	VI
-------------------	----

PARTE I: EMBRIOLOGÍA Y ANATOMÍA

1	CAPITULO I. “EMBRIOLOGÍA GENERAL”	8
	<i>1.1 Período embrionario</i>	<i>9</i>
	<i>1.2 Período fetal.....</i>	<i>11</i>
2	CAPITULO II. “EMBRIOLOGÍA ESPECIAL”	19
	<i>2.1 Desarrollo inicial de la cabeza y cuello.....</i>	<i>20</i>
	<i>2.2 Organización fundamental de la región braquial (faríngea)...</i>	<i>20</i>
	<i>2.3 Desarrollo de la región facial.....</i>	<i>21</i>
	<i>2.4 Desarrollo de la faringe y sus derivados.....</i>	<i>24</i>
3	CAPITULO III. “ANATOMÍA DE CABEZA Y CUELLO”	26
	<i>3.1 Maxila.....</i>	<i>27</i>
	<i>3.2 Mandíbula.....</i>	<i>28</i>
	<i>3.3 Hueso hioides.....</i>	<i>29</i>

3.4 Músculos Suprahioideos.....	30
3.5 Músculos de la Masticación.....	32
3.6 Oído	37

PARTE II. "SÍNDROME DE PIERRE ROBIN".

4 CAPITULO IV. "DIAGNÓSTICO"	39
4.1 Definición.....	40
4.2 Antecedentes históricos.....	41
4.3 Frecuencia.....	43
4.4 Etiología y patogenia.....	44
4.5 Características clínicas.....	45
4.6 Alimentación.....	48
5 CAPITULO V. "CLASIFICACIÓN DE LA MICROGNATIA"	49
5.1 Generalidades	50
5.2 Diagnóstico.....	50
5.3 Tratamiento.....	54

6	CAPITULO VI “GLOSOPTOSIS”	57
<i>6.1</i>	<i>Generalidades.....</i>	<i>58</i>
<i>6.2</i>	<i>Diagnóstico.....</i>	<i>58</i>
<i>6.3</i>	<i>Tratamiento.....</i>	<i>60</i>
7	CAPITULO VII. “PALADAR HENDIDO EN FORMA DE U”..	65
<i>7.1</i>	<i>Generalidades.....</i>	<i>66</i>
<i>7.2</i>	<i>Diagnóstico.....</i>	<i>66</i>
<i>7.3</i>	<i>Tratamiento.....</i>	<i>67</i>
	CONCLUSIONES.....	69
	FUENTES DE INFORMACIÓN.....	71

Agradecimientos.

Agradezco a mis padres Rafael J. Pérez Peña Reyes y Silvia Raquel Rosas Orta, gracias por todo su apoyo , esfuerzo, todas las preocupaciones que pasaron para sacarme adelante y por dedicarme todo su tiempo.

Agradezco a mis hermanos Rafael, Diana y Nadia Pérez Peña Rosas, que siempre se preocuparon por mi y me aconsejaron. Agradezco a Sulpicia Horta Rojas, por su cariño y apoyo.

Agradezco una persona muy querida e inolvidable a María de los Dolores Reyes Cervera.

Agradezco a mi tutora C. D. Elvira del Rosario Guedea Fernández por toda su ayuda, orientación e interés, al C. D. Rene Arau Narváz, y a C. D. Nicolás Pacheco por su ayuda y orientación.

Agradezco a mis asesoras C. D. Elia Bautista Cruz y C. D. María del Pilar Pacheco Hinojosa adscritas al Hospital de Pediatría Centro Médico Nacional Siglo XXI, por todas las facilidades, información y material que me otorgaron.

Agradezco a Rafael Francisco Ramírez García, por toda su ayuda, paciencia y apoyo que me brindo, gracias por tu compañía y amor.

Agradezco a Victoria Sánchez Hidalgo, por todo lo que ha hecho por mi, gracias por estar siempre ahí.

Agradezco a Araceli Macias Mayeya, Georgina Lira Díaz, Aurora Corona Romero, Sandra Hernández Vargas, Elizabeth Flores Arnaud, Cristina Heredia Ramírez, Marina Méndez Gutiérrez, Miguel R. Torres Puga, gracias por toda su ayuda y por su compañía, jamás olvidare lo que hicieron por mi.

INTRODUCCIÓN

Con los avances en ciencia y tecnología del Siglo XXI, la expectativa de vida aumenta y también deberá mejorar la calidad de esta. Así la comunidad odontológica está llamada a mantener una mentalidad preventiva respecto a las patologías bucodentales, no solo sobre caries y periodontopatías sino también en la prevención de las anomalías dentomaxilofaciales.

Estas anomalías pueden ocurrir sobre todo como resultado de alteraciones en el desarrollo embrionario o secundario después del nacimiento por procesos patológicos o traumatismos. Mientras que muchos tipos de anomalías craneofaciales primarias son raras e infrecuentes, algunos constituyen un porcentaje substancial de pacientes que requieren tratamiento.

Las anomalías congénitas mandibulares son comunes en más de 100 síndromes genéticos, como la "Micrognatia", que se encuentra en síndromes como Pierre Robin y Microsomía Hemifacial, además de ser asociado con varias anomalías acrosómicas.

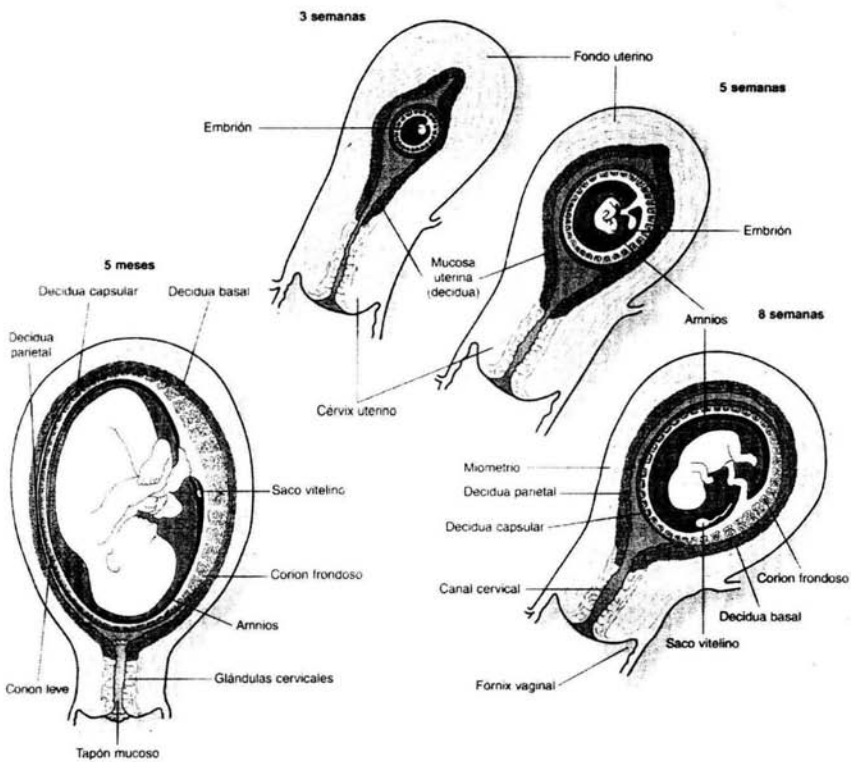
Las alteraciones de la oclusión suelen comenzar en edades tempranas, lo cual da una idea de la magnitud del problema y es por eso que se considera que el esfuerzo principal debe estar encaminado a reducir las maloclusiones mediante un incremento de las acciones preventivas unidas al diagnóstico temprano de anomalías dentomaxilofaciales congénitas.

La entidad clínica que consiste en micrognatia congénita, paladar hendido y glosoptosis que produce obstrucción respiratoria es conocida como Síndrome de Pierre Robin.

El Odontopediatra y el Cirujano Dentista general tienen la ventaja de examinar las arcadas dentarias de los niños a muy temprana edad, lo que favorece la corrección a tiempo de estas alteraciones.

A los padres se les debe informar el tipo de anomalía que sufre el recién nacido, cuales son las características y sus posibles causas, además que la familia también debe tener una orientación, acerca del tipo de plan de tratamiento y expectativas, así como los especialistas que van a integrar el equipo terapéutico, haciendo hincapié de lo importante que es concluir con la atención multidisciplinaria, ya que este termina con el crecimiento.

CAPITULO I: "EMBRIOLOGÍA GENERAL".



CRECIMIENTO Y DESARROLLO INTRAUTERINOS.

El periodo prenatal se extiende desde la concepción hasta el nacimiento y ocupa aproximadamente un periodo de 38 a 40 semanas. Las primeras 12 semanas son denominadas período embrionario y a lo largo de este período se produce la diferenciación celular y orgánica.^{1,2,3,4}

Durante la tercera a la octava semana de desarrollo, es la etapa denominada período embrionario o período de organogénesis, cada una de las tres hojas germinativas dan origen a varios tejidos y órganos específicos. Hacia el final de este período embrionario se han establecido los sistemas orgánicos principales. A causa de la formación de órganos, se modifica considerablemente la forma del embrión y hacia el final del segundo mes pueden identificarse los principales caracteres externos del cuerpo.^{1,2,3,4}

Fig. 1³

1.1 Período Embrionario (Tercera a octava semana).

La tercera a la octava semana del desarrollo son fundamentales porque en este momento es cuando se han establecido las poblaciones celulares responsables de la formación de los órganos y cuando se están formando los primordios de los órganos. Hacia el final de la tercera semana se inicia la diferenciación del sistema nervioso central. En ese momento las células se encuentran en proceso de proliferación rápida y se producen señales de célula a célula que son críticas.^{1,2,3,4} Fig. 2.¹

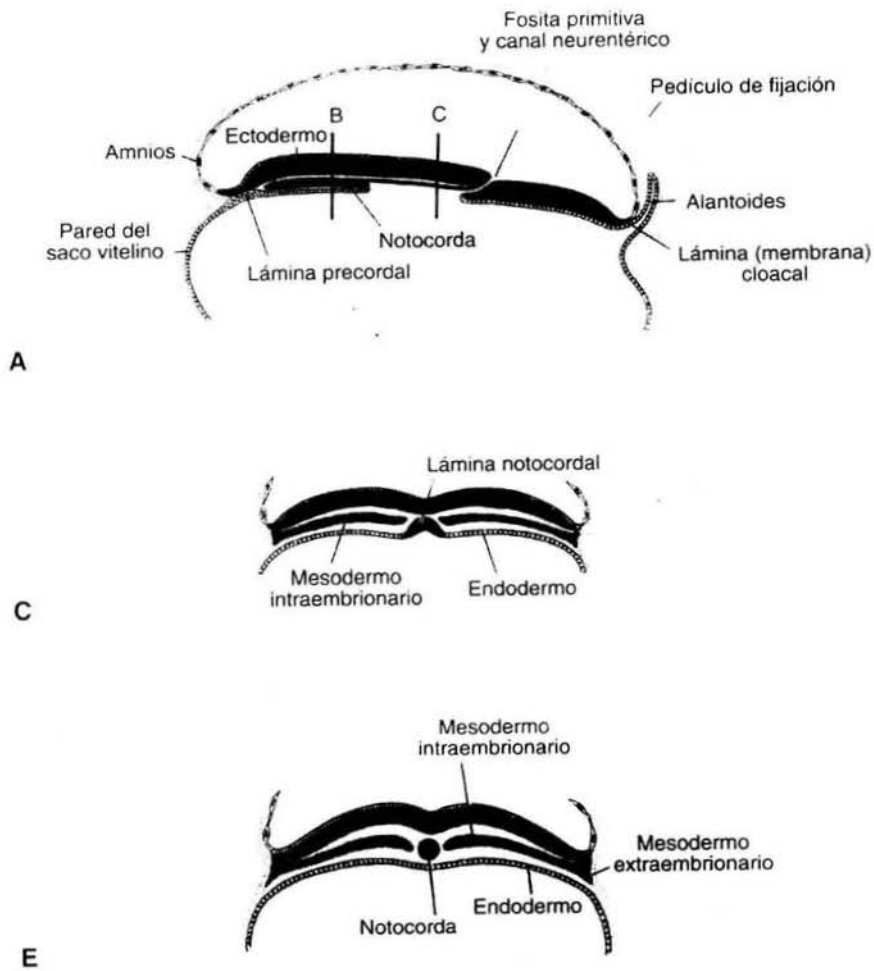


Fig. 1. Esquema de las capas germinativas³.

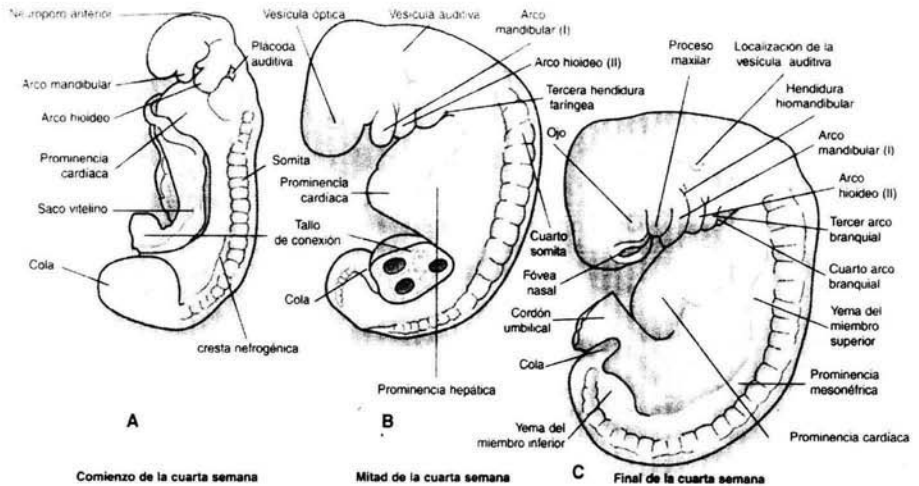


Fig. 2. Desarrollo de la morfología externa de los embriones humano durante el período inicial de la organogénesis.¹

Estos fenómenos son particularmente sensibles al efecto adverso de factores externos como riesgos ambientales, agentes farmacológicos y abuso de drogas. En consecuencia, la exposición a estos factores puede provocar anomalías a las que se denomina defectos de nacimiento o malformaciones congénitas.

1.2 Período Fetal.

Se extiende desde la novena semana hasta la fecha del parto y se caracteriza por el rápido crecimiento del cuerpo y la maduración de los sistemas orgánicos.¹

El crecimiento en longitud es especialmente notable durante los meses tercero, cuarto y quinto (5 cm por mes aproximadamente), en tanto que el aumento de peso es más llamativo durante los dos últimos meses de la gestación (aproximadamente 700 g por mes). Durante el quinto mes los movimientos fetales son percibidos claramente por la madre y el feto se halla cubierto por un fino vello. ^{1,2,3}

Las técnicas de diagnóstico prenatales, son un número de técnicas que se utilizan para diagnosticar el crecimiento placentario, fetal, y detectar malformaciones congénitas o anomalías cromosómicas en los fetos. Se utiliza en madres con riesgo de tener un bebé con una anomalía, ésta puede ser una cuestión de antecedentes familiares. Por otra parte la prueba prenatal se puede realizar sobre la base de la edad de la madre. En general están reservadas a los embarazos de alto riesgo. Existen varias técnicas de estudio prenatal como son: ^{1,2,5,6,7,8}

1. Ecografía. ^{1,5}
2. Amniocentesis. ^{2,5,6,7}
3. Sonografía. ⁹
4. Muestra de vello de coriónica. ²

➤ **Ecografía:**

Se utilizan ondas sonoras de alta frecuencia (ultrasonidos), que se propagan sobre un medio molecular. ^{1,5}

Son, por tanto, vibraciones que surgen del choque de los ultrasonidos sobre el tejido en exploración. Se consiguen mediante un transductor (dispositivo cilíndrico) humedecido, en contacto con la piel del paciente. Los ecos que se recogen se transforman en impulsos eléctricos. De la escala de grises obtenida se puede llegar a discernir entre masas tumorales sólidas, quísticas o abscesos, únicas o múltiples. Se utilizan también en el diagnóstico de las sialomegalias, pero no es específica en cada patología.

1,5

➤ Amniocentesis:

Es el procedimiento diagnóstico empleado para obtener una información normal patológica del líquido amniótico. Puede identificar alteraciones relacionadas con anomalías cromosómicas, errores congénitos del metabolismo, determinación del manejo del síndrome de Isoinmunización por Rh, estimar la madurez pulmonar fetal, determinar el tiempo de embarazo, estudiar el cariotipo fetal o predecir su grupo sanguíneo.⁷

La inserción transabdominal de una aguja en la cavidad amniótica se ha utilizado durante mucho tiempo.

La muestra del líquido amniótico se toma a través de la pared abdominal. La muestra del líquido entonces se analiza y ciertos defectos bioquímicos, cromosómicos o de los nervios del tubo pueden ser identificados. Los resultados pueden tomar tres a cuatro semanas.¹⁰

➤ Sonografía

Examen de ultrasonido, utiliza el uso de ondas ultrasónicas (ondas acústicas de un de alta frecuencia que no se puede oír por el oído humano) explorar el feto y se puede medir. El feto puede ser visto en la pantalla permitiendo las anomalías esqueléticas y otras que se identificarán. Las medidas fetales tomadas en la exploración se pueden comparar con medidas fetales normales de la edad del promedio, para identificar anomalías, Fig.6. La exploración se realiza normalmente entre las 16 y 20 semanas. Las condiciones que pueden ser identificadas incluyen Espina bífida, Hidrocefalia y Microcefalia. Fig. 7. Esta técnica no tiene extensamente ningún riesgo para la madre o el feto. En la sonografía que se utiliza para detectar anomalías faciales, se emplea, el sistema de ultrasonido 530 MT de Kretz Combison, que se utilizo en un estudio realizado por Roten (et al cols.). La cara del feto es examinada primero. ⁹

Se toma tres parámetros;

- a) Ángulo inferior facial. Fig. 3.
- b) Radio de la mandíbula. Fig. 4.
- c) Radio de la maxila. Fig. 5.

De ahí se obtienen tres medidas:

- a) Una media sagital.
- b) Dos axiales de la área del paladar.

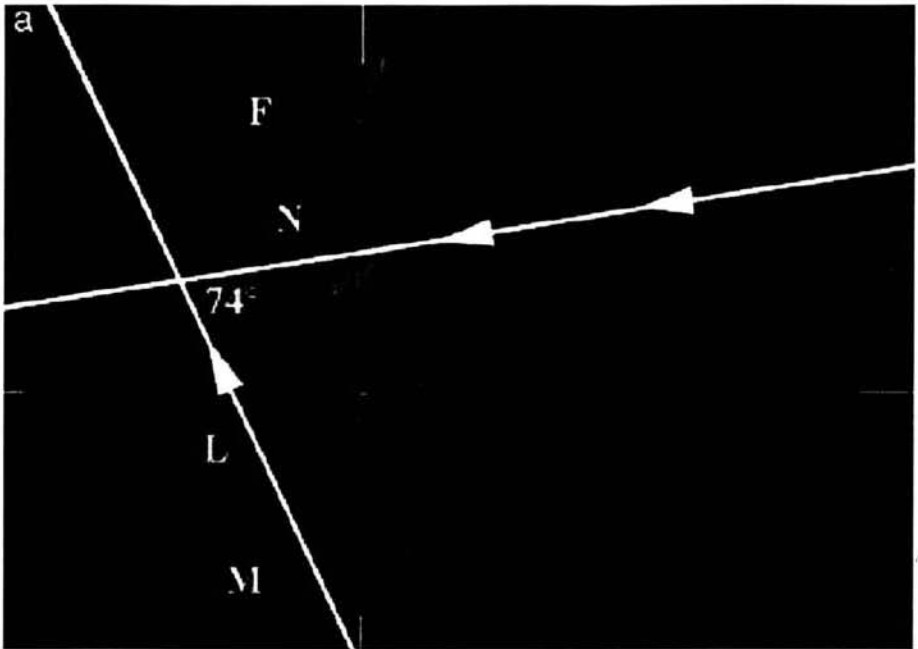


Fig. 3. Vista sagital mostrando el ángulo inferior facial.⁹

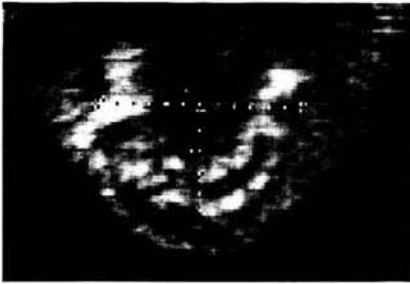


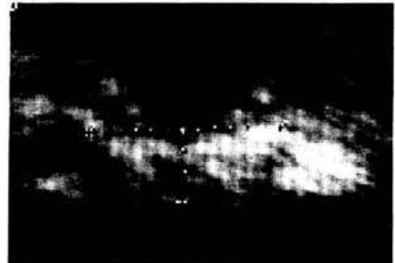
Fig.4. Vista Axial mostrando el radio de la maxila.⁹



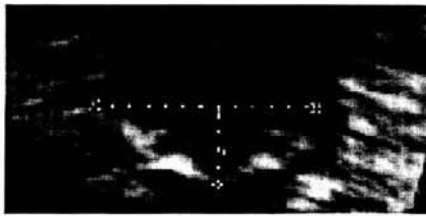
Fig. 5. Vista Axial mostrando el radio de la mandíbula.⁹



Vista sagital mostrando el ángulo inferior facial.⁹



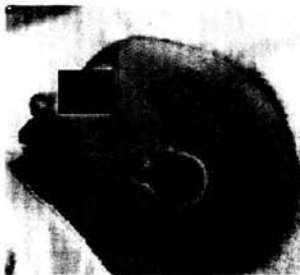
Vista Axial mostrando el radio de la mandíbula.⁹



Vista Axial mostrando el radio de la maxila.⁹



Imagen tridimensional de la superficie.⁹



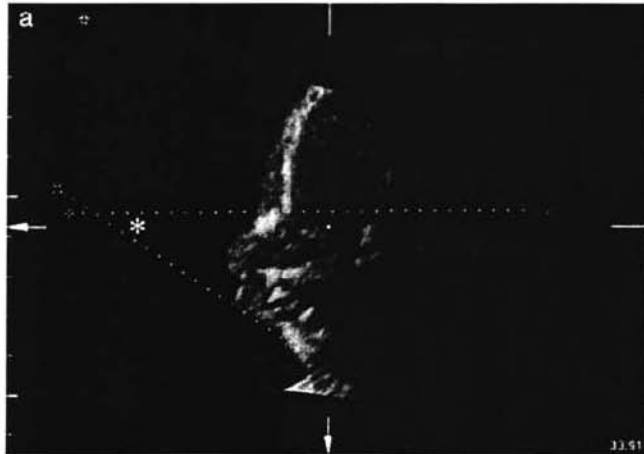
Fotografía tomada después del nacimiento.⁹



Tomografía computarizada tomada después del nacimiento.⁹

Fig. 6. Retrognatia mandibular de un radio normal.

Fig. 7. Retrognatia mandibular asociada con micrognatia. Imágenes de ultrasonido obtenidas en el periodo gestacional de 20 semanas⁹.



Vista sagital que muestra el ángulo inferior facial⁹.

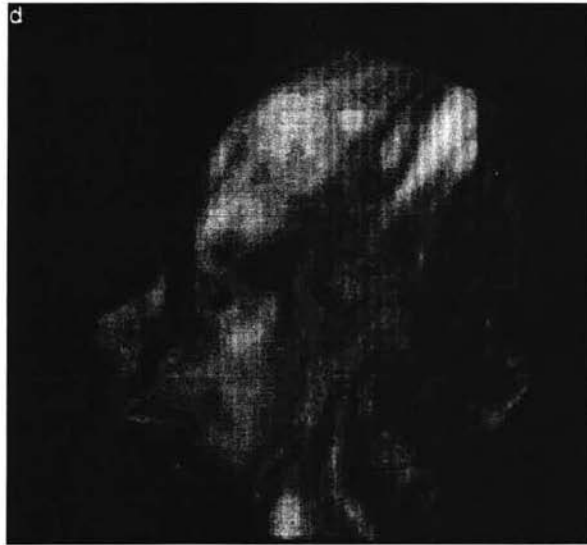
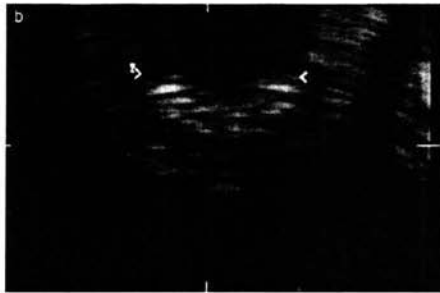


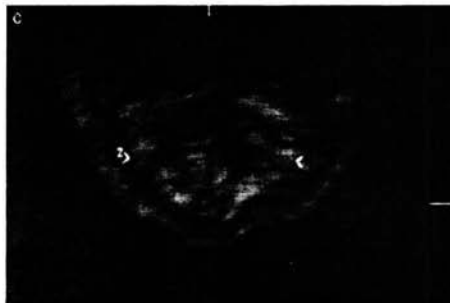
Imagen tridimensional de la superficie⁹.



Fotografía tomada después del nacimiento ⁹.

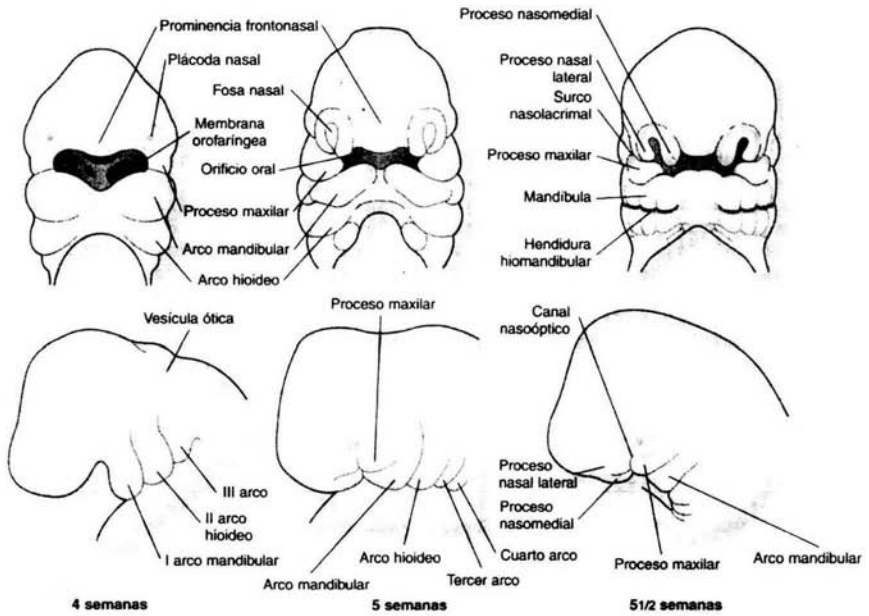


Vista Axial mostrando el radio de la mandíbula ⁹.



Vista Axial mostrando el radio de la maxila ⁹.

CAPITULO II: “EMBRIOLÓGÍA ESPECIAL”.



“EMBRIOLOGÍA ESPECIAL”.

El desarrollo de la cabeza y el cuello comienza pronto en la vida embrionaria y continúa hasta la terminación del crecimiento postnatal y al final de la adolescencia. ²

2.1 Desarrollo Inicial De La Cabeza Y Cuello.

El mesénquima que interviene en la formación de la región de la cabeza deriva del: ^{1,2,3,4}

1. Mesodermo paraxial.
2. Lámina lateral.
3. Cresta neural.
4. Porciones engrosadas de ectodermo que reciben el nombre de placodas ectodérmicas.

2.2 Organización Fundamental De La Región Braquial (Faringea).

La característica más típica del desarrollo de la cabeza y cuello es la formación de arcos braquiales o faríngeos. Estos arcos aparecen en la cuarta y quinta semana de desarrollo intrauterino y contribuyen a gran medida al aspecto externo característico del embrión. ^{1,2,3}

Cada uno de los arcos faríngeos está formado por un núcleo central de tejido mesenquimático, cubierto por su lado externo por ectodermo superficial, y revestido en su interior por epitelio de origen endodérmico. Cada arco posee su propia arteria, su nervio, su elemento muscular y cartilago o elemento esquelético propio.^{9,11,12,13,14}

2.3 Desarrollo de la región facial.

Hacia el final de la cuarta semana aparecen los procesos faciales, consistentes en su mayor parte de mesénquima derivado de la cresta neural y formados principalmente por el primer par de arcos faríngeos.^{1,2,3,4,6,15}

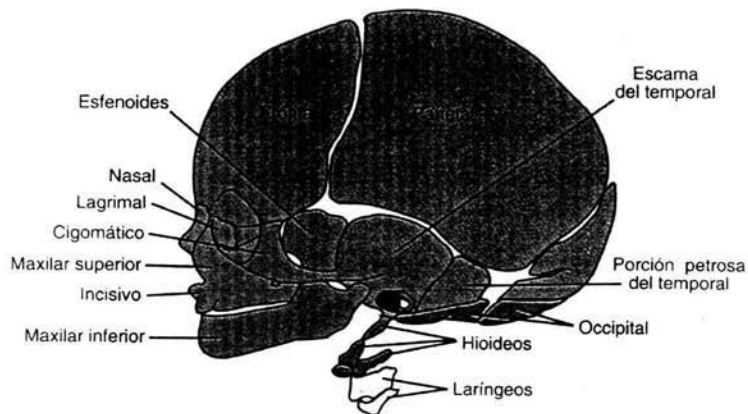


Fig. 1. Representación esquemática de las estructuras esqueléticas de la cabeza y la cara. Mesénquima (azul), mesodermo de la lamina lateral (Amarillo), mesodermo paraxial (rojo).³

La cara y la mandíbula se forman a partir de una prominencia frontonasal impar y de los procesos pares nasomediales, maxilares y mandibulares. Por medio de crecimiento y de la fusión diferencial, los procesos nasomediales forman el maxilar y el labio superior, y la prominencia frontonasal forma la parte superior de la cara. Los procesos mandibulares al crecer se fusionan para formar la mandíbula y el labio inferior.^{1,3}

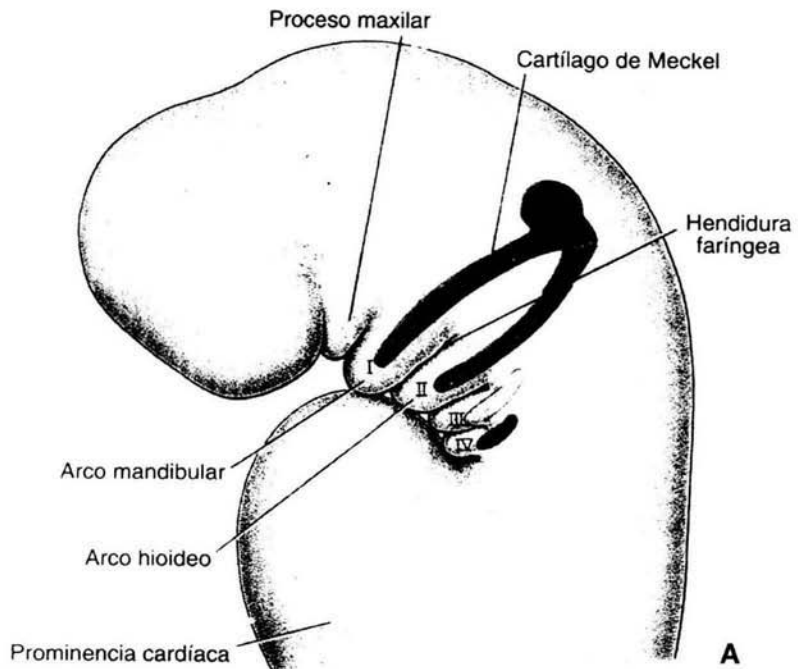


Fig. 2. Vista lateral de la región de la cabeza y cuello de un embrión de 4 semanas, que muestra los cartílagos de los arcos faríngeos que participan de la formación de los huesos de la cara y cuello.³

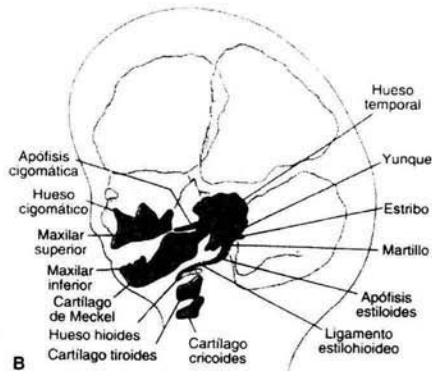


Fig. 3. Esquema en el que se muestra los diversos componentes de los arcos faríngeos en período ulterior del desarrollo, alguno de los componentes se osifican, en tanto que otros desaparecen o se transforman en ligamentos. El proceso maxilar y el cartilago de Merckel son reemplazados por el maxilar superior e inferior definitivos, respectivamente, cuyo desarrollo se produce por osificación membranosa.³

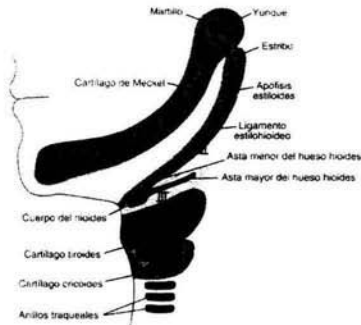


Fig. 4. Dibujo que muestra las estructuras definitivas formadas por los componentes cartilagineos de los diversos arcos faríngeos.³

Otros procesos que ocurren son: ^{1,3}

1. Formación del paladar.
2. Formación de la nariz y del aparato olfativo.
3. Formación de las glándulas salivales.
4. Formación de los dientes.

2.4 Desarrollo de la faringe y sus derivados.

Los componentes de la faringe (surcos, arcos y bolsas) dan lugar a una gran diversidad de estructuras. El primer surco y la primera bolsa, junto con el mesénquima asociado del primero y del segundo arco, forman las numerosas estructuras del oído medio y el externo. La segunda, tercera y cuarta hendidura braquial se obliteran y dan origen a la superficie externa del cuello, y los componentes de los arcos segundo a cuarto forman el esqueleto faríngeo y gran parte de la musculatura y del tejido conectivo de la región faríngea del cuello. El endodermo de las bolsas tercera y cuarta forma el timo y las glándulas paratiroides. ^{1,2,3}

La lengua se deriva de múltiples engrosamientos ventrales ubicadas en el suelo de la faringe. La masa de la lengua procede de las tumefacciones linguales pares laterales situadas en la región de los primeros arcos braquiales. ^{1,3,4}

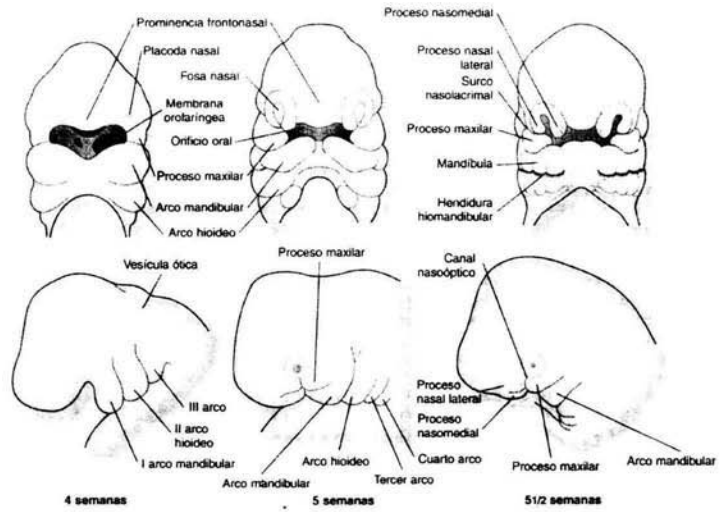


Fig. 6. Vistas frontales y laterales de embriones humanos en las 4 semanas.¹

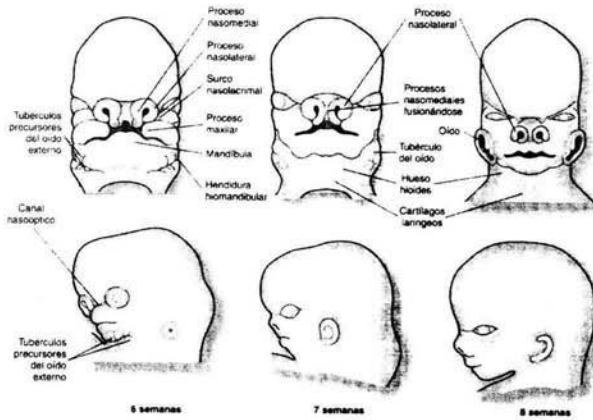


Fig. 7. Vistas frontales y laterales de embriones humanos en las 8 semanas de vida.¹

CAPITULO III: “ANATOMÍA DE CABEZA Y CUELLO”.



“ANATOMÍA DE CABEZA Y CUELLO”.

La maxila y la mandíbula albergan los dientes, es decir, aportan los alvéolos y el hueso de soporte para los dientes superiores e inferiores. El esqueleto superior de la cara consta de la base del cráneo y maxila. El esqueleto inferior consta de la mandíbula cuya movilidad se debe a su articulación con la base del cráneo a través de las articulaciones temporomandibulares (ATM).¹⁶

3.1 Maxilar superior.

3.1.1 Generalidades

Hueso par, participa en la constitución de la cavidad orbitaria, de la bóveda palatina, de las cavidades nasales y de las fosas cigomáticas y pterigomaxilar. Constituye la pieza principal del macizo facial. (16) Un proceso horizontal une la maxila de un lado a su homónimo opuesto, formando la bóveda palatina y constituyen la mayor parte del esqueleto facial superior, por tanto, forma el componente estacionario del sistema masticatorio.¹⁷

3.1.2 Desarrollo.

En el brote yugal del 1er arco branquial, en el 2º mes de la vida intrauterina, aparecen dos zonas de osificación.¹

Estas se sueldan a nivel de la sutura incisiva. El seno maxilar "sopla" el esbozo del hueso a partir del 6º mes y adquiere su desarrollo después del nacimiento, debido a la respiración.

La ausencia de la soldadura entre los procesos palatinos de los dos maxilares entre si genera la hendidura palatina por la que se comunica la cavidad bucal con las cavidades nasales.¹⁶

3.2 Mandíbula.

3.2.1 Generalidades.

Hueso simétrico, impar y mediano, es un hueso móvil; situado en la parte inferior de la cara, constituye por sí solo la mandíbula.¹⁶

El cuerpo de la mandíbula, se extiende en dirección posteroinferior para formar el ángulo mandibular y en dirección posterosuperior para formar la rama ascendente. Ésta esta formada por una lámina vertical del hueso que se extiende hacia arriba en forma de dos apófisis. La anterior es la coronoides y la posterior el cóndilo. Está suspendida y unida al maxilar mediante músculos, ligamentos y otros tejidos blandos, que le proporcionan la movilidad necesaria para su función con el maxilar. El cóndilo es la porción de la mandíbula que se articula con el cráneo, alrededor de la cual se produce el movimiento. Vista desde delante, tiene una proyección medial y otra lateral que se denominan polos.¹⁷

3.2.2 Desarrollo.

Se produce a expensas de 2 centros primitivos que aparecen al mes y medio de la vida intrauterina: uno origina el proceso piramidal y la porción vertical, y el otro, el resto del hueso. Aparecen 2 centros complementarios, uno para cada proceso orbitario y esfenoidal.

3.3 Hueso Hioides.

3.3.1 Generalidades.

El hueso hioides móvil se sitúa en la parte anterior del cuello, a la altura de la vértebra C3, en el ángulo comprendido entre la mandíbula y el cartílago tiroideos.

Hueso impar, mediano y simétrico, con forma de U, está situado transversalmente en la parte anterior y superior del cuello, por arriba de la laringe, por debajo de la lengua, por abajo y atrás de la mandíbula. (16) Muy móvil y aislado, no posee ninguna articulación con otros huesos. Está unido a la laringe por ligamentos y músculos y en particular se une también al proceso estiloideo del hueso temporal. El hueso hioides no se articula con ningún otro, sino que está suspendido de las apófisis estiloides de los huesos temporales por los ligamentos estilohioides y unido con fuerza al cartílago tiroideos. El hueso hioides está formado por un cuerpo y una asta mayor y otra menor. ¹⁶

Desde el punto de vista funcional, el hueso hioides sirve para la inserción de los músculos anteriores de: Cuello y como punta para mantener la vía, respiratoria abierta.

3.3.2 Desarrollo.

El hueso hioides se desarrolla a expensas del 2º y el 3º arco branquial. Contribuyen a su formación 6 puntos de osificación; 2 para el cuerpo (8º y 9º mes), 2 para los cuernos mayores (al mismo tiempo) y 2 para los cuernos menores (mucho más tardíos, al final de la adolescencia).¹⁶

3.4 Músculos Suprahioideos.

Van de la mandíbula al hueso hioides se denominan suprahioideos, de la superficie a la profundidad, se encuentran sucesivamente: el digástrico y el estilohioideo, luego el milohioideo y por último el geniohioideo. Desde el punto de vista funcional, pertenecen al grupo de los músculos de la masticación o de la deglución.⁽¹⁶⁾ Su acción principal es la apertura de la boca, siendo depresores directos, y los infrahioideos (esternotirohioideo, tirohioideo, homohioideo, esternocleidohioideo) depresores indirectos.¹⁷

3.4.1 Músculo Digástrico.

Aunque el músculo digástrico no se considera, por lo general, un músculo de la masticación, tiene una importante influencia en la función de la mandíbula.

Forma una larga curva de concavidad superior, que se extiende de la base del cráneo a la sínfisis mentoniana. Presenta 2 vientres: anterior y posterior, reunidos por un tendón intermedio situado a nivel del hueso hioides. El digástrico es uno de los músculos que hacen descender la mandíbula y elevan el hueso hioides.

3.4.2 Músculo estilohioideo.

Es un músculo fino y alargado, extendido desde el proceso estiloideo del hueso temporal hasta el hueso hioides; posee interés topográfico. Se inserta arriba, sobre la parte posterolateral del proceso estiloideo del hueso temporal, cerca de su base. Desciende oblicuo hacia abajo y adelante para terminar por una delgada lámina tendinosa que se desdobra alrededor del tendón intermedio del músculo digástrico, antes de insertarse en el borde superior y en la cara anterior del cuerpo del hueso hioides.

3.4.3 Músculo Milohioideo.

Es un músculo delgado y cuadrilátero que limita abajo con el piso de la boca. Se fija arriba, en la línea oblicua de la mandíbula, abajo, en el hueso hioides. medialmente en el rafe medio suprahioideo formado entre los 2 músculos milohioideos. Entre estas inserciones, las fibras musculares son oblicuas hacia abajo y medialmente. Las más anteriores son muy cortas y se extienden del hueso al rafe medio. Las más posteriores son las más largas y unen la mandíbula al hueso hioides.¹⁸

3.4.4 Músculo Geniohioideo.

Es un músculo corto y cilíndrico situado por encima del digástrico y del milohioideo. Se inserta adelante. en la espina inferior; desde aquí se dirige hacia abajo y atrás, para insertarse en la parte media de la cara anterior del hueso hioides.

En la línea mediana se adosa a su homólogo opuesto; abajo. se aplica a la cara superior del milohioideo; arriba está separado de la lengua por el músculo geniogloso. También interviene en la lateralidad y en el mantenimiento postural de la mandíbula junto con los restantes músculos elevadores.¹⁸

3.5 Músculos De La Masticación.

3.5.1 Temporal:

Es un músculo grande, en forma de abanico, que se origina en la fosa temporal y en la superficie lateral del cráneo. Sus fibras se reúnen, en el trayecto hacia abajo, entre el arco cigomático y la superficie lateral del cráneo, para formar un tendón que se inserta en la apófisis coronoides y el borde anterior de la rama ascendente. Puede dividirse en tres zonas distintas según la dirección de las fibras y su función final. Fig. 1.¹⁷

- La porción anterior está formada por fibras con una dirección casi vertical.

- La porción media contiene fibras con un trayecto oblicuo por la cara lateral del cráneo.
- La porción posterior está formada por fibras con una alineación casi horizontal, que van hacia delante por encima del oído para unirse a otras fibras del músculo temporal en su paso por debajo del arco cigomático.¹⁷

3.5.2 Masetero.

Es un músculo rectangular que tiene su origen en el arco cigomático y se extiende hacia abajo, hasta la cara externa del borde inferior de la rama de la mandíbula. Su inserción en la mandíbula va desde la región del segundo molar en el borde inferior, en dirección posterior, hasta el ángulo inclusive. Se pueden distinguir dos fascículos. También interviene en la lateralidad y en el mantenimiento postural de la mandíbula junto con los restantes músculos elevadores. Fig. 2

Cuando las fibras del masetero se contraen, la mandíbula se eleva y los dientes entran en contacto. Es un músculo potente que proporciona la fuerza necesaria para una masticación eficiente. Su porción superficial también puede facilitar la protrusión de la mandíbula. Cuando está se halla protruida y se aplica una fuerza de masticación, las fibras de la porción profunda estabilizan el cóndilo frente a la eminencia articular.¹⁷

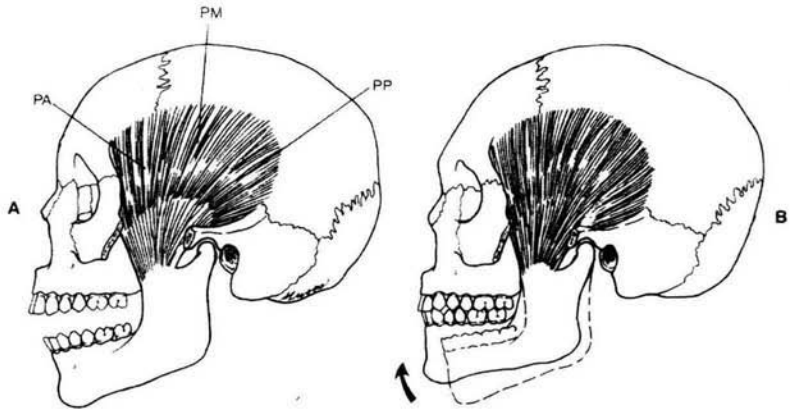


Fig. 1. A- Músculo Temporal. B- Función: Elevación de la mandíbula. ¹⁷

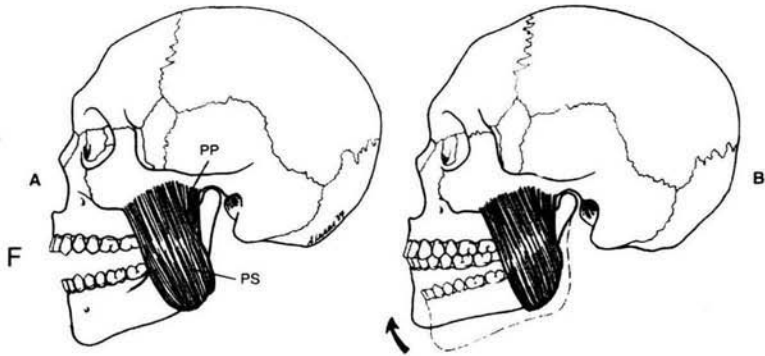


Fig. 2. A- Músculo Masetero. PP; Porción Profunda. PS; Porción Superior. B- Función: Elevación de la mandíbula. ¹⁷

3.5.3 Pterigoideo Interno O Medial.

Tiene su origen en la fosa pterigoidea y se extiende hacia abajo, hacia atrás y hacia fuera, para insertarse a lo largo de la superficie interna del ángulo mandibular. Junto con el masetero, forma el cabestrillo muscular que soporta la mandíbula en el ángulo mandibular. Las funciones son similares a las del masetero. Interviene en la elevación y protrusión de la mandíbula y en la lateralidad hacia el lado opuesto cuando se contrae unilateralmente. Fig. 3 ^{17,18}

3.5.4 Pterigoideo Externo O Lateral.

Presentan dos fascículos que se contraen de manera asincrónica e independientemente.

1. Cuando los Pterigoideos Externo inferior derecho e izquierdo, se contraen simultáneamente, los cóndilos son traccionados desde las eminencias articulares hacia abajo y se produce una protrusión de la mandíbula, actúa durante la apertura, el superior se mantiene inactivo y sólo entra en acción junto con los músculos elevadores. Fig. 4. Es responsable de mantener el disco adecuadamente alineado con el cóndilo durante su función. ^{17,18}
- El Pterigoideo Externo superior, se extiende casi horizontalmente, hacia atrás y hacia fuera, hasta su inserción en la cápsula articular, en el disco y en el cuello del cóndilo. Es muy activo al morder con fuerza y al mantener los dientes juntos. ¹⁷

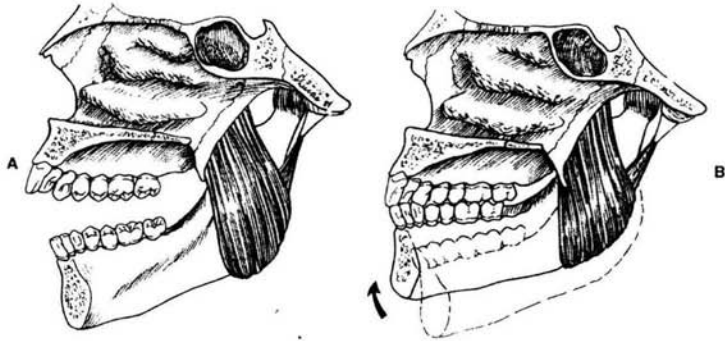


Fig. 3. A-Músculo Pterigoideo Interno. B- Función: Elevación de la mandíbula. ¹⁷

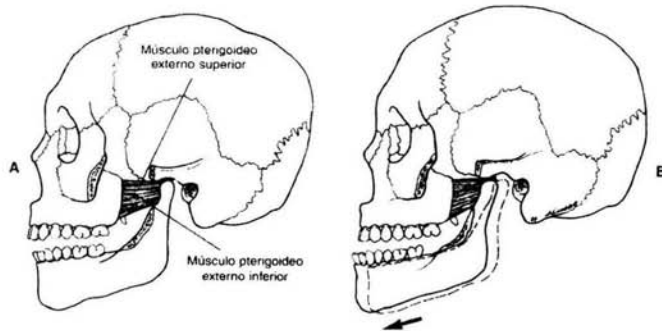


Fig. 4. A- Músculos Pterigoideos Externos inferior y superior. B- Función del músculo pterigoideo externo inferior, protrusión de la mandíbula. ¹⁷

3.6 Oído

- Oído Externo: Compuesto por el pabellón auricular y el conducto auditivo externo. Su función es conducir el sonido hacia el oído medio.
- Oído Medio: Compuesto por la caja del tímpano y las celdas mastoideas. La caja del Tímpano está conformada en su pared externa por la membrana timpánica. En su interior, la caja aloja a los tres huesecillos (martillo, yunque y estribo) y a los músculos del martillo y del estribo.
- El oído interno o laberinto se encuentra dentro del hueso temporal. Puede dividirse morfológicamente en laberinto óseo y laberinto membranoso. El laberinto óseo es la cápsula ósea que rodea al laberinto membranoso.

Dentro del oído interno se reconocen sistemas distintos, el laberinto posterior encargado del equilibrio y el sistema coclear encargado de la parte auditiva: ¹⁸

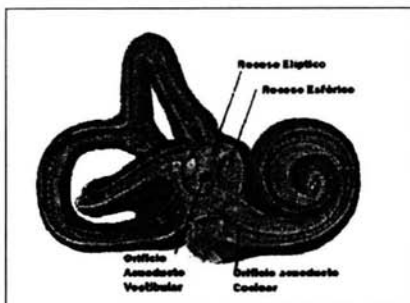


Fig. 5. Anatomía laberinto membranoso.

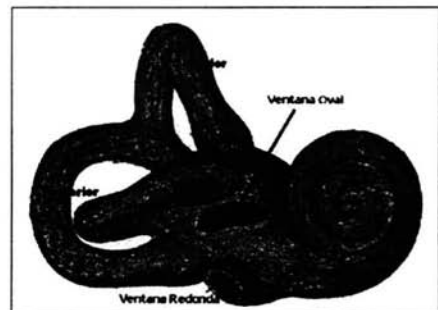
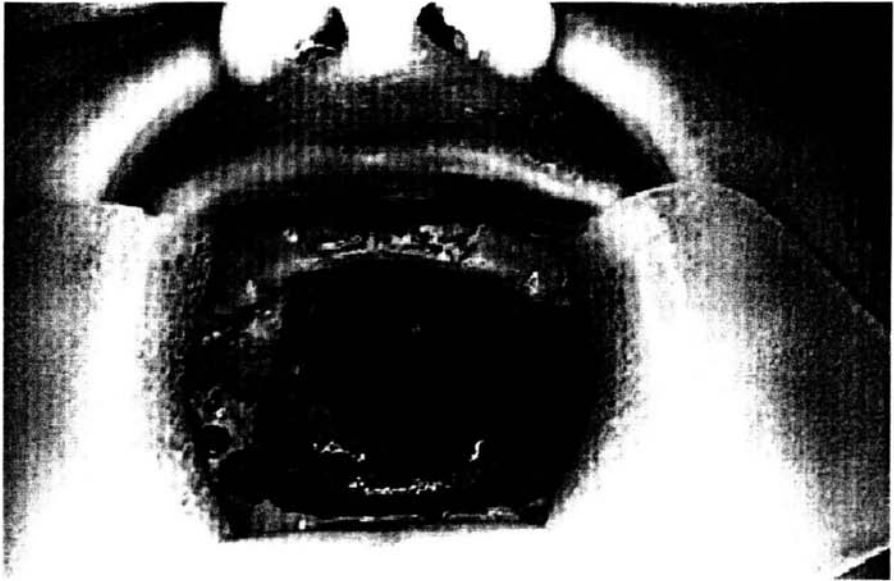


Fig. 6. Anatomía laberinto óseo.

➤ El sistema vestibular o laberinto posterior

Está formado por el utrículo, el sáculo y tres canales semicirculares (anterior, posterior y lateral). Cada una de estas estructuras contiene células especializadas para detectar aceleración y desaceleración, ya sea lineal (como es el caso de la mácula y el utrículo) o angular (canales semicirculares). La función de este receptor es la encargada del equilibrio. A nivel cerebral se integra la información aportada por el sistema vestibular con la información visual y la propioceptiva de modo de lograr coordinación postural y control motor. ¹⁸

CAPITULO IV. "DIAGNÓSTICO".



"DIAGNÓSTICO".

“DIAGNÓSTICO”.

4.1 DEFINICIÓN.

Anomalía congénita, caracterizada por: ^{1, 3, 4, 6, 11, 17, 19, 20, 21, 22, 23, 24, 25, 26, 27}

1. Microganatia.
2. Glosoptosis.
3. Asociada a paladar hendido, en típica forma de U.

Se trata de uno de los pocos cuadros cuyo epónimo asocia el nombre y apellido del primer autor interesado por él. De ahí que los sinónimos más frecuentes sean síndrome de Pierre Robin o síndrome de Robin.²⁸

Este complejo de malformaciones puede observarse como un defecto aislado o como un componente de diversos síndromes de anomalías del desarrollo (9% de los casos), por ejemplo el síndrome de Stickler hasta en un 30%, y la trisomías 18-9.^{4,15,27,22,28,29,30} Por otra parte, son numerosas las complicaciones pediátricas que aparecen como consecuencia de estos defectos. El problema básico en este síndrome es la falta de apoyo de la lengua por la mandíbula hipoplásica, no permitiendo que caiga hacia abajo y atrás al espacio faríngeo posteroinferior y obstruya la epiglotis. La lengua actúa como una válvula de pelota e impide la inhalación pero permite la espiración.^{22,29}

4.2 Antecedentes históricos.

En 1846 Fairbain asocia la presencia de micrognatia y sofocación. Años mas tarde, a las malformaciones del primer arco braquial, se le denomina síndrome de Pierre Robin, descrito por primera vez por este autor, en el documento "La chute de la base de la langue considerée comme une nouvelle cause de gene dans la respiration naso-pharyngienne". Publicado en la revista Bull Acad. Med (París) 89 (1923).^{11,21}

En 1920 se detecta y se describe la tríada clásica de Pierre Robin:

- Hipoplasia mandibular (micrognatia), defecto primario.
- Glosoptosis.
- Paladar profundo o paladar hendido en típica forma de U.

Robin en 1929 asocia la retroposición de la mandíbula y los problemas respiratorios en niños con Síndrome de Pierre Robin.⁸ Robin en 1934 introduce el termino de glosoptosis para describir la caída de la lengua hacia atrás, ocasionando obstrucción faríngea en niños con micrognatia.²¹

Esta tríada es acompañada de otras malformaciones en un porcentaje de 1 de cada tres pacientes (Cohen, 1976; Sheffield et al., 1987; Gorlin et al., 1990; Shprintzen, 1992).⁸

Varias hipótesis se han emitido para explicar la malposición de la lengua, y muchos autores asumen que el pequeño tamaño de la mandíbula es la responsable del desplazamiento posterior de la lengua. En 1981, Delorme, propuso que el desplazamiento posterior de la lengua se debía a la inserción de la lengua con la mandíbula y como esta inserción era muy corta, provocaba que la retrusión que existía en la mandíbula provocaba ese efecto, pero no ocasionaba una anomalía en la lengua. ²¹

En 1983, Epou después de un estudio de la anatomía facial en niños, concluyó que el desequilibrio muscular que existe en la lengua es la responsable de la glosptosis y micrognatia en niños con Síndrome de Pierre Robin por lo que, la malposición e interposición de la lengua entre los rebordes palatinos del feto son inductores etiológicos de la deformidad del paladar y de la micrognatia. Las varias hipótesis en el origen del síndrome de Pierre Robin, se han propuesto, pero no hay evidencia concluyente disponible (Couly et al., 1988; Delorme et al., 1989; Sadewitz, 1992).^{8,21}

Bacher Margit en mayo del 2000 saca un artículo en el cual el objetivo era obtener un análisis detallado de la topología orofacial en estos pacientes debido a su importancia para aclarar la historia natural de la anomalía. Puede también ser relevante para el desarrollo de acercamientos terapéuticos mejorados. Los procedimientos numerosos para el registro tridimensional de los puntos de referencia antropológicos en relación con el de la maxila se han desarrollado, pero su uso se restringe a los adultos y a los adolescentes (Piehslinger et al., 1995). ⁸

Rotten en el 2002 publica un artículo en el cual emplea la sonografía para diagnosticar anomalías de la mandíbula en mujeres embarazadas. Hace un estudio comparativo para dar parámetros biométricos que puedan mostrar la distinción entre lo normal y lo anormal de la mandíbula. En la sonografía él toma tres parámetros;

1. Ángulo inferior facial.
2. Radio de la mandíbula.
3. Radio de la maxila.

De ahí él obtiene tres medidas:

- Una media sagital.
- Dos axiales de la área del paladar

En este estudio él concluye que el uso del ángulo inferior facial, el radio de la maxila y la mandíbula ayuda en el diagnóstico de mandíbulas retrognáticas o micrognáticas del feto en el útero.⁹

4.3 Frecuencia.

Este síndrome tiene incidencia variable se reporta de 5.3 a 22.7 por 100 000 nacidos vivos, 39% de lactantes con esta afección no presentan anomalías adicionales, de los restantes 25% presentan síndromes conocidos y 36% tienen una o más alteraciones que no forman parte de síndromes conocidos. No tiene predilección por el sexo.^{9,19,26}

En el síndrome de Pierre Robin, la apnea es una amenaza constante para la vida así como la malnutrición, aspiración y bronconeumonía, la apnea obstructiva durante el sueño ha sido reportada en algunos casos, esto sucede mayormente en los niños que nacen fuera de un ambiente hospitalario, donde existe poco conocimiento de este síndrome y mueren. Algunos estudios han mostrado que estos niños son delgados y bajos de estatura comparados con los recién nacidos normales.²¹

4.4 Etiología y Patogenia:

Etiología atípica, se han propuesto diferentes teorías:^{30,31}

1. Por posición fetal que el feto en el útero se encuentre con la cabeza presionada fuertemente dentro del tórax, dejando así un desarrollo mandibular pobre y esto favorece el desarrollo de la lengua y por consiguiente la falta en el cierre y la elevación del paladar.^{3,23,28}
2. Se sugiere que el defecto primario puede deberse a un crecimiento metabólico influenciado genéticamente o a una herencia AR, aunque hay casos de transmisión ligada al X, precisamente los que cursan con pie equinovaro y cardiopatía.^{11,19,24,30}
3. Otros estudios han mostrado, que el retardo en la gestación del fluido carótido puede ocasionar anomalías craneofaciales importantes incluyendo el síndrome de Pierre Robin.¹⁹

4. Se considera que la malposición e interposición de la lengua entre los rebordes palatinos del feto son inductores etiológicos de la deformidad del paladar y de la micrognatia. ²¹

4.5 Características Clínicas.

1. Micrognatia grave e hipoplasia mandibular, dando un perfil facial característico, la pequeñez de la mandíbula es simétrica. Fig. 1. y Fig. 2.
1, 4, 8, 9, 13, 14, 15, 18, 11, 22, 23, 24, 25, 26, 27, 28, 30,31,32,33
2. La inserción posterior del músculo geniogloso por la mandíbula retrognática produce glosoptosis, sin modificación apreciable del tamaño de la lengua. 1,6,8,9,11,13,14,15,19,26,22,23,24,26,27,30,33
3. Paladar hendido, en típica forma de U y no en V, como en los demás casos y no unida a labio leporino. 1, 6, 8, 9, 11, 13, 14, 15, 19, 21, 22, 23, 24, 25, 26, 27, 30,31,33
4. Los lactantes se presentan con estridor y otros signos de dificultad respiratoria, agravada en decúbito supino, cianosis, retracción subcostal, delgadez. ¹¹
5. El músculo genihioideo se acorta debido a la micrognatia mandibular por lo que se ve comprometido el soporte del hueso hioides y las cintas musculares de la laringe. 11,19,30



Fig. 1. Facies del feto (3D Reconstrucción). Micrognatia en un feto.



Fig. 2. SAG Perfil del feto. Micrognatia, perfil esqueletal.

6. A veces anomalías dentarias.¹¹
7. Puede o no presentar retraso mental o daño cerebral hipóxico. ^{11,27}
8. Con numerosas complicaciones pediátricas que aparecen como consecuencia de estos defectos. Las más frecuentes son el distrés respiratorio leve 36% o severo 18%, con ataques cianóticos periódicos, respiración difícil y tórax en embudo. ^{22,27}
9. Presenta alteraciones de la alimentación 55% y retraso en el crecimiento. ^{11,27}
10. La otitis media de repetición 91% y pabellones auriculares con frecuencia displásicos. ^{11,22,27}
11. Pueden existir datos de cardiopatía congénita y ductus 15-20%. ^{11,27}
12. Posible microftalmía, cataratas, glaucoma y esotropía, a veces microcefalía.¹¹
13. Reflujo gastroesofágico, esta enfermedad consiste en la inflamación de la mucosa esofágica por la regurgitación del contenido gástrico hacia el esófago. ^{4,11,15,24,26}
14. Posibles malformaciones intestinales y renales. ¹¹

15. Hipertrofia de piloro.

16. Camptodactilia.

17. Pie equinovaro.

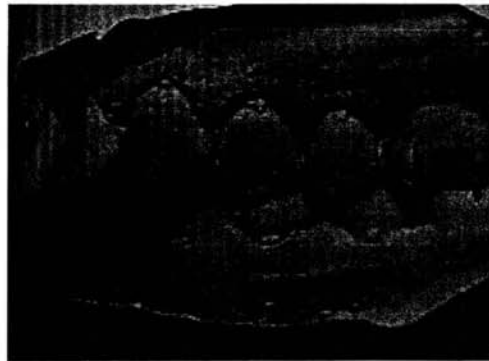
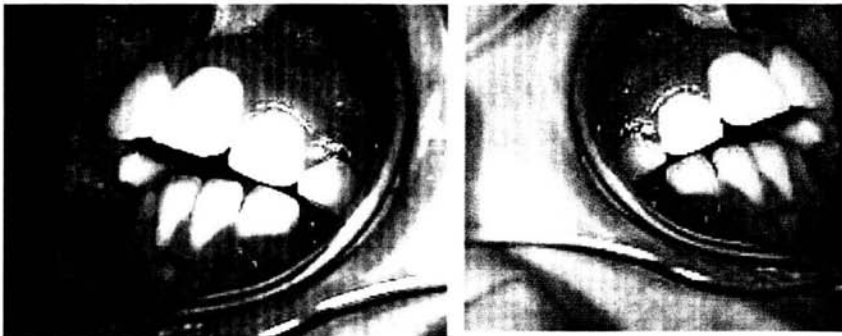
18. Luxación de cadera. ¹¹

19. Si la mandíbula no se desarrolla normal, los problemas de micrognatia y anomalías dentarias aumentan, por lo que a partir de temprana edad, el paciente con síndrome de Pierre Robin comenzara a tener problemas oclusales y a llegar a cierta edad en donde manifesté dolor a la palpación de los músculos masetero, pterigoideo lateral e interno de ambos lados.¹⁷

4.6 Alimentación.

1. Lactancia natural .
2. Botella con apertura amplia .
3. Alimentación normal.

CAPITULO V. “CLASIFICACIÓN DE LA MICROGNATIA”.



“CLASIFICACIÓN DE LA MICROGNATIA”.

5.1 Generalidades.

Se hace una importante subdivisión en tres grupos según el tamaño del ángulo entre las bases maxilares para el plan de tratamiento quirúrgico y para el pronóstico (norma = aprox. 23°):

Tipo I: Retromicrognatia mandibular normo divergente, ángulo entre las bases maxilares aproximadamente de 23°.

Tipo II: Retromicrognatia mandibular hipodivergentes, ángulo entre las bases maxilares menor de 23°.

Tipo III: Retromicrognatia mandibular hiperdivergente, ángulo entre las bases maxilares mayor 23°.

5.2 Diagnóstico.

5.2.1 Tipo I.

La oclusión muestra una distoclusión, un resalte sagital aumentado, una curva de Spee pronunciada y una sobremordida normal o ligeramente aumentada. Fig. 1 y 2²¹.

La arcada dentaria superior está comprimida en sentido transversal en forma de V; hay cierta tendencia a la mordida cruzada bilateral.

Clínicamente, las proporciones verticales son armónicas; en la visión de perfil se impone la posición retruida del mentón. Fig. 3.y 4. Entre el labio inferior, el surco mentoniano y los tejidos blandos del mentón existe una relación armónica.²¹

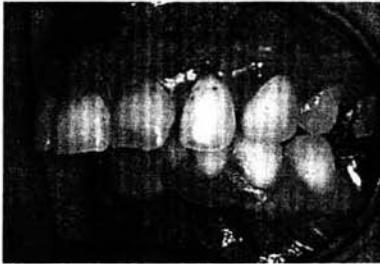


Fig. 1. Paciente tipo I, muestra la oclusión que existe.²¹

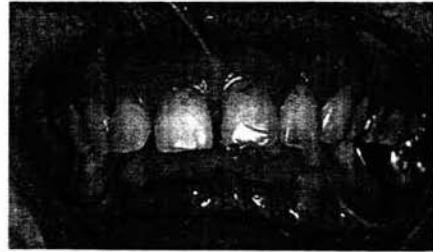


Fig. 2. Paciente tipo I, muestra la oclusión que existe.²¹



Fig. 3. Paciente tipo I, vista de perfil.²¹



Fig. 4. Radiografía Lateral de cráneo, paciente tipo I.²¹

5.2.2 Tipo II.

Se caracteriza desde el punto de vista oclusal por una distoclusión, un resalte sagital aumentado, una sobremordida profunda y un curva de Spee marcada.

Clínicamente, el paciente muestra un tercio facial inferior disminuido, una mandíbula pequeña y al mismo tiempo un mentón y un surco mentoniano ambos pronunciados; al cerrar los labios, el labio inferior queda replegado hacia fuera por debajo de los incisivos superiores. En reposo los dientes anterosuperiores están completamente cubiertos, en la mayoría de los casos por el labio superior. Fig. 9.²¹

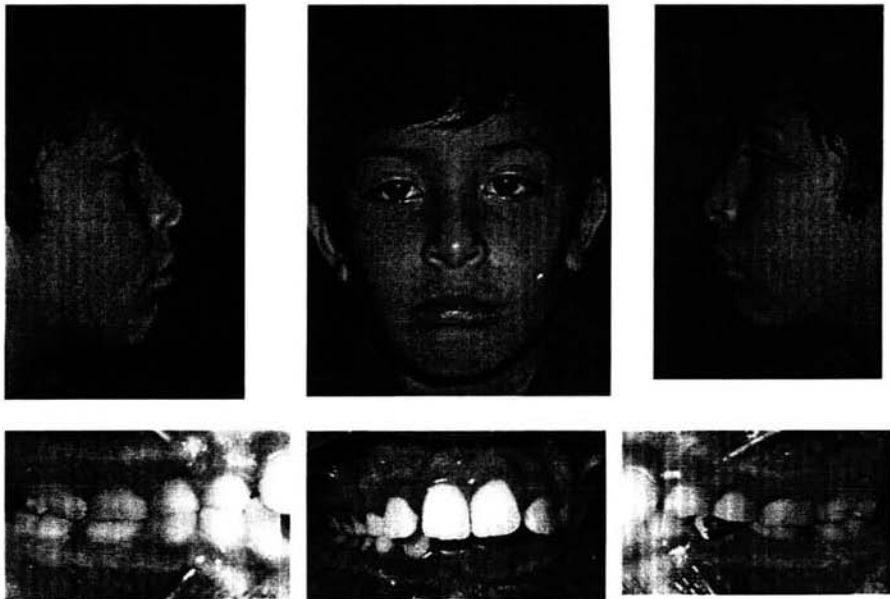


Fig. 9.paciente de 8 años de edad con micrognatia y sobremordida vertical profunda lo que provoca una eversión del labio inferior y el puntilleo característico del músculo mentoniano debido a la dificultad para lograr su sellado labial. Clase II.

5.2.3 Tipo III.

La oclusión presenta tendencia a la mordida cruzada unilateral como consecuencia de la compresión transversal del maxilar superior. La distocclusión se presenta junto con una sobremordida reducida y en parte con una mordida abierta anterior.

Clínicamente, se impone una cara alargada con un tercio facial inferior elongado y un mentón huidizo. El labio superior es corto, el ángulo nasolabial está aumentando y el cierre labial no es posible en la mayoría de los casos sin esfuerzo.

Con los labios en reposo, el labio superior corto cubre sólo un poco los dientes anterosuperiores. Los tejidos blandos del mentón se encuentran, vistos de perfil, muy retruidos. Las formas graves del tipo III muestran una estrecha relación con el síndrome de cara larga. Fig. 10 a 12²¹



Fig. 10. Cara vista de Frente, tipo III.



Fig. 11. Cara vista de perfil, tipo III.



Fig. 12. Lateral de cráneo, tipo III.

Los diferentes tipos de micrognatias nos producen maloclusión, malposición dentaria, y además son situaciones extremadamente peligrosas en relación con un componente más distante del complejo maxilofacial, la ATM. Este tipo de pacientes puede presentar lesiones miofaciales o de ATM a largo plazo o inclusive, en adolescentes donde existe una sobremordida muy profunda, presentan; cefaleas o dolores musculares frecuentes principalmente en la área del temporal, sobre todo en maloclusiones mas severas. También puede existir clics audibles o dolor. ¹⁸

5.3 Tratamiento.

5.3.1. Ortopedia Maxilofacial.

Si la micrognatia no es compensada por un desarrollo posterior de la mandíbula, tras el inicio de la segunda dentición, entra en consideración el tratamiento ortodóncico con un activador. ²¹

En ocasiones, es necesaria la corrección quirúrgica tardía de la micrognatia mediante el avance de la mandíbula. El tratamiento de la retromicrognatia mandibular durante la época de crecimiento es dominio de la ortopedia-ortodoncia; el objetivo principal en este caso es estimular el crecimiento del cóndilo mandibular, por lo que el acento principal del tratamiento reside en el aprovechamiento del crecimiento. Sin embargo, saber en qué situaciones se puede influir, sobre todo con el tratamiento sobre el crecimiento de los cóndilos mandibulares, es hasta hoy controvertido. El principal objetivo, es corregir las compensaciones dentoalveolares para normalizar la relación entre los dientes y la apófisis alveolar respecto a sus bases óseas correspondientes.^{13,21}

Por el contrario, una vez finalizado el crecimiento no se debe intentar influir esqueléticamente con métodos ortopédico-ortodóncicos, ya que el peligro de alteraciones deformantes de la articulación temporomandibular es grande.²¹

Otro problema, dentoalveolar frecuente es la curva de Spee pronunciada, que puede ser consecuencia de la extrusión de los dientes anteroinferiores o de la falta de desarrollo vertical de la zona de los premolares inferiores. Por otro lado, el estado ortopédico de la mandíbula debe recibir la atención máxima para ser trasladada hacia delante hasta su posición cefalométrica correcta antes de la consolidación y asegurar que tras el tratamiento el paciente tendrá una cara equilibrada y ATM no comprometida.²¹

5.3.2 Tratamiento En Adultos (Quirúrgico).

Para aumentar quirúrgicamente una mandíbula demasiado pequeña, la indicación de primera elección es la modificación, según Hunsuck/Epker, de la osteotomía sagital retromolar bilateral, y la distracción osteogénica.

Con el correcto ajuste oclusal posquirúrgico y el desplazamiento mandibular de menos de 1 cm, disminuye el peligro de recidiva.²¹

CAPITULO VI. "GLOSOPTOSIS".



“GLOSOPTOSIS”.

6.1 Generalidades.

Es la caída de la lengua hacia la faringe; generalmente va acompañada de otras malformaciones bucales y crea serias dificultades respiratorias. Las alteraciones respiratorias pueden manifestarse como ataques de asfixia, cianosis y aspiraciones epigástricas, con lo cual la lengua es aspirada cada vez más hacia la entrada de la laringe. Si se tracciona de la mandíbula hacia delante, la lengua la sigue, y las vías aéreas se liberan de nuevo inmediatamente.²¹

6.2 Diagnóstico.

El problema básico en este síndrome es la falta de apoyo de la lengua por la mandíbula hipoplásica, no permitiendo que caiga hacia abajo y atrás al espacio faríngeo posteroinferior y obstruya la epiglotis. Existe interferencia con fusión palatina y crea la fisura, además de crear un hueso hioides que se coloca en una posición inferior y posterior. La lengua actúa como una válvula de pelota e impide la inhalación pero permite la espiración.

La cara del niño tiene una apariencia de pájaro y la glosoptosis con sus consecuencias respiratorias obligan a traccionar la lengua hacia adelante para que no se asfixie el recién nacido. Fig. 1.²²



Fig. 1. Perfil de un niño con Síndrome de Pierre Robin. ²²

6.3 Grados De Dificultad Respiratoria.

Tipos Obstrucción-Endoscopia - SHER 1986. ¹⁴

- A. Tipo 1: Movilidad posterior lingual (resulta de la retroposición del dorso de la lengua) hacia la pared faríngea posterior.
- B. Tipo 2: Movilidad posterior de la lengua (resulta de la retroposición del dorso de la lengua) hacia paladar blando o fisura y faringe.
- C. Tipo 3: Movilidad medial de paredes faríngeas laterales, oponiéndose una a otra, obstruyendo la salida de aire.

D. Tipo 4: Constricción circular o esfinteriana de faringe, y movimiento en todas direcciones.

6.4. Tratamiento.

6.4.1. Tratamiento De Recién Nacido Hasta Los 4 Años.

Son frecuentes los problemas respiratorios y de alimentación en los períodos inmediatos postnatales y neonatales. Debido a que clínicamente se encuentra un mentón retruido y alteraciones respiratorias, que por lo general se instauran de inmediato tras el nacimiento. Fig. 2. ^{14,17,19,20,21,22,23}



Fig. 2. Lactante con micrognatía en un síndrome de Pierre Robin. ²¹

6.4.1.1. Indicaciones.

En los casos leves se puede evitar que la lengua caiga a la faringe mediante la colocación del niño en decúbito prono o lateral, para evitar la obstrucción de las vías respiratorias superiores. La mayoría de los casos con síndrome de Pierre Robin, el paladar hendido, puede ser solucionado con éxito mediante el tratamiento con placas palatinas o en el vestíbulo oral o, en caso necesario, con una plastia palatina temprana.^{17,21,26}

Es necesaria la supervisión médica constante para evitar una obstrucción de vías respiratorias e hipoxia, reflujo gastroesofágico, bronconeumonía. Tratamiento de emergencia: tire de la lengua hacia adelante con hilos de sutura profundamente aplicados o con una pinza de campo aplicada en la lengua e inserte un tubo nasofaríngeo; en lo posible evite la traqueotomía.³¹

En los casos graves, está indicada una glosopexia, es la unión del vientre de la lengua, así como en el suelo de la boca, en la apófisis alveolar de la mandíbula y en la cara interna del labio inferior mediante suturas. Fig. 3a y 3b. Para la liberación de las suturas linguolabiales se anuda simultáneamente una sutura de sostén en un rollo de gasa el mentón, que antes ha sido pasada en la región de la base de la lengua con una pieza de plástico. La unión se suelta al cabo de unos meses, lo más tarde es antes de la erupción de los incisivos temporales. El niño está entonces tan desarrollado que puede contener la lengua con su propia fuerza.

12,14,17,19,21,22,23,31

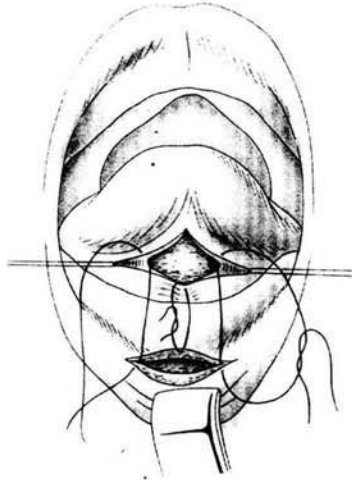


Fig. 3a. Unión quirúrgica de la punta de la lengua y el labio inferior (glosopexia). La dificultad respiratoria se resuelve estabilizando la posición de la lengua. ²¹

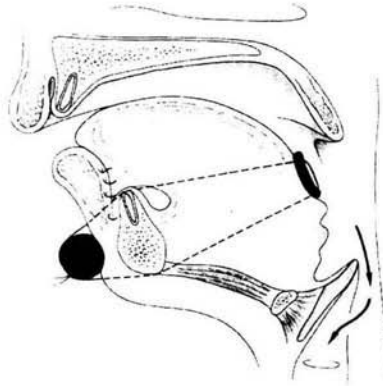


Fig. 3b. Sutura de contención para la descarga de la sutura linguolabial, que se lleva a cabo colocando un botón de plástico en el dorso de la lengua, que se apoya en el mentón con un rollo de gasa.

➤ Indicaciones Para La Operación. ¹⁷

1. Obstrucción respiratoria de moderada a severa, existe un prolapso de la lengua hacia la pared faríngea posterior y hay presión sobre la epiglotis.
2. Problemas de alimentación persistentes a pesar de la posición prona: neumonía por aspiración, falta de aumento de peso.
3. Discrepancia de 1 cm o más entre los arcos maxilar y mandibular.

La traqueotomía debe ser siempre evitada y se realiza como ultimo recurso. ^{21,26}

6.4.1.2 Contraindicaciones. ³¹

1. Avulsión de la sutura.
2. Rotura de la lengua.
3. El fracaso de la operación puede requerir una traqueotomía que se asociara con todos los serios problemas de la traqueotomía en el lactante.

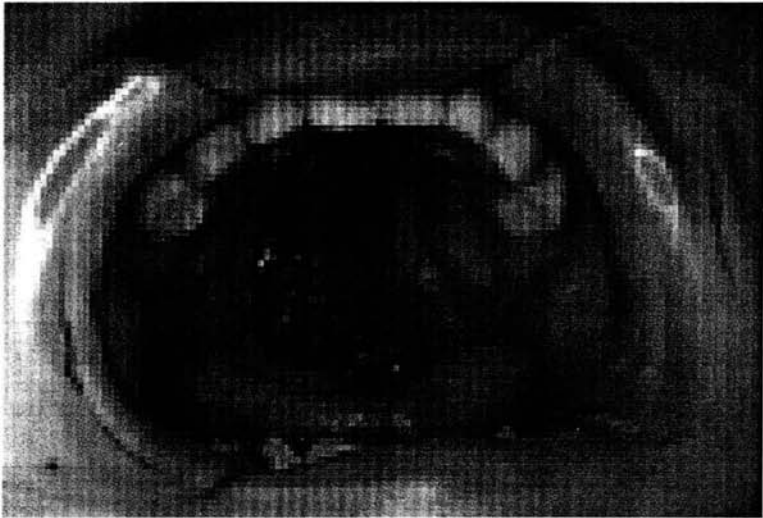
Este método adolece de toda una serie de inconvenientes, como dehiscencias de la sutura, formación de cicatrices extensas en el labio y la lengua, así como la obstaculización del crecimiento mandibular. Por tanto, sólo puede ser recomendado en casos excepcionales, cuando el tratamiento con una placa palatina de extensión hacia dorsal o la extensión de la mandíbula retroposicionada no alcanza su objetivo. ¹⁷

La traqueotomía debe ser siempre evitada a causa del peligro de formación de estenosis traqueales. Se considera como ultimo recurso. Esta no se utiliza por las secuelas que origina. Fig. 4 ^{14,21,22,26}



Fig. 4. Niña con síndrome de Pierre Robin, se realizó traqueotomía como tratamiento de urgencia.

CAPITULO VII. “PALADAR HENDIDO EN FORMA DE U”.



“PALADAR HENDIDO EN FORMA DE U”.

7.1 Generalidades.

En las fisuras palatina los músculos no pudieron insertarse en el lugar adecuado para cumplir su función normal. El paladar en forma de U, no presenta unión con labio fisurado, al igual que solo afecta el paladar y no involucra proceso alveolar, puede presentar anomalías dentarias pero no es frecuente.

7.2 Tratamiento.

El recién nacido portador de una fisura palatina ve afectadas funciones que le son vitales como la respiración, la succión y la deglución por la no constitución del primer anillo muscular facial profundo, formado por los tensores y elevadores del velo del paladar. Esta disfunción muscular es responsable de una glosoptosis la que dificulta la respiración afectando además el desarrollo sagital mandibular.(34) Presentación del niño con fisuras en un centro de tratamiento, a ser posible dentro de las primeras semanas de vida, donde realizarán la planificación del tratamiento y se impartirán consejos a los padres por parte de los cirujanos orales y maxilofaciales y los ortodoncistas. ³⁴



Fig. 1. Síndrome de Pierre Robin.



Fig. 2. Hendidura palatina.

El paciente presenta Síndrome de Pierre Robin, Fig. 1, Presenta una hendidura en paladar y problemas de alimentación. Fig. 2. El modelo de yeso muestra como se ha reducido el la hendidura con el uso de una placa palatina. Fig. 3. A los 18 meses se realizara la reparación quirúrgica.³⁵

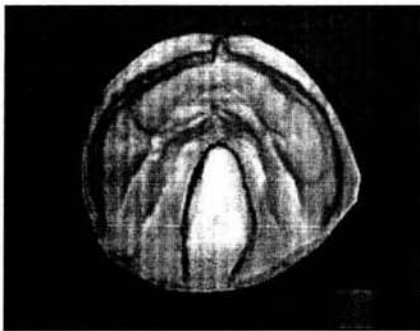


Fig. 3 La hendidura se ha reducido.

1. Plan de tratamiento del paladar hendido en forma de U: ^{21,34}
2. Algunos casos con síndrome de Pierre Robin según el centro hospitalario colocan como tratamiento ortopédico prequirúrgico una placa palatina.
3. Reparación quirúrgica a partir de los 18 meses de edad, siendo esta en un solo tiempo y así evitar problemas del lenguaje.
4. Si los padres detectan problemas de audición baja, se realiza métodos audiométricos para poder establecer el tratamiento.
5. A partir de los 2 años erupción dentaria.
6. Profilaxis y aplicación de fluor.
7. A los tres años, inicio del tratamiento del lenguaje a cargo de los logopedas e instrucciones a los padres.
8. A los 4 –6 años, valorar nuevas intervenciones quirúrgicas. Inicio del tratamiento ortopédico.
9. A los 8-14 años, tratamiento ortodoncico.
10. A los 14-15 años, cirugía ortognatica.

“CONCLUSIONES”.

En estos tiempos no solo debemos estar preparados para diagnosticar y tratar todo tipo de patologías bucodentales sino también anomalías dentomaxilofaciales, por su importancia en odontología, ya que se sabe que cualquier alteración o desarmonía en el sistema estomatognático, ocasiona severos problemas si no son detectados dándosele un tratamiento adecuado.

El diagnóstico del síndrome de Pierre Robin, es muy importante al momento del nacimiento por las dificultades respiratorias que presentan, por los problemas alimenticios ocasionados por el paladar hendido y la micrognatia.

En la actualidad se han desarrollado varios métodos de diagnóstico prenatal, como la sonografía, que ayuda a observar la micrognatia.

El tratamiento de estos pacientes multidisciplinario, siendo los integrantes del equipo: Pediatría, Odontólogo, Ortopedista, Ortodoncia, Foniátra, Tratamiento del lenguaje, Otorrinolaringólogo, Cirujano maxilofacial, y el Psicólogo. Uno de los objetivos para corregir la mandíbula hipoplásica es el de estimular el crecimiento para lograr tener una relación maxilomandibular adecuada.

ESTA TESIS NO SALE
DE LA BIBLIOTECA

La familia, es un factor importante para el éxito de la rehabilitación, por lo que se tiene la responsabilidad de hablar con ella sobre el paciente que presente una anomalía o alteración dentomaxilofacial.

“FUENTES DE INFORMACIÓN”

1. Bruce Carsol M. Embriología Humana Y Biología Del Desarrollo. Editorial Harcourt. Segunda Edición 2001: 2-105 y 292-312.
2. Castillo RME, Hofman SP, Martínez DA, Tomasini OP. Embriología, Biología del desarrollo. Editorial Masson. Primera Edición. 2002:57-47.
3. Sadler WT. Langman, Embriología Médica. Editorial Medica Panamericana. Séptima edición, 1996: 62-83 y 292-324.
4. Angel MG, Angel RM. Interpretación Clínica Del Laboratorio. Editorial Medica Panamericana. Quinta Edición 1996: 40-43.
5. Bagan SJV, Ceballos SA, Bermejo FA, Aguirre UJM, Peña Rocha DM. Medicina Oral. Primera Edición. Editorial Masson, 1995: 51.
6. Varela Morales M. Problemas Bucodentales En Pediatría. Editorial Ergon. Primera Edición. 1999. Pag 233.
7. Bacher M, Bacher V, Goz G, Pham T, Cornelius CP, Speer CP, Goelz R, Arand J, Wendling F, Buchner P, Becher A. Three-Dimensional Computer Morphometry Of The Maxilla An Face In Infants With Pierre Robin Sequence-A Comparative Study. Cleft Palate-Craniofacial Journal. Mayo 2000: 37 (3): 292-302.

8. Becker M, Svensson H, Kallen B. Birth Weight, Body Length, And Cranial Circunference In Newborns With Cleft Lip Or Palate. Cleft Palate-Craniofacial Journal. Mayo 1998: 35 (3): 255-261.
9. Turvey AT, Katherine WL, Fonseca JR. Facial Clefts And Craniosynostosis. Principles And Management. Editorial W. B. Saunders Company. 1996: 164-166.
10. Davidson I, Bernard HJ. Diagnóstico Clínico Por El Laboratorio. Editorial Salvat Editores. Sexta edición, 1983: 410-413.
11. Cruz M, Bosch J. Atlas De Síndromes Pediátricos. Editorial Espaxs Publicaciones Médicas. Segunda Edición. 2000: 156-157.
12. Escobar Muñoz Fernando. Odontología Pediátrica. Editorial Amolca. Segunda edición, 2004: 329-336.
13. Laberge LC, Plamondon C, Larocque Y. Subperiosteal Release Of The Floor Of The Mouth In Pierre Robin Sequence: Experience With 12 Cases. Cleft Palate-Craniofacial Journal. Noviembre 1996: 33(6): 468-472.
14. Marques IL, Sousa TV, Carneiro AT, Barbieri AM. Bettiol H, Gutierrez PRM. Clinical Experience With Infants With Robin Sequence: A Prospective Study. Cleft Palate-Craniofacial Journal. Marzo 2001: 38 (2): 171-178.

15. Rose FL, Kaye D. Medicina Interna En Odontología. Tomo II. Editorial Salvat. Segunda Edición. 1992: 1089-1090.
16. Latarjet M, Ruiz LA. Anatomía Humana. Tomo I. Editorial Médica Panamericana. Tercera edición. 1997: 118-141
17. Okeson P, Jeffrey. Tratamiento De Oclusión Y Afecciones Temporomandibulares. Editorial Harcourt. Cuarta Edición. 2000. 5-27.
18. Latarjet M, Ruiz LA. Anatomía Humana. Tomo II. Editorial Médica Panamericana. Segunda Edición. 1992: 1209-1455.
19. Akama MK, Guthua SW, Chindia ML. Pierre Robin Syndrome: Case Report. East African Medical Journal. Junio 2000: 77: 343-344.
20. Graber TM, Vanarsdall RL. Ortodoncia, Principios Generales Y Técnicas. Editorial Panamericana. Segunda Edición. 1995: 265-269.
21. Horch HH. Cirugía Oral Y Maxilofacial. Tomo II. Editorial Masson. Primera Edición. 1996: 64—81 Y 167-172.
22. Lore JM. Cirugía De Cabeza Y Cuello. Editorial Médica Panamericana. Tercera Edición. 1992: 640-641.
23. Dudkiewicz Z, Sekula E, Nielepiec-Jalosinska A. Gastroesophageal Reflux In Pierre Robin Sequence – Early surgical Treatment. Cleft Palate-Craniofacial Journal. Marzo 2000: 37 (2): 205-208.

24. Figueroa AA, Glupker TJ, Fitz MG, Begole EA. Mandible, Tongue, And Airway In Pierre Robin Sequence: A Longitudinal Cephalometric Study. Cleft Palate-Craniofacial Journal. Octubre 1991; 28 (4): 425-434.
25. Glander II K, Cisneros GJ. Comparison Of The Craniofacial Characteristics Of Two Syndromes Associated With The Pierre Robin Sequence. Cleft Palate-Craniofacial Journal. Mayo 1992; 29 (3): 210-
26. Rotten D, Levailant JM, Martinez H. Le Pointes HD, Vicaut E. The Fetal Mandible: A 2D And 3D Sonographia Approach To The Diagnosis Of Retrognathia And Micrognathia Ultrasound. Obstet Gynecol. 2002;19:122-130.
27. Vander Haven I, Mulder JW, Wal GHVD, Hage JJ, Klerk ELD, Haumann TJ. The Jaw Index: New Guide Defining Micrognathia In Newborns. Cleft Palate-Craniofacial Journal. 240-241.
28. Graber TM, Rakos T, Petrovic AS. Ortopedia Dentofacial Con Aparatos Funcionales. Segunda Edición. Editorial Harcourt. 1996: 18-23.
29. Lynch M, Brightman VJ, Greenberg MS. Medicina Bucal De Burket. Diagnóstico Y Tratamiento. Editorial Interamericana Mc Graw Hill. Novena Edición. 2000: 241-278.
30. Lyons Jones Kenneth. Atlas De Malformaciones Congénitas. Editorial Interamericana Mc Graw Hill. Cuarta Edición. 1995: Pag 218.

31. Marques IL, Barbieri AM, Bettiol H. Etiopathogenesis Of Isolated Robin Sequence. Cleft Palate-Craniofacial Journal. 1998; 35: 517-525.
32. Daskalogiannakis J, Ross RB, Tompson BD. The Mandibular Catch-Up Growth Controversy In Pierre Robin Sequence. American Journal Of Orthodontics And Dentofacial Orthopedics. Septiembre 2001; 120 (3): 280-285.
33. Regezi A, Sciubba J. Patología Bucal. Editorial Interamericana Mc Graw Hill. Novena Edición, 2000:241 – 278.
34. Cameron Angus C. Manual De Odontología Pediátrica. Editorial Harcourt, Primera Edición. 2000: 291-295.
35. http://www.infocompu.com/old_aa/pierre_rubin.htm