



**UNIVERSIDAD NACIONAL AUTÓNOMA DE
MÉXICO**



FACULTAD DE ODONTOLOGÍA

**PAPEL DEL ODONTOPEDIATRA CON PACIENTES
QUE PRESENTAN ALTERACIONES DEL
DESARROLLO CRANEOFACIAL.**

T E S I N A

QUE PARA OBTENER EL TÍTULO DE

C I R U J A N A D E N T I S T A

P R E S E N T A:

KARLA PERALTA ARROYO

TUTOR: Esp. ALEJANDRO HINOJOSA AGUIRRE



Universidad Nacional
Autónoma de México



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.

A DIOS:

Por permitirme llegar hasta este momento de mi vida, porque cada día que despierto me doy cuenta de tu grandeza y tu amor infinito hacia mi; pero sobre todo gracias por regalarme el Don más preciado que es la vida misma.

A MI MADRE:

Porque todos los días de mi vida me has demostrado que eres la mejor mamá del mundo, gracias por todos los sacrificios que has hecho por mi desde que nací, porque todo lo que soy y lo que seré te lo debo solo a ti, gracias por ser mi mayor ejemplo de buena madre, buena hermana, buena hija, pero sobre todo un ejemplo de mujer excepcional.

Gracias por todo mamá...TE AMO

A MI PADRE

Porque me has enseñado que la verdadera grandeza de las personas está en nunca darse por vencido y que a pesar de todos los obstáculos que haya que vencer siempre se puede salir triunfante. Gracias porque cada vez que te recordaba me dabas fuerzas en silencio para seguir hasta el fin.

Papá siempre estuviste conmigo en todo este tiempo....TE AMO

A MIS HERMANOS: HUGO Y ADRIANA

A ustedes, porque juntos hemos superado siempre nuestras tristezas y juntos hemos también disfrutado de las más lindas cosas de la vida. Gracias por aguantar siempre mis berrinches, mis malos ratos y sobre todo gracias por ser los mejores hermanos del mundo y ser un ejemplo de vida para mí.

Hermanitos: LOS AMO CON TODA MI ALMA

A MIS ABUELITOS q.e.p.d

A ustedes mis 4 abuelitos que aunque ya no estén conmigo siempre vivirán en mis más hermosos recuerdos. A ti abuelita Nachita porque fuiste mi segunda madre y con tu ejemplo de humildad me enseñaste a valorar las cosas que en verdad merecen mi atención, gracias por tu amor tan grande como madre y como abuela. Porque cada que llegaba de la universidad me recibías con una sonrisa y con un beso y aunque mis oídos no escucharan tu voz, mi corazón siempre lo hizo.

A MIS SOBRINOS: JORGE EDÚ DÍAZ PERALTA Y SU HERMANITO(A)

A ti Edú por haber llegado a nuestras vidas y llenarlas de alegrías interminables, gracias por ser mí ahijado que tanto quiero y tanto me quiere, porque para mí no hay palabras más enternecedoras que escucharte decir: madrina. Gracias a ti Edú y a ese hermanito tuyo que viene en camino porque siempre serán los que llenen nuestro hogar de sonrisas.

A ERICK NÚÑEZ TORO

Quiero darte las gracias por ser mi amigo, mi compañero, mi confidente y el hombre que ha llenado mi vida de luz, de paz, pero sobre todo de amor.

Gracias por tu apoyo incondicional que siempre me das, gracias por ser parte fundamental en este y en todos mis proyectos.

Gracias por tantos y tantos momentos inolvidables que hemos compartido juntos y por enseñarme a descubrir cosas inimaginables.

Por esto y muchas cosas más: GRACIAS MORE TE AMO

AL ESP. ALEJANDRO HINOJOSA AGUIRRE

Gracias Doctor por su valiosa ayuda y colaboración para que este trabajo pudiera ser realizado. Gracias por ser mi tutor y tomarme de la mano en este camino final de mi carrera.

A todas aquellas personas que conciente o inconcientemente me ayudaron a lo largo de mi carrera MUCHAS GRACIAS

A todos mis pacientes por haber confiado en mí y creer que en mis manos estaba la posibilidad para poder devolverles salud a su boca.

MUCHAS GRACIAS.

**PAPEL DEL ODONTOPEDIATRA CON PACIENTES QUE
PRESENTAN ALTERACIONES DEL DESARROLLO
CRANEOFACIAL**

Í N D I C E

INTRODUCCIÓN..... 1

ANTECEDENTES.....4

1.- EMBRIOGÉNESIS Y DESARROLLO OROFACIAL

1.1. Desarrollo temprano.....12

1.2. Formación del paladar primario..... 14

1.3. Desarrollo del paladar secundario.....15

1.4. Desarrollo de la lengua.....17

1.5. Origen de las malformaciones faciales.....19

**2.- ALTERACIONES DEL DESARROLLO CRANEOFACIAL QUE
AFECTAN LA CAVIDAD ORAL**

2.1. Definición de anomalías: Malformaciones,
deformidades y disrupciones.....20

2.2. Alteraciones del desarrollo con mayor incidencia en la
atención odontológica

2.2.1. Fisura Labio Alveolo Palatina.....	24
2.2.2. Secuencia de Pierre Robin.....	27
2.2.3. Síndrome de Apert.....	29
2.2.4. Síndrome de Crouzon.....	31
2.2.5. Síndrome de Treacher Collins.....	32
3.- REPERCUSIONES EN CAVIDAD ORAL ENCONTRADAS EN LAS ALTERACIONES DEL DESARROLLO	
3.1. Grado de Incidencia de caries y estado de salud periodontal.....	35
3.2. Retraso en la erupción dentaria.....	37
3.3. Alteraciones del desarrollo dental: forma y número.....	38
3.4. Maloclusiones.....	40
3.5. Crecimiento craneofacial.....	42
4.- DIAGNÓSTICO Y TRATAMIENTO DE PACIENTES CON ALTERACIONES DEL DESARROLLO	
4.1. Contacto inicial con el odontopediatra.....	48
4.2. Recolección de datos.....	50
4.3. Control del comportamiento.....	52
4.4. Tratamiento odontológico.....	54
4.5. Papel del odontopediatra en el equipo multidisciplinario de atención integral	56
CONCLUSIONES.....	69
BIBLIOGRAFÍA.....	71

INTRODUCCIÓN

Las alteraciones del desarrollo craneofacial son una serie de anomalías congénitas que van desde una malformación única hasta un gran número de síndromes que repercuten tanto en la estructura como en la función de los procesos normales de crecimiento y desarrollo de la región orofacial de los niños portadores.

Dentro del grupo de las discapacidades, las anomalías congénitas son una de las principales causas de muerte, incapacidad infantil y repercusión psicológica en los individuos que la padecen. Alrededor del mundo éstas afectan del 2 al 3% de recién nacidos vivos al año.¹

Estas alteraciones pueden influir negativamente desde el momento del nacimiento en procesos tan vitales como lo son la respiración y la alimentación, provocando graves trastornos en el recién nacido, por tal motivo, es importante la participación conjunta de un equipo multidisciplinario de especialistas capacitados en el diagnóstico y tratamiento de estos pacientes.

Las malformaciones craneofaciales son un capítulo amplio y difícil de entender dentro de la rama de odontología; en una forma amplia, se dividen en aquellas que se relacionan con la aparición de fisuras (clínicamente corresponde a una hendidura de los tejidos blandos y de los huesos del esqueleto del cráneo y/o de la cara) y en aquellas

¹ Padrón García Ana Lucia, Achirica Uvalle Marisol, Collado Ortiz Miguel Ángel. Caracterización de una población pediátrica con labio y paladar hendido. Medigrafic., Cirujía y Cirujanos, Vol. 74, Num. 3, mayo-junio 2006, pág. 159.,

malformaciones que derivan de un cierre prematuro de las suturas craneales, llamadas sinostosis (clínicamente se manifiestan por cráneos y caras malformadas producto de un crecimiento anómalo del esqueleto óseo). Según la forma resultante del cráneo se clasifican en diferentes tipos: Escafocefalia, Acrocefalia, Braquiocefalia, Trigonocefalia, Microcefalia.²

Algunas veces estas malformaciones craneofaciales complejas, presentan una concurrencia de hechos que permiten clasificarlas como síndromes (clínicamente se manifiestan con facies características y otras anomalías asociadas; ejemplos: Síndrome de Crouzon y el Síndrome de Apert). Por último, existe un grupo llamado disostosis craneofaciales (representados clínicamente en este presente trabajo por el Síndrome de Treacher Collins).³

De todas las alteraciones del desarrollo que citaremos, la fisura labio alveolo palatina es la más común, por lo tanto se pondrá más énfasis en ésta debido a su importancia y a su mayor prevalencia en México.

Conocer perfectamente una patología, nos sitúa frente a la gran posibilidad de poder abordarla, sobre todo en el caso de las alteraciones craneofaciales, las cuales tienen repercusiones en el estado de salud de la cavidad oral; como puede ser un aumento en la incidencia de caries y enfermedad periodontal, retraso en la erupción dental, alteraciones en el

² Malformaciones craneofaciales congénitas y del desarrollo., Dra. Teresa Pesqueira B., Manual de Patología quirúrgica de Cabeza y Cuello; Pontificia Universidad Católica de Chile., Chile 2003.

pág. 1

³ Ib.

número y la forma de los dientes y maloclusiones. Por lo tanto es necesario conocer las alteraciones más comunes que pueden presentarse a la consulta odontológica, para que en conjunto con el resto del equipo especializado ofrezcamos a estos pacientes todas las alternativas de tratamiento para brindarles una mejor calidad de vida.

Este trabajo tiene como objetivo principal enfatizar cual es el papel del Odontopediatra dentro de este equipo multidisciplinario, y dejar establecido hasta donde es nuestra ingerencia y los alcances de nuestra participación en la rehabilitación integral de estos niños portadores de alguna anomalía del desarrollo craneofacial.

ANTECEDENTES

Las alteraciones del desarrollo se mencionaron desde la antigüedad cuando Homero, el poeta griego en su obra clásica "La Ilíada" describe un guerrero llamado Thersites "... el hombre más feo fue el quien vino de Troya... su estrecha cabeza..." y esto se conoce como una de las primeras alusiones a las deformidades craneales del grupo de las sinostosis. Otros científicos de la antigüedad que abordaron el tema fueron Orbasius y Galeno.⁴

Una de las primeras documentaciones en la historia de la humanidad sobre la existencia de una fisura labio alveolo palatina, se localiza en una momia de 2.000 años a. de C. En el Museo Arqueológico de Corinto se encuentra una estatuilla griega, de terracota, del siglo IV a. de C., que calca fielmente las características del labio fisurado.⁵

Aunque de forma breve y confusa, debemos a Celso la primera descripción científica sobre las fisuras. CELSO (año 25 d. de C.), cirujano romano proponía incidir los márgenes de la fisura, después incidir la mucosa a lo largo de la arcada alveolar, acercamiento de bordes y sutura.⁶

⁴ López, N.M.; Ajler, G.S., Enfoque analítico de nuestra labor en craneoestenosis. Rev. Argent. Neurocirugía 2., 1985., pág. 32

⁵ Dr. L. Tresserra Llaurado., Labio leporino: Evolución histórica., encontrado en : <http://www.raco.cat/index.php/RevistaRAMB/article/viewFile/71297/91054>

⁶ Ib.

En 1791 Sommerig logra un gran paso de avance al plantear que el crecimiento del cráneo ocurre a lo largo de las suturas del calvario y que el fallo en su crecimiento resulta en una deformidad craneal. A pesar de las investigaciones anteriores no fue hasta 1851 en que Virchow inicia la verdadera etapa científica con un estudio anatómico completo. El formuló el principio, aceptado hasta nuestros días, que cuando la sinostosis entre dos huesos ocurre tempranamente, el crecimiento normal está inhibido en dirección perpendicular a la línea de sutura cerrada y el crecimiento compensatorio ocurre en otras direcciones.⁷

Años más tarde, reconociendo la gran demanda de atención médica que representaban los pacientes con alguna alteración del desarrollo; en junio de 1987, la Asociación de Cirujanos Generales de los Estados Unidos publicó un artículo acerca de niños con necesidades especiales de salud (Children with special health care needs), donde el tema central era esclarecer los criterios de atención a estos pacientes; los cuales, por su condición necesitan de un cuidado exhaustivo y coordinado de parte de los sistemas de salud, ya sean públicos o privados, los cuales deben responder no solo a las necesidades de los pacientes sino también a las de sus familias.⁸

En este documento se hace un llamado hacia la sensibilización ante la cultura de las diferencias, dejando en claro que el apoyo debe ser tanto físico como emocional.

⁷ López., Art. Cit. pág. 33

⁸ Parameters for the Evaluation and Treatment of Patients with Cleft Lip/Palate or Other Craniofacial Anomalies., Art. Cit., pág. 3.

Las acciones que se recomiendan son:

- Compromiso verdadero ante los niños con necesidades especiales.
- Fomento hacia los prestadores de servicios de salud hacia una mejor preparación, para poder brindar atención de calidad a este grupo vulnerable de pacientes.
- Establece la importancia de elaborar protocolos para evaluar la calidad de los servicios de salud y la difusión de la información básica sobre los aspectos en el cuidado de los niños con necesidades especiales.⁹

Debido a la importancia del manejo de estos temas; en el año 1991, el Departamento de Salud Materno-Infantil Del estado de Utah en Estados Unidos, creó un documento llamado “Development of Standars for Health Care of Infants, Children, and Adolescent with craneofacial anomalies” que fue el resultado de una conferencia en la cual se reunieron profesionales expertos en el diagnóstico y tratamiento de las anomalías craneofaciales y otros desordenes asociados. En éste se enlista una serie de recomendaciones para la atención de estos pacientes; este documento fue adoptado por la Asociación Americana de paladar hendido como base para sus tratamientos.¹⁰

⁹ Surgeon General’s Report: Children with special Health care needs. Office of maternal and Child Health, US. Department of Health and Human Services, Public Health Service, June 1987.

¹⁰ Parameters for the Evaluation and Treatment of Patients with Cleft Lip/Palate or Other Craniofacial Anomalies., Art. Cit., pág. 3.

Varios artículos han sido publicados desde la década de los 60's en los cuales se han detallado las repercusiones orales encontradas en los principales alteraciones del desarrollo. Estas alteraciones conforman un listado inimaginable de síndromes, malformaciones, deformidades y disrupciones. Pero en esta revisión bibliográfica solo estudiaremos los principales; es decir aquellos donde las implicaciones odontológicas sean trascendentes. A continuación se enumeran algunos ejemplos:

Fisura Labio Alveolo Palatina- Es la alteración del desarrollo más frecuente en los niños; cada año afecta aproximadamente 1 de cada 750 recién nacidos vivos en México, por tal motivo es la alteración de la cual se han escrito más publicaciones y se tienen un inmenso material de estudio para los interesados en el tema. ¹¹

Para este estudio se ha tomado como referencia Cleft Palate Craniofacial Journal, en el cual se publica únicamente acerca de esta alteración; en sus contenidos encontramos desde las características clínicas, diagnósticos y diversos tratamientos para estos pacientes. En lo que a nuestra área concierne, estudiaremos las repercusiones orales, la susceptibilidad a caries y enfermedad periodontal, las maloclusiones presentes y el desarrollo de la cavidad oral.

Los síndromes de Apert y Crouzon, comparten características clínicas y son causados por la mutación del gen del factor de crecimiento 2 de fibroblastos (FGFR2). Ambos síndromes están clasificados dentro de los que presentan craneosinostosis y tienen muchas repercusiones en la

¹¹ Cleft Palate Foundation. Publications.:<http://www.cleftline.org/publication/newborn>. Marzo, 2008.

cavidad oral por eso estarán incluidos en este estudio; al igual que la secuencia de Pierre Robin y el Síndrome de Treacher Collins.¹²

El síndrome de Apert se caracteriza por una afección hereditaria de transmisión autosómica dominante, había sido mencionado por primera vez en 1842 por Baumgartner y en 1894 por Wheaton. Apert en 1906 fue quien lo describió por completo.¹³

En 1990, 1992 y 1996; Kreiborg S, y Cohen MM Jr; estudiaron las manifestaciones orales y craneofaciales del Síndrome de Apert; así como las repercusiones de esta entidad en el sistema nervioso central.¹⁴

Los signos con repercusión en la región craneofacial son descritos por Smith (1998). Wilkie et al. (1995) advierten que en el Síndrome de Apert puede ocurrir sindactilia ósea y/o cutánea, que varía de una fusión total a una fusión parcial. Corroborada por Miranda (1997) quien agrega que la incidencia es de 1 en 160,000.¹⁵

El síndrome de Crouzon, se caracteriza por disostosis craneofacial, proptosis ocular consecuencia de la órbita plana, hipertelorismo, protuberancia frontal, mala agudeza visual, atrofia óptica, hipoplasia maxilar, paladar en forma de V invertida. Según Aurysthela (2002), los pacientes presentan hipoplasia del maxilar, con apariencia de prognatismo mandibular. El paladar se presenta en forma de V y el arco

¹² Hercilio Martelli Jr, DDS, PhD, Maris Ribeiro Livia , DDS; et al. Apert Syndrome: Report of a case with emphasis on Craniofacial and Genetic Features. *Pediatric Dentistry* 2008;30: pág. 464.

¹³ Rajesh P. Paravatty, BDS, Auswaf Ahsan, BDS, et al. Apert Syndrome: A case report with discussion of craniofacial features. *Quintessence Int* 1999; 30: pág. 423

¹⁴ Ib.

¹⁵ Roberto Elías. *Odontología para pacientes con necesidades especiales. Una visión Clínica.*, 1ª edición (Madrid); Ripano S.A., 2008, pág. 44.

mandibular en U, lo que resulta en una mordida cruzada posterior y una posible mordida abierta anterior.¹⁶

La secuencia de Pierre Robin es una rara condición presente en neonatos y fue descrita por primera vez por Saint Hillaire en 1822 y, después, apareció en la literatura médica en un informe realizado por Fairbairn, en 1846, y por Virchow en 1864.¹⁷

Sin embargo, fue recién en 1923 cuando Pierre Robin, un estomatólogo francés, describió la secuencia con notoriedad. Fue el único autor en mostrar su naturaleza crítica y el primero en correlacionar los desordenes entre sí, como consecuencias de una única causa: la alteración mandibular. Se observaron los efectos de la micrognatia y de la glosoptosis, como la cianosis, el tiraje, la fatiga respiratoria e incluso la muerte.¹⁸

Debido a este hecho, le cupo el mérito de denominar a la patología con su propio nombre en 1974, a pesar de los relatos previos de otros autores. En esa época, fue entonces denominada como síndrome de Pierre Robin. Sin embargo, ese término fue empleado solamente hasta 1975 cuando, una serie de conferencias dictadas en el simposio “Clasificación y Nomenclatura de los Defectos no Patológicos”, en Bethesda, Estados Unidos, fue introducido el término de “secuencia”.¹⁹

¹⁶ Roberto Elias., Op., Cit., pág. 48

¹⁷ I.S. Whitaker, S.Koron. Effective Management of the airway in the Pierre Robin syndrome using a modified nasopharyngeal tube and pulse oximetry. British Journal of Oral and Maxillofacial Surgery (2003) 41, pág. 272.

¹⁸ Roberto Elias., Op., Cit., pág. 36

¹⁹ Ib.

Existen dudas respecto a la nomenclatura de esta enfermedad, ya que síndrome es un grupo de signos y síntomas que, considerados en conjunto, caracterizan una enfermedad o una lesión. En cambio, una secuencia consiste en una serie de eventos que se suceden; sea, una malformación primaria acompañada de cambios estructurales secundarios.²⁰

Así, en la secuencia de Pierre Robin, tendríamos a la micrognatia como defecto primario antes de la 9ª semana de vida intrauterina, que causa la posterización de la lengua y que no permite su movimiento hacia delante y hacia abajo, en el momento del cierre del paladar. Como consecuencia podríamos encontrar fisura palatina.²¹

Todos estos datos que encontramos a través de la historia, confirman el gran interés que se ha tenido acerca de estos temas y nos sitúa frente a una situación bastante bien conocida. Estos pacientes son portadores de necesidades especiales y es compromiso del profesional de salud, conocer estas alteraciones y sus consecuencias para ser capaces de ofrecer el mejor de los servicios basados en el conocimiento profundo de estas anomalías.

²⁰ Ib. ,pág. 37

²¹ Ib.

1.

EMBRIOGÉNESIS Y DESARROLLO OROFACIAL

El conocimiento completo del desarrollo embriológico normal es indispensable para comprender la etiología y la patogenia de las alteraciones del desarrollo.

Reconociendo esta premisa, en el presente capítulo haremos una revisión profunda sobre la embriogénesis craneofacial, para describir los cambios que tienen lugar durante el desarrollo de los tejidos faciales y orales que consideramos de importancia para la comprensión de las anomalías patógenas.

El desarrollo de la cara y de la cavidad bucal comienza durante el segundo mes de vida intrauterina. Durante este período de formación se dan cambios drásticos dando lugar a la formación de la cara embrionaria, el conducto nasal y la lengua, y a la separación de las cavidades bucal y nasal mediante la formación del paladar. Este período se puede dividir en dos fases.²²

En la primera fase, durante la quinta y sexta semanas, se preparan los bloques formadores de la cara, se establece la comunicación entre la cavidad bucal y el intestino anterior, y se forman los conductos nasales. Al final de este período las cavidades nasal y bucal se comunican ampliamente y la lengua ya se ha desarrollado.²³

²² Sicher, H. Histología y embriología bucal de Orban. 1ª ed. Ediciones Científica la Prensa Médica Mexicana, 1981; pág. 1

²³ Ib.

En la segunda fase, durante la séptima y octava semanas, se efectúa el desarrollo del paladar, dando lugar a la separación de las cavidades bucal y nasal.

1.1. DESARROLLO TEMPRANO

En el embrión humano de 3mm de longitud (3 semanas), la mayor parte de la cara consiste en una prominencia redondeada formada por el cerebro anterior (prosencefalo), que está cubierto por una capa delgada de mesodermo y ectodermo. Debajo de la prominencia redondeada hay un surco profundo, la fosa bucal primaria (estomodeo o depresión estomodeal), limitada caudalmente por el arco mandibular (primer arco faríngeo), lateralmente por los procesos maxilares, y hacia la extremidad cefálica por el proceso frontonasal.²⁴

El estomodeo (fosa bucal) se profundiza para encontrar el fondo de saco del intestino anterior. El estomodeo y el intestino anterior están separados por la membrana bucofaríngea. El revestimiento del estomodeo es de origen ectodérmico. Por lo tanto el revestimiento de las cavidades bucal y nasal, el esmalte de los dientes y las glándulas salivales son de origen ectodérmico. La comunicación entre la cavidad bucal primaria y el intestino anterior se establece alrededor de la tercera o la cuarta semana, cuando se rompe la membrana bucofaríngea.²⁵

La cara se deriva esencialmente de siete esbozos, los dos procesos mandibulares que se unen muy tempranamente, los dos

²⁴ Ib.

²⁵ Ib. pág, 2

procesos maxilares, los dos procesos nasales laterales, y el proceso nasal medio.²⁶

Los procesos mandibulares y maxilares se originan del primer arco faríngeo, mientras que el nasal medio y los dos nasales laterales provienen de los procesos frontonasales, que a su vez se originan en la prominencia que cubre al cerebro anterior.²⁷

El primer cambio importante en la cara es consecuencia de la proliferación rápida del mesodermo que cubre el cerebro anterior. Esta prominencia, el proceso frontonasal, formará la mayor parte de las estructuras de las porciones superior y media de la cara. A continuación lo más notable es la formación y el ahondamiento del estomodeo, de las fositas olfatorias (nasales) y la división de la porción caudal del proceso frontonasal en los procesos nasal medio y los dos nasales laterales. Los procesos nasales laterales están junto a los maxilares, y separados de ellos por medio de surcos poco profundos, los surcos nasomaxilares.²⁸

El proceso nasal medio al principio es mayor que los procesos nasales laterales, pero después se retrasa en su crecimiento. Sus ángulos inferolaterales, redondeados y prominentes, se conocen como los procesos globulares y están unidos originalmente con los procesos de ambos maxilares. En este sitio no se produce fusión. Los procesos nasales laterales no contribuyen a formar el límite superior del orificio bucal.²⁹

²⁶ Ib.

²⁷ Ib.

²⁸ Ib. pág. 3

²⁹ Ib.

1.2. FORMACIÓN DEL PALADAR PRIMARIO

Durante la quinta y sexta semanas de vida intrauterina, se forma una estructura conocida como paladar primario. De ésta se desarrollará el labio superior y la porción anterior del proceso alveolar del maxilar superior. El primer paso en su formación es la elevación de los bordes de las fositas olfatorias a lo largo de la mitad inferior. Los bordes de la fosita olfatoria se forman a partir del proceso nasal medio en su parte central, y de los procesos nasales laterales y maxilares en la parte lateral. Los márgenes inferiores de la fosita olfatoria crecen hasta ponerse en contacto y unirse, reduciendo el tamaño de la abertura externa de las fositas, las ventanas nasales primarias, y transformándolas en fondos de saco.³⁰

En esta etapa del desarrollo los fondos ciegos de los sacos nasales corresponden a posiciones, sobre la cara embrionaria, inmediatamente por arriba del orificio bucal. Si estuvieran abiertos durante este período, los conductos nasales se abrirían hacia la cara en lugar de hacerlo hacia la cavidad bucal. Antes de las etapas finales, se produce un cambio en la relación topográfica del saco nasal y la abertura se hace hacia la cavidad bucal. Estos cambios se efectúan mediante crecimiento diferencial, con abultamiento del mesodermo paralelo al orificio bucal y prolongado hacia delante, del arco mandibular. Conforme se agranda la región situada inmediatamente por arriba del orificio bucal, la base del saco es llevada hacia una posición vecina a la cavidad bucal primitiva.³¹

³⁰ Ib. pág. 4

³¹ Ib. pág. 5

Los bordes laterales y medios de la porción inferior de la fosita olfatoria se juntan primero por unión epitelial, pero el mesodermo proliferante invade la lámina epitelial y hace permanente esta unión. La membrana nasobucal resultante separa a la cavidad bucal primitiva, del saco olfatorio. Cuando esta membrana se rompe, el saco olfatorio se transforma en conducto olfatorio comunicando desde las ventanas nasales hasta la abertura que da a la cavidad bucal, o sea la coana primitiva. La barra horizontal de tejido, formada por la unión del proceso nasal medio con los procesos nasales laterales y los procesos maxilares, es el paladar primario.³²

1.3. DESARROLLO DEL PALADAR SECUNDARIO

Una vez que se ha completado la formación del paladar primario, la cavidad nasal primaria es un conducto corto que conduce de las ventanas nasales hacia la cavidad bucal primitiva. Sus aberturas externas e internas (coanas primitivas) están separadas de la cara y la cavidad bucal por el paladar primario.³³

Conforme la cavidad bucal primitiva aumenta en altura, el tejido que separa a las dos ventanas nasales primitivas crece hacia atrás y hacia abajo, para formar el futuro tabique nasal, la cavidad bucal tiene un techo incompleto, formado en la parte anterior por el paladar primario, y en las partes laterales por la superficie bucal de los procesos maxilares. A cada lado del tabique nasal la cavidad bucal comunica con las cavidades nasales.³⁴

³² Ib. pág. 6

³³ Ib.

³⁴ Ib.

Se desarrollan pliegues a partir del borde medio de los procesos maxilares en las porciones laterales del techo bucal, que crecen hacia abajo casi verticalmente, a cada lado de la lengua. La extensión que crece verticalmente a partir del proceso maxilar, es el proceso palatino. En esta etapa del desarrollo, la lengua es estrecha y alta y llega hasta el tabique nasal.³⁵

El paladar secundario, que está destinado a separar las cavidades bucal y nasal se forma por la unión de los dos procesos palatinos, después que la lengua adquiere una posición más inferior y los procesos palatinos han tomado posiciones horizontales. La porción anterior de los procesos palatinos también se une con el tabique nasal. En esta región anterior se desarrolla el paladar duro y en la posterior, donde se desarrolla el paladar blando y la úvula, no hay unión con el tabique nasal. Debe recalarse que no todo el paladar proviene de los procesos palatinos. Solamente el paladar blando y la porción central del paladar duro, se forman a partir de los procesos palatinos. Las partes periféricas, en forma de herradura (borde tectorial), se originan de los procesos maxilares.³⁶

³⁵ Ib.

³⁶ Ib. pág. 8

1.4. DESARROLLO DE LA LENGUA

Arcos faríngeos

En vista del papel de los arcos faríngeos en la formación de la lengua, debemos comprender el desarrollo de estas estructuras.

Los arcos faríngeos comienzan a formarse en la 4ª semana del desarrollo; inicialmente, se desarrollan 6 arcos, aunque el 5º arco experimenta regresión. Forman seis engrosamientos pares, originados a partir de la placa mesodérmica lateral entre el ectodermo y el endodermo. Estos arcos se expanden en sentido ventral, a partir de la región lateral de la faringe, se interponen entre el estomodeo y el corazón en desarrollo y se unen a nivel de la línea media.³⁷

Los arcos faríngeos se hallan separados por profundos surcos, los surcos externos se llaman hendiduras faríngeas, mientras que los internos, reciben el nombre de bolsas faríngeas.

Cada arco faríngeo tiene un componente cartilaginoso y muscular, un nervio y una arteria. El elemento esquelético, o cartílago del arco, se deriva del mesénquima de la cresta neural, mientras que el mesodermo de los arcos da origen a las células musculares estriadas. El componente motor de los nervios inerva la musculatura del arco, mientras que el componente sensitivo inerva el epitelio superficial derivado del mismo arco.³⁸

³⁷ Ib. pág. 12

³⁸ Ib. pág. 13

La lengua se deriva de los primeros, segundos y terceros arcos faríngeos. La lengua se origina a partir de cuatro protuberancias independientes situadas en la pared ventral de la faringe primitiva. La primera protuberancia en aparecer es el pequeño tubérculo lingual medio (denominado tubérculo impar) que se forma entre los arcos mandibulares y por debajo de los mismos. Poco después, aparecen dos tubérculos linguales laterales, en los extremos ventrales de dichos arcos, los cuales van aumentando de tamaño y se fusionan luego entre sí y con el brote lingual medio. De este modo llegan a constituir los dos tercios anteriores de la lengua, sobre la cual se desarrollan la totalidad de las papilas linguales.³⁹

El tercio posterior de la lengua surge a partir de la eminencia hipobranquial (o cópula), elevación media que se forma caudalmente en relación con el tubérculo lingual medio, entre los extremos ventrales de los arcos faríngeos segundo, tercero y cuarto. La eminencia hipobranquial se encuentra separada del tubérculo lingual medio por una depresión, a partir de la cual se origina el conducto tirogloso; esta depresión persiste en la lengua del adulto en forma de una fosita media denominada agujero ciego.⁴⁰

La parte caudal de la eminencia hipobranquial queda separada por la formación de un surco transversal, y constituye la epiglotis.

A partir del resto de la eminencia hipobranquial, una protuberancia en forma de V se aproxima por arriba a los tubérculos linguales laterales, hasta que se pone en contacto y se fusiona con ellos a lo largo de la línea

³⁹ Ib. pág. 14

⁴⁰ Ib.

del surco terminal, quedando constituida de este modo la parte posterior o faríngea de la lengua. ⁴¹

1.5. ORIGEN DE LAS MALFORMACIONES FACIALES

Durante el periodo de organización de la cara, los procesos maxilares y mandibulares emergen del primer arco faríngeo, mientras que la frente y el área nasal surgen de tejidos que revisten al prosencéfalo. ⁴²

Dichos orígenes diferentes, con su preciso conjunto de actividades y momentos, constituyen la causa primaria de variabilidades faciales, tanto dentro como fuera de los límites normales de crecimiento. ⁴³

La cara está conformada por el prosencéfalo y los tejidos que la cubren contienen células de la cresta neural, que migran hacia abajo, desde su origen el tubo neural dorsal hacia lo que será la cara. Una deficiencia en las células de la cresta puede causar el bloqueo en el desarrollo del nervio olfativo y transformarse en una interrupción de la formación del tabique nasal. También ocurre la falta de fosas nasales y de cápsula sensitiva etmoidal. ⁴⁴ Las formas severas de esas malformaciones faciales revelan claramente la relación del desarrollo facial neural con la presencia de las mismas.

⁴¹ Ib.

⁴² Roberto Elias., Op., Cit., pág. 13

⁴³ Ib. pág. 14

⁴⁴ Ib.

2.

ALTERACIONES DEL DESARROLLO CRANEOFACIAL QUE AFECTAN LA CAVIDAD ORAL

2.1. DEFINICIÓN DE ANOMALÍAS: MALFORMACIONES, DEFORMIDADES Y DISRUPCIONES

Las anomalías son las características principales que constituyen los diversos síndromes; son de tres tipos: malformaciones, deformidades y disrupciones. Es posible abarcar en una de estas clases a casi todas las anomalías observadas al momento del nacimiento. Las características de cada categoría son diferentes.

Una malformación puede definirse como el defecto morfológico de un órgano, parte del mismo o una región corporal más grande, o el desarrollo intrínsecamente anormal. Casi 3% de los recién nacidos presenta malformaciones importantes, y cerca del 1% muestra malformaciones múltiples, conocidas como síndromes. La clase más frecuente es la morfogénesis incompleta, en la cual se suspende el desarrollo, como en el caso de la fisura labio alveolo palatina.

La expresión de las malformaciones puede ser mínima o máxima. Por ejemplo, una úvula bífida es expresión mínima del paladar hendido; además estas alteraciones son inespecíficas. Cada una puede presentarse como defecto aislado y formar parte también de diversos síndromes. Como las malformaciones ocurren con frecuencias diversas en síndromes diferentes, son facultativas, en vez de obligadas; pueden o

no presentarse en un determinado estado en el cual se sabe son características.

Por otro lado, es posible definir una deformidad como una forma o postura anormales de una parte del cuerpo, debido a fuerzas mecánicas no disruptivas; casi 2% de los recién nacidos presenta estos trastornos. Ejemplos importantes incluyen el pie zambo, la luxación congénita de cadera y la escoliosis postural congénita.

Las deformidades surgen con mayor frecuencia durante la vida fetal tardía. Como la causa más frecuente es un moldeado intrauterino producido por fuerzas mecánicas, a menudo se afecta el sistema musculoesquelético. El elemento más importante que favorece una deformación es la falta de movimiento fetal. Las deformidades se manifiestan con mayor frecuencia durante los primeros embarazos, debido a una musculatura abdominal y uterina espástica.

Ahora podemos comparar las malformaciones con las deformidades en general. Las primeras tienden a surgir en el momento de la organogénesis durante el período embrionario (primeras 8 semanas de vida intrauterina) y, de manera primaria, son errores morfogenéticos. Afectan la conformación de una estructura orgánica (o la estructura de campo, como en el caso de hendiduras bucofaciales).

Por otra parte, las deformidades tienden a surgir durante la etapa fetal (gestación restante luego del intervalo embrionario y son cambios en la morfología de partes antes normales. En consecuencia, tienden a modificar regiones intactas.

Las malformaciones están vinculadas a cierto grado de mortalidad perinatal, producto de la frecuencia elevada de malformaciones cardiovasculares y del sistema nervioso central. A diferencia de esto, la tasa de mortalidad en deformidades suele ser muy baja.

La disrupción o desorganización, es un defecto morfológico de parte de un órgano o una región más grande, por desarreglo o interferencia con el desarrollo normal. Un ejemplo sería la amputación digital in útero por una banda amniótica. Estas bandas surgen cuando hay una rotura en el amnios y el amniocorion “cicatrizan” por sí solo. En el proceso, a veces se producen bandas tipo cuerda en las que puede atraparse el feto. Las bandas se enredan en los dedos, interrumpen la circulación y provocan necrosis intrauterina, así como amputación digital o de las extremidades.

Las desorganizaciones tienden a ser esporádicas en comparación con las otras anomalías. No hay dos casos de una desorganización determinada que se parezcan.

Las causas determinantes de malformaciones craneofaciales pueden incidir sobre el huevo, el embrión o el feto. Sobre el huevo inciden factores transmitidos por herencia. Sobre el embrión y el feto inciden los factores congénitos, que pueden ser de carácter infeccioso, mecánico, tóxico o nutritivo.

Cuando estas malformaciones tienen una base genética, las mutaciones se pueden dividir en 3 grupos:

- Monogénicas (mendelianas): 1 solo gen es el responsable de la alteración. El cromosoma está dividido en dos locus y que cada uno tiene genes que expresan cierta actividad y otros genes que son capaces de activar a otros. Son las mutaciones mínimas, que puede ser por ejemplo; una enzima o una proteína que no se forme.

-Cromosómicas: Sin lugar a dudas la más común es la trisomía del par 21, en la cual hay todo un cromosoma que está comprometido, estas alteraciones tienen un mayor porcentaje de letalidad dependiendo la gravedad de las manifestaciones clínicas.

-Multifactoriales: Las más comunes afortunadamente son malformaciones únicas y que obedecen a factores genéticos como medioambientales e incluyen los defectos del tubo neural. La más común es la fisura labio alvéolo palatina.⁴⁵

⁴⁵ Malformaciones craneofaciales congénitas y del desarrollo., Art.Cit. pág. 4

2.2. ALTERACIONES DEL DESARROLLO CON MAYOR INCIDENCIA EN LA ATENCIÓN ODONTOLÓGICA

2.2.1. FISURA LABIO ALVEOLO PALATINA

La fisura labio alveolo palatina es la malformación genética más frecuente de cabeza y cuello. En México afecta a uno de cada 750 nacidos vivos, encontrándose en el lugar número 10 de incidencia a nivel mundial, por lo que se considera un problema de Salud Pública. En relación a otras afecciones del recién nacido, la FLAP solo es antecedida, en frecuencia, por la anencefalia, el mielomeningocele, la espina bífida y el Síndrome de Down.⁴⁶

El modelo de herencia multifactorial es atribuida al 90% de los casos; en su aparición juegan un papel muy importante los factores genéticos y los ambientales. Se trata de una afectación de las estructuras orofaringonasales, provocada por una noxa que actuó entre la cuarta y doceava semana de gestación, siendo la sexta la de mayor riesgo. Aproximadamente el 10% de las fisuras está asociado a otras malformaciones congénitas múltiples, entre esos valores, se encuentran varios síndromes.⁴⁷

La fisura puede comprender sólo el labio superior o puede extenderse a las narinas y a los paladares blando y duro. La FLAP se presenta en un 25% con fisura labial, 25% con fisura alveolo palatina y

⁴⁶ León, P, JA; Labio y Paladar Hendido ; Gaceta: Instituto Nacional de Pediatría 2007;197:6

⁴⁷ Habbaby A. Enfoque integral del niño con fisura labiopalatina. Buenos Aires: Médica Panamericana; 2000.

50% en el que inciden ambas modalidades. Esto último se presenta con frecuencia similar tanto en hombres como en mujeres, siendo tres veces más frecuente en el lado izquierdo que en el derecho; los varones se ven más afectados con fisura labial y las mujeres con fisura alveolo palatina.

Todas las estructuras situadas anteriores al foramen incisivo (la punta nasal, el piso nasal, el labio, la encía, el reborde alveolar y un pequeño segmento triangular del paladar óseo) forman en su conjunto el paladar primario. Posterior al foramen incisivo, (es decir en la mayor parte del paladar óseo y en la totalidad del paladar blando), hablamos de paladar secundario, que involucra a todo el paladar.

Así, al hablar de fisura del labio en realidad estamos hablando de fisura del paladar primario, pues la fisura del labio siempre conlleva anomalías de la nariz y del reborde alveolar. Al hablar de fisura del paladar, en realidad estamos hablando de la fisura del paladar secundario. Si un mismo paciente presenta fisura del labio y del paladar, estaremos frente a una fisura del paladar primario y secundario.

Embriológicamente, la fisura del paladar primario se explica por un defecto de fusión del mesénquima de dos yemas laterales, que deben unirse a una yema central, para originar así el labio, la punta nasal y el reborde alveolar.

Este defecto del avance del mesénquima puede ser unilateral o bien bilateral, originando entonces la fisura unilateral o bien la fisura bilateral.

También, según el tamaño del defecto de fusión de estas yemas, será la gravedad de la fisura, que puede ir desde una simple muesca en el labio hasta un amplio defecto que involucre todas las estructuras antes mencionadas y comunique el piso de la fosa nasal con el vestíbulo oral.

La fisura del paladar secundario se explica por un defecto en la fusión de los procesos palatinos. El embrión de 7 semanas presenta ambos procesos palatinos en posición vertical al lado de la lengua. Antes de la semana 12, la lengua desciende y los procesos palatinos ascienden y se fusionan en la línea media para constituir el paladar. Este movimiento arrastra también a los músculos del paladar, que deben fusionarse en la línea media para hacer la cinta muscular del velo del paladar. Esta falla en la fusión de los músculos palatinos será la responsable de los problemas de lenguaje en estos pacientes. También es importante que los músculos palatinos se inserten normalmente en la tuba auditiva externa, pues los recién nacidos con fisura palatina presentan déficit en la aireación del oído medio y otitis secundarias a ello.

También en este caso, según sea la magnitud del error embriológico, podemos tener desde una simple úvula bífida hasta un paladar óseo y blando ampliamente separados, en toda su longitud y una gran comunicación de la cavidad oro faríngea y la cavidad nasal.

El error embriológico en el paladar primario y secundario puede coexistir en un mismo paciente, de hecho la fisura más frecuente es la del paladar primario y secundario unilateral izquierdo. Embriológicamente nos explicamos esto, pues la horizontalización de los procesos palatinos izquierdos es más tardía y por ello está más expuesta a alterarse.

2.2.2. SECUENCIA DE PIERRE ROBIN

La secuencia de Pierre Robin se caracteriza principalmente por: micrognatia (91%), retrognatia, glosoptosis (70-85%), obstrucción respiratoria y posibles complicaciones devenidas como consecuencia de ésta, fisura palatina en “U” o en “V” en el 60% y el 80% de los casos, retraso mental en el 20% de los pacientes y paladar ojival. Su incidencia se reporta como 1 entre cada 8,500 nacimientos.⁴⁸

Algunos otros hallazgos encontrados en la secuencia de Pierre Robin son: macroglosia y anquiloglosia (10-15%), anomalías oculares (10-30%); hallazgos cardiovasculares: soplo inocente, estenosis pulmonar, DAP, foramen oval persistente, defecto de Septum atrial e hipertensión pulmonar primaria. Anomalías del Sistema músculo-esquelético (70-80%) sindactilia, falanges displásicas, polidactilia, clinodactilia, hiperlaxitud articular, y oligodactilia en miembros superiores. En extremidades inferiores, anomalías de pies: Pie Bot, malformaciones femorales, (coxa vara o valgus, fémur corto), anomalías de caderas (contracturas en flexión, luxación congénita), anomalías de la rodilla (genu valgus, sincondrosis), y anomalías tibiales. Deformidades de la Columna vertebral: Escoliosis, xifosis, lordosis, displasia vertebral, agenesia sacra, y seno pilonidal. Defectos del SNC (50%): Retraso del lenguaje, epilepsia, retraso desarrollo psicomotor, hipotonía e hidrocefalia.⁴⁹

Una de las características más importantes de esta secuencia es la dificultad respiratoria, por ser responsable de la gravedad de la

⁴⁸ Roberto Elias., Op., Cit., pág. 36

⁴⁹ Ib.

enfermedad. Ésta resulta del desplazamiento posterior de la lengua, o sea, la glosoptosis.

Los signos clínicos de la obstrucción respiratoria son la respiración estridente, el tiraje intercostal y la cianosis. Como complicaciones, las dificultades en la alimentación, vómitos, neumonía espirativa, desnutrición, hipertensión pulmonar, edema pulmonar y muerte. Inclusive, algunos autores plantean la hipótesis de que la apnea causada por la glosoptosis es una posible causa del síndrome de muerte súbita infantil, la que aparece como causa mortis en la secuencia de Pierre Robin.⁵⁰

En cuanto al retraso mental, éste no siempre está presente y su origen es bastante cuestionado. Podría tratarse de un problema congénito o ser causado por los repetidos ataques de cianosis. Williams et al. observaron que 2 de cada 30 pacientes presentaban retraso mental (7%) y Jolleys encontró una incidencia de 10 en 25 casos (27%).⁵¹

La presencia de malformaciones características de la secuencia de Pierre Robin en diversos síndromes puede representar un problema para su diagnóstico, pues en muchos casos la micrognatia, la glosoptosis y la obstrucción de las vías aéreas superiores son los únicos signos visibles al momento del nacimiento. Esto puede darnos un diagnóstico precipitado que interrumpe la búsqueda de otros posibles síntomas.⁵²

Se enfatiza, así, la importancia de realizar un examen detallado de los pacientes con secuencia de Pierre Robin, a fin de conocer el

⁵⁰ Ib. pág. 39

⁵¹ Ib.

⁵² Ib.

diagnóstico correcto. Solamente de esta forma todos los profesionales comprometidos en el tratamiento del caso podrán seguir conductas correctas.

2.2.3. SÍNDROME DE APERT

El síndrome de Apert es 1 de 5 síndromes que presentan craneosinostosis, junto con los síndromes de Crouzon, Pfeiffer, Jackson-Weiss, y Bare-Stevenson. Presenta una prevalencia de 1 entre cada 60,000 nacimientos. Es causado por una mutación en uno de los residuos adyacentes al FGFR2 en los péptidos que ligan la segunda y la tercera cadena inmunoglobulínicas.⁵³

Este síndrome es caracterizado por: craneosinostosis irregular, especialmente de la sutura coronal; diámetro antero-posterior pequeño con frente alta y protuberante y occipucio achatado; cara achatada, surco horizontal supra-orbitario; hipertelorismo y estrabismo; fisura palpebral oblicua orientada hacia abajo; nariz corta y ancha; hipoplasia del tercio medio de la cara; paladar estrecho con surco medio con fisura palatina o sin ella; anomalías dentarias que incluyen erupción retardada y ectópica e incisivos en forma de pala; mala oclusión dentaria; sindactilia de pies y manos. Otros hallazgos orales pueden incluir labios hipotónicos y prominentes y úvula bífida en algunos casos.⁵⁴

Las características clínicas orales en este síndrome han sido estudiadas por varios autores, los cuales señalan que la cavidad oral está reducida en tamaño, especialmente en la dimensión anteroposterior de la

⁵³ Ib. pág. 45

⁵⁴ Ib.

maxila y la mandíbula está dentro de los rangos normales en tamaño y en forma, produciendo un prognatismo relativo.

En un estudio reciente del 2007 realizado por Letra et al. detectaron que la agenesia dental en este síndrome tiene una incidencia elevada. Las maloclusiones de deben a la hipoplasia del maxilar principalmente e incluyen mordida abierta anterior, mordida cruzada posterior, desviación de la línea media, apiñamiento dental y overjet mandibular.⁵⁵

El retraso mental algunas veces está presente en los pacientes con Síndrome de Apert y en la mayoría de los casos se debe a una elevada presión intracraneal.

⁵⁵ Ib.

2.2.4 SÍNDROME DE CROUZON

El Síndrome de Crouzon fue descrito por primera vez en 1912, por Crouzon en una madre y su hija. Se define como una malformación craneofacial asociada al cierre prematura de las suturas craneanas, sobre todo de las suturas coronaria y lamboidea, originando un aspecto característico con facies que representan caras de sapos.⁵⁶

Presenta proptosis ocular causada por órbitas poco profundas con estrabismo divergente o sin él, retraso mental, hidrocefalia, hipertelorismo, abombamiento frontal, agudeza visual pobre sin causa aparente, atrofia óptica, pérdida de audición de conducción, nistagmo, hipoplasia maxilar con nariz aguileña o no, labio superior corto e inferior saliente, paladar en forma de V invertida y arco mandibular en forma de U, lo que resulta en una mordida abierta anterior, craneosinostosis especialmente de las suturas coronal, sagital y lamboidea con estriación palpable, puede observarse acortamiento anteroposterior y dimensiones laterales amplias del cráneo.⁵⁷

El maxilar está poco desarrollado, lo que resulta en hipoplasia del tercio medio de la cara, los dientes superiores muchas veces quedan apiñonados y, frecuentemente, hay falta de armonía en la oclusión. Se constata paladar atrésico, ligero prognatismo mandibular y un índice de caries ligeramente aumentado.⁵⁸

⁵⁶ Ib. pág. 48

⁵⁷ Ib.

⁵⁸ Ib. pág. 49

2.2.5. SÍNDROME DE TREACHER-COLLINS

El síndrome es causado por una mutación en un gene del cromosoma 5 que los investigadores han denominado "Treacle", que es el que influencia el desarrollo facial. Es una alteración autosómica dominante y afecta a los hombres y a las mujeres por igual (autonómico) aproximadamente 1 de cada 10 000 nacimientos.⁵⁹

En sólo el 40-50% de las familias con un individuo con Síndrome de Treacher Collins hay un padre afectado. Además puede haber otros miembros de la familia afectados. En las familias restantes no hay otra persona afectada. Cuando nadie más tiene el síndrome, esta condición ha ocurrido como resultado de una mutación espontánea.⁶⁰

Los dos nombres alternativos más comunes son "disostosis mandibular" y "Síndrome de Franceschetti-Klein". Treacher Collins y Franceschetti eran doctores que describieron pacientes con esta apariencia característica en 1900 y 1949 respectivamente. El nombre que el Dr. Franceschetti le dio a esta condición es "disostosis mandibulo facial".⁶¹

Los hallazgos clínicos en el cráneo y la cara son: posición antimongoloide de las fisuras palpebrales (ojos inclinados hacia abajo), hipoplasia de la región cigomática, hipoplasia de la mandíbula en grado acentuado, de modo que cuando el paciente es visto de perfil recuerda

⁵⁹ Ib. pág. 78

⁶⁰ Ib.

⁶¹ Ib.

“cara de pajarito” o “boca de pez”, hipotelorismo ocular, coloboma del párpado inferior, ausencia parcial o total de las pestañas en los párpados inferiores, malformaciones de los pabellones auriculares e implantaciones bajas de las orejas, atresia del conducto auditivo externo, hipoacusia o sordera, paladar alto y arqueado o fisura palatina.⁶²

Los hallazgos secundarios en el síndrome son: presencia anormal de cabellos en la región temporal, que aumentan en dirección a las regiones cigomáticas y a los ángulos de la boca, las anomalías faciales son asimétricas o incluso unilaterales.⁶³

⁶² Ib.

⁶³ Ib.

3.

REPERCUSIONES EN CAVIDAD ORAL ENCONTRADAS EN LAS ALTERACIONES DEL DESARROLLO CRANEOFACIAL

Los niños con alteraciones del desarrollo craneofacial presentan características específicas que influyen en sus problemas de salud bucal, las cuales deben ser evaluadas al momento del diagnóstico y el plan de tratamiento, para asegurarnos de tomar las mejores decisiones.

El conocimiento de las malformaciones bucofaciales y el dominio de sus aspectos clínicos y sistémicos, son de vital importancia para brindar al paciente la atención adecuada, lo que resulta en beneficios funcionales y estéticos

Las afecciones bucales en ellos son las mismas que afectan al resto de la población, pero generalmente tienen mayor prevalencia y severidad; por esta razón es necesario el tratamiento integral, con marcado énfasis preventivo y un alto sentido humano donde participen tanto los padres como el equipo de salud.⁶⁴

Este grupo de pacientes presenta problemas de salud bucal debido a la mala higiene, dieta blanda que en la mayoría de ellos está presente y las dificultades para su tratamiento.⁶⁵

⁶⁴ Ib. pág. 120

⁶⁵ Ib. pág. 127

3.1. GRADO DE INCIDENCIA DE CARIES Y ENFERMEDAD PERIODONTAL

Según la OMS, en un artículo sobre salud bucodental publicado en febrero del 2007; informó que las dos enfermedades bucodentales más comunes son la caries y las periodontopatías. En este informe se revela también que los niños en edad escolar sufren de caries en un porcentaje que va desde el 60 al 90% y las enfermedades periodontales graves pueden afectar desde el 5 al 35% de los adultos jóvenes, provocando la pérdida prematura de los dientes.⁶⁶

En los pacientes con alteraciones del desarrollo, no se ha demostrado que exista una predisposición genética a desarrollar un mayor índice de caries o enfermedad periodontal; pero si se encuentra una mayor prevalencia y severidad de estas enfermedades debido a factores externos; tales como la imposibilidad física y mental de los pacientes para realizar una buena higiene bucal, desinterés de las personas a cargo de ellos para llevar a cabo un buen control de placa dentobacteriana y la alta ingesta de alimentos de consistencia pastosa con un alto potencial cariogénico, estos alimentos son fáciles de digerir para los pacientes que presentan problemas de masticación y deglución, por tal motivo constituyen la fuente principal de nutrición de estos pacientes.

Todos estos factores conjugados nos dan como resultado que en niños con alteraciones del desarrollo el número de dientes destrozados por caries sea dos veces mayor que en los niños que no presentan ninguna alteración.

⁶⁶ Organización Mundial de la Salud.; Publicación # 318. Febrero 2007; encontrado en <http://www.who.int/mediacentre/factsheets/fs318/es/index.html>

En estudios hechos en pacientes con FLAP, se demostró que la presencia de la fisura no incrementa la prevalencia de enfermedad periodontal y ésta ocurre de manera similar en estos pacientes que en el resto de la población. La presencia de cicatrices cerca del área de las fisuras, resultado de las cirugías de reparación, ocasiona y predispone a cambios mucogingivales, como la pérdida de unión gingival y recesiones; donde se ha demostrado que la prevalencia es 10 veces mayor en estos pacientes. En contraste con el índice de placa y gingivitis donde la incidencia aumenta de manera considerable.

Otro factor predisponente a enfermedad periodontal y caries es la presencia de dientes supernumerarios en algunos de estos padecimientos, lo cual provoca mayor apiñamiento dental y elevado índice de placa dentobacteriana. Esta acumulación generalizada de placa dentobacteriana es el factor principal del alto porcentaje de enfermedad periodontal reportado en pacientes con alteraciones del desarrollo craneofacial.

3.2. RETRASO EN LA ERUPCIÓN DENTARIA

Una de las funciones del odontopediatra en el manejo de los pacientes con alteraciones del desarrollo es vigilar su crecimiento y desarrollo dento-facial, por lo tanto deberá mantener en observación el proceso de erupción dentaria para poder manejar probables alteraciones en la misma.

Se ha comprobado que en este grupo de pacientes se presenta un retraso en la cronología de la erupción; tanto en la dentición temporal como en la permanente, siendo esta última la más afectada. Se cree que los factores adversos que durante el desarrollo embrionario originan las alteraciones craneofaciales, como por ejemplo las fisuras palatinas, también pueden afectar el desarrollo de ambas denticiones.⁶⁷

En promedio, el retraso en la erupción de los dientes permanentes va desde los 8 hasta los 13 meses, siendo directamente proporcional a la severidad de los trastornos. Un dato encontrado también en estos estudios, es que en los niños con alteraciones craneofaciales el retraso es aún más marcado que en las niñas con las mismas alteraciones.⁶⁸

Conocer acerca de las alteraciones en la cronología de la erupción es muy importante ya que esto nos permitirá plantear el mejor tratamiento para los dientes de la dentición primaria ya que tendremos la premisa de que tendrán que durar más tiempo en boca hasta que el tiempo de su exfoliación llegue.

⁶⁷ Adena F. Borodkin, DDS, MS; Permanent Tooth Development in Children With Cleft Lip and Palate; *Pediatric Dentistry* Vol. 30 No. 5; Sep/Oct 2008; pág. 409.

⁶⁸ *Ib.* pág. 411.

3.3. ALTERACIONES DEL DESARROLLO DENTAL: FORMA Y NÚMERO

En pacientes portadores de algunos síndromes se ha detectado la presencia de varias anomalías dentales que incluyen alteraciones en cuanto a la forma, tamaño y número de los dientes.

Anomalías como hipodoncia, dientes supernumerarios, dientes ausentes y dientes en forma de pala o cónicos son más frecuentes en pacientes que presentan alguna alteración craneofacial que en el resto de la población. Estas anomalías dentales han sido también encontradas en los hermanos de los pacientes con fisura labio alveolo palatina; esto quizás demuestre que los padres pueden heredar algunos genes que predispongan a estas alteraciones.⁶⁹

En estos pacientes, otros factores de riesgo asociados al retraso en la erupción dental pueden estar presentes como son: bajo peso al nacer, tiempo corto de gestación, uso de algunas drogas o medicamentos por parte de la madre durante el embarazo, etc.⁷⁰

Los dientes más afectados por hipodoncia son los segundos premolares tanto superiores como inferiores y los incisivos laterales superiores y estos dientes también son los que más se reportan como ausentes; en el caso de los laterales superiores puede ser por agenesia o por extracciones a temprana edad debido a los problemas que presentan

⁶⁹ Eerens Kristien D.D.S.; Vlietinck Robert M.D, Ph.D; Hypodontia and Tooth Formation in Groups of Children With Cleft, Siblings Without Cleft, and Nonrelated Controls; Cleft Palate-Journal, July 2001; Vol 38 No. 4. págs. 374-377.

⁷⁰ Ib.

por la cercanía con las fisuras palatinas. Estos dientes, posteriormente a la cirugía pueden quedar con un soporte óseo tan pobre que está indicada su extracción.⁷¹

En los síndromes como Apert y Crouzon los dientes supernumerarios con una característica constante de estos pacientes. Estos dientes pueden ser suplementarios; es decir, con la misma forma que los dientes originales o rudimentarios que son dientes supernumerarios con formas diferentes a las originales; estos dientes pueden ser cónicos o tuberculados.

⁷¹ Ib

3.4. MALOCLUSIONES

El término oclusión se define como la acción de cierre o ser cerrado. En odontología con frecuencia denota una relación estática, de contacto dental morfológico, que debería contener la relación funcional multifactorial entre los dientes y todos los demás componentes del sistema masticatorio como es el componente neuromuscular y psicofisiológico.⁷²

La oclusión hace referencia a las relaciones que se establecen al poner los arcos dentarios en contacto, tanto en céntrica como en protrusión o movimientos laterales.

La palabra "normal" se usa por lo general para expresar un patrón de referencia o situación óptima en las relaciones oclusales; y aunque no es lo que más frecuentemente que encontramos en nuestros pacientes, se considera el patrón mas adecuado para cumplir la función masticatoria y preservar la integridad de la dentición a lo largo de la vida, en armonía con el sistema estomatognático.⁷³

La maloclusión por lo tanto se refiere a cualquier grado de contacto irregular de los dientes del maxilar con los de la mandíbula, lo que incluye sobremordidas, mordidas abiertas, mordidas cruzadas; lo cual nos indica una discrepancia entre el tamaño de los maxilares superior e inferior o entre el tamaño de los maxilares y los dientes, provocando apiñamientos o patrones de mordida anormales, estas discrepancias son la principal causa de maloclusiones en las alteraciones del desarrollo ya que las

⁷² .Ash Major M; Ramford Sigurd; Oclusión; Editorial Mc-Graw Hill Interamericana; 4a edición, México 2000; pág. 1.

⁷³ Ib. pág. 58

relaciones entre maxilar y mandíbula están afectadas tanto en forma como en tamaño. Así mismo los dientes supernumerarios, ausentes, incluidos o extracciones prematuras favorecen el desarrollo de las maloclusiones en este tipo de pacientes.

En las alteraciones del desarrollo craneofacial están presentes múltiples factores que predisponen a la presencia de maloclusiones, por lo tanto es una alteración muy común encontrada en estos pacientes.

La etiopatogenia de las maloclusiones responde a diversos factores: hereditarios (prognatismo, agenesias), congénitos y constitucionales (atresia del maxilar superior, fisura labio-alveolo-palatina, síndrome de Pierre Robin, Treacher Collins, etc..), factores físico ambientales (traumatismos, nutricionales). Existen otros factores-ambientales predisponentes como la disfunción respiratoria, deglutoria o muscular y hábitos nocivos. En estos casos, las maloclusiones presentes pueden ser una conjugación de varios factores; pero principalmente genéticos y congénitos, ya que su causa principal es la falta de crecimiento y desarrollo de los maxilares por las hipoplasias encontradas principalmente en el tercio medio de la cara, provocando una mala alineación de los órganos dentarios en un reborde alveolar reducido.

3.5. CRECIMIENTO Y DESARROLLO CRANEOFACIAL

El aspecto de mayor repercusión en los pacientes que presentan alguna alteración del desarrollo craneofacial es el del crecimiento y desarrollo de las regiones afectadas. Para poder entender a detalle este aspecto, es importante tener en claro a que se refieren estos dos términos.

- Crecimiento: Es el aumento de tamaño de una célula, órgano, tejido, etc. Es una multiplicación celular, ósea una hiperplasia o hipertrofia. En el caso del crecimiento craneofacial, el crecimiento incluye procesos muy específicos como los son; remodelación ósea y desplazamiento primario y secundario de los huesos formadores del cráneo y la cara.⁷⁴
- Desarrollo: La capacidad de diferenciarse de un tejido, es la mayor diferenciación celular.

Estos dos procesos van ocurriendo en forma simultánea, y muchas veces son cambiantes, no necesariamente un tejido tiene que terminar de crecer y después desarrollarse. Pero no puede haber desarrollo sin crecimiento.

Como bien lo explica Enlow, el crecimiento no solo representa un proceso de incremento en el tamaño. Más bien, el agrandamiento facial progresivo es un fenómeno “diferencial” de crecimiento en el cual cada uno de los muchos componentes madura en tiempos y magnitudes diferentes.⁷⁵

⁷⁴ Enlow Donald H; Crecimiento Maxilofacial; Editorial Mc-Graw Hill Interamericana; 3a edición; México 2001; pág.57.

⁷⁵ Ib. pág. 18.

Según Moacyr Saffer, a los 4 años el esqueleto craneofacial del niño alcanza el 60% del tamaño del adulto, a los 12 años ya ocurrió el 90% del crecimiento facial; por lo tanto es responsabilidad del cirujano dentista u odontopediatra monitorear el crecimiento y desarrollo de estos pacientes como parte de un sistema de atención integral.⁷⁶

En la mayoría de estos síndromes que alteran el desarrollo craneofacial, la constante presente en ellos son las hipoplasias, ya sea del maxilar, la mandíbula o de todo el tercio medio e inferior de la cara.

La hipoplasia de los maxilares puede ser tanto en sentido anteroposterior (retrusión maxilar) o en el sentido vertical (colapso maxilar vertical) o en sentido transversal; esto ocasiona alteraciones en la relación mandíbula-maxilar y provoca los pseudo prognatismos, relaciones esqueléticas clase II, mordidas abiertas, mordidas cruzadas y todas las secuelas que ya hemos descrito anteriormente.

En un artículo publicado por la universidad de Toronto en Junio del 2010, se realizó un estudio comparativo entre 35 niños no síndrómicos y una muestra igual de niños que presentan Secuencia de Pierre Robin, mediante trazos cefalométricos laterales fueron comparadas las dimensiones craneales que presentaban ambos grupos y concluyeron lo siguiente en la muestra con Secuencia de Pierre Robin:⁷⁷

- Mostraron una menor longitud en la base del cráneo.
- Menor longitud maxilar y mandibular.

⁷⁶ Rishita Jaju, DMD; Anupama Rao Tate, DMD; The Role of Pediatric Dentistry in Multidisciplinary Cleft Palate Teams at Advanced Pediatric Dental Residency Programs; Pediatric Dentistry Journal; Volumen 31 # 3 Mayo-Junio 2009; pág. 189.

⁷⁷ Suri S, Ross RB, Tompson BD; Craniofacial morphology and adolescent facial growth in Pierre Robin sequence; American Journal Orthodontics Dentofacial Orthop. 2010 Jun;137(6):763-774.

- Aumento en la inclinación del plano mandibular y palatino.
- Ángulo mandibular más abierto.
- Tanto el cuerpo, la altura, la longitud y el espesor de la mandíbula fueron más pequeños en comparación con el grupo comparativo.
- También el espesor del mentón fue menor.
- Con el crecimiento de estos pacientes se observan ganancias en la parte anterior de la cara, pero aún así los maxilares se mantienen retruidos
- Durante la adolescencia, un patón de crecimiento vertical empeora el perfil de estos pacientes.

Estas conclusiones bien podrían ser aplicadas a todas aquellas alteraciones del desarrollo en las cuales estén presentes hipoplasias de los maxilares, como las que son objeto de estudio en este trabajo.

En las alteraciones del desarrollo que presentan fisura palatina, la hipoplasia se ve aún más marcada debido a las secuelas de los procesos quirúrgicos a los que son sometidos estos pacientes.

Existen varios factores que influyen en el resultado de la palatoplastia en cuanto al crecimiento facial en sentido anteroposterior, como son la manipulación activa y pasiva de la configuración del paladar duro, el método utilizado para corregir la fisura, el momento en el que se realiza la intervención, el sexo del paciente, la severidad de la fisura al nacer y la habilidad del cirujano.

Todas las técnicas de palatoplastía se basan en el diseño de colgajos mucoperiósticos laterales, que traccionados hacia la línea media sean capaces de cerrar la fisura en tres planos: mucosa nasal, músculo y mucosa oral.

Los principios a tener en cuenta son la ausencia de tensión en el cierre, un despegamiento adecuado, evitar cicatrices longitudinales, así como despegar, recolocar y suturar correctamente el plano muscular, sobre todo el elevador del velo del paladar.

Cuando la fisura es muy extensa y sobre todo cuando la técnica quirúrgica no es la más adecuada, el espacio que se tiene que cerrar es tan grande que no se logra una regeneración satisfactoria y el tejido formado es tejido cicatrizal, por lo tanto este tejido es tan fibroso que no permite el crecimiento y desarrollo adecuados del maxilar.

En el caso de las alteraciones craneofaciales que presentan craneosinostosis, cuando ésta ocurre tempranamente, el crecimiento normal está inhibido en dirección perpendicular a la línea de sutura cerrada y el crecimiento compensatorio ocurre en otras direcciones.

4.

DIAGNÓSTICO Y TRATAMIENTO DE PACIENTES CON ALTERACIONES DEL DESARROLLO

Es indispensable que para el diagnóstico y tratamiento odontológico de este tipo de pacientes, se incluya un equipo multidisciplinario organizado y entrenado.

Estos niños son más vulnerables que los niños normales al tratamiento, porque su capacidad de comunicación puede estar afectada o disminuida, al igual que su capacidad intelectual y, para abordarlos debemos disponer de todos los recursos que estén a nuestro alcance para lograr una atención odontológica completa.⁷⁸

La mayor preocupación de los padres de estos niños es la adaptación de ellos con el profesional y el tratamiento, y la nuestra es conseguir un contacto pleno para que todos participen motivados a favor de la atención.⁷⁹

Los pacientes sindrómicos con alguna alteración del desarrollo, son diferentes en algunos aspectos, porque presentarán condiciones bucales relacionadas con patología o porque esta alteración los vuelve más vulnerable a las enfermedades de la cavidad bucal.

⁷⁸ Roberto Elias., Op., Cit., pág. 119

⁷⁹ Ib.

Hoy en día con los avances de la ciencia y los exámenes que se pueden realizar en la gestante, ya se puede detectar o tener la sospecha de que el niño tendrá alguna alteración. Por lo tanto, es necesario un programa sin límites desde el seno familiar, para que la profilaxis comience desde el vientre materno, con la formación de órganos dentales sanos y bien calcificados.⁸⁰

La mayoría de las familias de estos pacientes son negligentes con respecto a los cuidados odontológicos, dado que dan más importancia a la presencia de otros problemas considerados, en el momento, de mayor prioridad. Esto se debe a la poca importancia dada a la salud bucal, a la falta de profesionales calificados para la atención y también al aspecto económico.⁸¹

Al momento de iniciar la atención de un niño con necesidades especiales, se debe poner mayor énfasis en la educación para la salud bucodental y tener una mejor comunicación afectiva con el niño y con sus familiares, para tener asegurado un tratamiento exitoso.

Conforme los conocimientos médicos avanzan, se les permite a estos pacientes una expectativa de vida mayor y esto nos exige enfrentar el desafío de atenderlos en nuestra clínica de rutina, con el apoyo de otros profesionales, trabajando en equipo y poniendo en práctica lo mejor para el pequeño paciente.⁸²

⁸⁰ Ib.

⁸¹ Ib. pág. 120

⁸² Ib.

4.1. CONTACTO INICIAL CON EL ODONTOPEDIATRA

El acercamiento del odontopediatra hacia el niño y sus familiares es muy importante, principalmente, al tratarse de un niño especial. En ese primer contacto encontramos padres más aprehensivos de lo normal, es un sentimiento de sobreprotección, que puede obstaculizar un poco el tratamiento odontológico. Debemos entonces tranquilizarlos, convencerlos de la importancia del cuidado bucodental y, si fuera necesario, solicitar su cooperación.⁸³

Debemos ser muy meticulosos y observar todos los detalles de nuestro paciente, desde su modo de caminar, su porte y modo de expresarse, para notar así cualquier otra alteración. Nuestro comportamiento debe ser con naturalidad y sin sentimiento de compasión. La actitud debe ser positiva por parte de todo el equipo de trabajo y acomodarlos confortablemente, pues al recibirlos de esta manera, estaremos brindándoles mayor seguridad.⁸⁴

Para dar continuidad al tratamiento odontológico, es de suma importancia la interacción padres-profesional-paciente. El tratamiento será dirigido principalmente a la boca, pero todos los datos que se nos proporcionen en el interrogatorio serán de vital importancia, por ejemplo; la medicación utilizada, el tipo de alimentación y cualquier otro dato relevante en pos de un mejor tratamiento.⁸⁵

⁸³ Ib.

⁸⁴ Ib.

⁸⁵ Ib.

En el abordaje debemos priorizar aspectos preventivos, principalmente en estos pacientes que presentan limitaciones médicas, físicas y de comportamiento. Más que nunca, es necesario recibir a estos niños y, lo más rápido posible, ayudarlos a habituarse con la manipulación de su boca y orientarlos adecuadamente sobre su higiene y alimentación.⁸⁶

La consulta deberá ser corta y sobre todo agradable; normalmente se eligen de mañana, pero lo más importante es que el paciente llegue relajado al consultorio, en un horario ideal que no interfiera con alguna otra actividad.⁸⁷

El odontopediatra se debe programar para no hacerlos esperar mucho tiempo en la sala de espera, porque podrían inquietarse e incomodarse con facilidad.⁸⁸

Como los niños pequeños se asustan con los ruidos y la apariencia física del paciente sindrómico, es aconsejable evitar darle cita a un pequeño normal, inmediatamente antes o después de un paciente especial.⁸⁹

⁸⁶ Ib. pág. 121

⁸⁷ Ib.

⁸⁸ Ib.

⁸⁹ Ib.

4.2. RECOLECCIÓN DE DATOS

La anamnesis de un niño sindrómico debe ser más detallada; durante el relato, vamos observando la relación padres-hijo, para apreciar la calidad del medio en el que vive, ya que el futuro de estos niños dependerá, principalmente, de esta relación.

Comenzamos por la identificación: además del nombre, es interesante conocer si el niño tiene un sobrenombre por el que le gusta que lo llamen, alguna música con la que se siente a gusto, algún juguete al que esté apegado y, lo más importante, cuál es la posición más cómoda para él. Esta forma de demostrarles cariño, es importante para transmitirles seguridad, confianza y amor a estos niños.⁹⁰

A continuación, pasaremos a la historia evolutiva de su enfermedad, desde sus manifestaciones iniciales hasta ese momento, los padres deberán informarnos acerca de la gestación, los medicamentos que tomó la gestante y los utilizados por el paciente; registraremos nombre y teléfono del médico tratante para, siempre que sea necesario, hacer contacto con él antes de la atención.⁹¹

En un niño comprometido, es importante la cooperación entre el médico y el odontólogo, porque puede ocurrir que el tratamiento médico interfiera en el esquema del tratamiento odontológico o viceversa. El bienestar físico de los niños comprometidos está

⁹⁰ Ib. pág. 122

⁹¹ Ib.

directamente ligado a la óptima salud bucal. Por lo tanto, es de primordial importancia la cooperación médico-odontólogo en la planificación del régimen del tratamiento de estos niños.

El examen odontológico inicial de estos niños no difiere demasiado del de un niño normal. Los hallazgos bucales son más numerosos, como dientes supernumerarios o elementos ausentes, dientes de forma y tamaño variados; lengua fisurada, geográfica; paladar ojival; maloclusiones, caries; salivación viscosa y enfermedad periodontal agresiva que lleva a la pérdida precoz de la piezas dentarias.⁹²

Las radiografías adecuadas son esenciales para la elaboración del plan de tratamiento. Con este grupo de pacientes, lo mejor es realizar una radiografía panorámica e interproximal, que nos darán una visión global de las arcadas y en las que es más fácil que el paciente pueda cooperar.⁹³

⁹² Ib. pág. 123

⁹³ Ib.

4.3. CONTROL DEL COMPORTAMIENTO

Algunos de estos niños tienen dificultad para comunicarse, algunos sólo lo demuestran por medio de gestos y reacciones que deben ser bien observadas. El exceso de celo de los padres dará como resultado niños sobreprotegidos, en la mayoría de los casos, con falta de disciplina y sin límites. Además, por la falta de contacto con otras personas, pueden presentarse tímidos y temerosos.⁹⁴

Para que el tratamiento tenga el éxito esperado, debemos tratarlos de la misma manera que a un paciente normal, siendo incluso rígidos en los momentos oportunos. Por lo tanto, discutiremos con los padres los métodos de control del comportamiento, que dependerán del paciente al que tratemos.⁹⁵

Antes de realizar la atención debemos mostrarles nuestro equipo; material e instrumental con el que trabajaremos y presentar al personal que nos asistirá, para familiarizar al paciente con el ambiente y con las personas involucradas.

Se sabe que muchos de estos pacientes son sensibles a los ruidos y se asustan con facilidad; demostrarles como es el ruido de la succión y de las piezas de rotación les provocará menos ansiedad al momento de utilizarlas en su boca. La luz de la lámpara debe ser colocada en dirección al cuello, para después lentamente ir hacia la boca, porque

⁹⁴ Ib. pág. 124

⁹⁵ Ib.

en ciertos pacientes la claridad puede producir un principio de convulsión.⁹⁶

Aunque aparentemente parezca que el niño no nos entiende, es importante que nos coloquemos frente a él, que conversemos con él y que, mientras sutilmente lo tocamos con movimientos muy suaves, con palabras tranquilizadoras le pidamos que se relaje.⁹⁷

Después de realizar la contención psicológica, si no conseguimos la colaboración del paciente, podremos utilizar la contención física, explicándole a los padres que este método impedirá los movimientos involuntarios que pueden causar heridas en los labios y la lengua. Este procedimiento debe ser autorizado por escrito por los padres.⁹⁸

⁹⁶ Ib. 125

⁹⁷ Ib.

⁹⁸ Ib.

4.4. TRATAMIENTO ODONTOLÓGICO

El tratamiento de las lesiones bucodentales en los niños con alteraciones del desarrollo resulta difícil de realizar, y a veces es rechazado debido a los trastornos conductuales de estos pacientes. El profesional de la salud debe mostrarles un genuino interés ya que con paciencia, comprensión y un alto sentido humano es posible el control de muchos de estos niños.

Es obligación del profesional que trata con estos niños prepararse adecuadamente y organizarse de manera que ejecuten los trabajos con rapidez, creando las condiciones para que el tratamiento odontológico sea realizado dentro de los patrones de calidad preestablecidos. Adecuar una técnica a la necesidad y cooperación del paciente, no significa practicar mala odontología.

Debido al acentuado reflejo de vómito, la posición debe ser poco inclinada y la succión, permanente. Principalmente en pacientes agitados y de difícil comprensión, debe evitarse la exposición a materiales que puedan causar aprehensión o miedo, como agujas, instrumentos puntiagudos y sucios de sangre. Se deberá introducir los materiales e instrumentos en la cavidad oral de forma segura, sujetos con hilo dental, no dejar nada al alcance de las manos y pies del paciente y evitar pasar materiales sobre el rostro porque, por el olor o la apariencia, el niño puede agitarse e impedir la realización de la tarea programada.⁹⁹

⁹⁹ Ib. pág. 127

La atención bucodental es una de las necesidades aún poco cubiertas en el tratamiento y rehabilitación de estos pacientes. La Organización Mundial de la Salud (OMS) plantea que dos tercios de estos pacientes no reciben atención bucodental, otros únicamente reciben tratamientos curativos o mutilantes, y unos pocos se ven beneficiados con la prevención.¹⁰⁰

Es recomendable que para este grupo de pacientes, utilizamos materiales más resistentes y duraderos, como es el caso de la amalgama y el ionómero de vidrio.

El procedimiento ideal con estos niños es comenzar con una buena higiene oral e inculcarles programas preventivos, seguido de los tratamientos restaurativos. El odontólogo debe explicarles todo de una manera comprensiva y usar la técnica de decir, mostrar y hacer.

Las metas a cumplir deben ser:

1. Dar confianza y ser amigo del paciente.
2. Educar a los pacientes para que acepten el tratamiento dental sin miedo.
3. Mantenerlos con buena salud oral, con marcado énfasis en la promoción y prevención.

¹⁰⁰ Ib.

4.5. PAPEL DEL ODONTOPEDIATRA EN EL EQUIPO MULTIDISCIPLINARIO DE ATENCIÓN INTEGRAL

La tendencia actual de la odontopediatría nos acerca más al estudio, tratamiento, control y seguimiento del recién nacido, teniendo como base la prevención y promoción a la salud y estableciendo un vínculo estrecho entre el paciente, la familia y los especialistas en atención a ellos. En pacientes que presentan alteraciones del desarrollo craneofacial, el diagnóstico temprano y la intervención oportuna y eficaz son fundamentales para resolver los problemas que suelen presentarse tipo de pacientes.¹⁰¹

La atención terapéutica de los niños con alteraciones del desarrollo craneofacial deberá implementarse desde su nacimiento hasta finales de su adolescencia, dicha atención debe ser implementada, como hemos mencionado anteriormente, por un equipo multidisciplinario integrado por especialistas capacitados y experimentados en este campo.

Los objetivos generales del tratamiento integral de los pacientes con alteraciones del desarrollo, sobre todo aquellos que presentan FLAP deben ser:¹⁰²

- ◆ Reparación del defecto del nacimiento (labio, paladar, nariz)
- ◆ Favorecer la alimentación de estos niños con el fin de ganar el mayor peso posible y pueden ser llevados a su primera cirugía según sea el caso.

¹⁰¹ Macedo Romero, León Pérez, et al; Papel del Odontopediatra dentro de la atención integral temprana en el paciente recién nacido con Fisura Labio Alveolo Palatina; Instituto Nacional de Pediatría. Pág. 1

¹⁰² Ib. pág 3.

- ❖ Lograr un lenguaje normal, tanto de la locución como de la audición.
- ❖ Lograr una oclusión dental funcional y una buena salud bucal.
- ❖ Resultados optimizados en su desarrollo y aspectos psicosociales.
- ❖ Integrar al paciente en su medio familiar, cultural y social.

Cuando los niños presentan FLAP ya sea aislada o como parte de un síndrome, normalmente son sometidos a cirugía dentro de los primeros meses de vida, por lo tanto discutiremos el papel del odontopediatra en tres tiempos: Etapa prequirúrgica, etapa quirúrgica y etapa post-quirúrgica.

ETAPA PREQUIRÚRGICA

El manejo del paciente inicia con la atención oportuna, en las primeras horas o días de vida del recién nacido. El papel del odontopediatra se encamina fundamentalmente a tres objetivos:

1.- Consejo de las alternativas y formas de alimentación:

Cuando un niño nace con alguna alteración del desarrollo en la cual esté presente una FLAP, el principal problema a enfrentar es la alimentación de estos pacientes debido a la comunicación entre las cavidades nasal y oral, que les impide succionar y deglutir adecuadamente. Estos pacientes presentan la función desorganizada de los músculos tensores y elevadores del paladar, que facilitan la regurgitación a cavidades

nasofaríngeas, con posibilidad a broncoaspirar y que los predispone a adquirir infecciones respiratorias y auditivas.

Cómo alimentar a los niños que presentan FLAP, genera ansiedad en los padres en quienes en su mayoría tienden a alimentarlos de manera artificial; sin embargo, se ha comprobado que con la leche materna estos lactantes contraen un 25% menos de infecciones del oído y del tracto respiratorio, que los alimentados con fórmula. Siendo importante resaltar en ellos la función cicatrizal del calostro en estos niños que requieren cirugía.¹⁰³

En un intento de combatir el bajo peso en los niños con FLAP, debemos recomendar una serie de consejos y dispositivos para favorecer la alimentación del recién nacido. Éstos incluyen una serie de chupones y biberones adaptados, medidas que suplementan la lactancia, obturadores palatinos, consejos y entrenamiento para los padres.¹⁰⁴

El obturador palatino es un dispositivo de acrílico que se coloca sobre la mucosa gingival del maxilar superior de los recién nacidos para cubrir la fisura entre la boca y la nariz. Pueden ser pasivas o utilizarse en ciertas ocasiones para corregir la conexión entre los segmentos maxilares antes de la cirugía.¹⁰⁵

¹⁰³ Moro, F. Guerrero, J. Estudio comparativo de chupones ortodóncicos vs placa obturadora para pacientes con labio y paladar hendido en el manejo odontopediátrico. *Med. Oral* 2002; 4(3); pág. 78-83.

¹⁰⁴ Rodríguez Torres, Luis; Use of palatal obturador in patients with cleft lip and palate, a case report in the Naval Medical Center, Lima, Perú; *Odontología Pediátrica Revista Indexada* ISSN:1814487X Vol. 9 (1) Enero-Junio 2010 pág.. 109

¹⁰⁵ Ib.

Al colocar el obturador palatino, lo que buscamos es facilitar el proceso de alimentación, impedir la regurgitación nasal, la asfixia y la ingesta excesiva de aire y permitir un mejor crecimiento del maxilar antes de la cirugía.

Los controles del obturador, deberán ser mensuales, en la mayoría de casos el aparato se utiliza hasta el inicio del cierre del labio, alrededor de los tres meses de edad. En esta fase la ventaja principal del aparato es mejorar la capacidad del niño para nutrirse.¹⁰⁶

El acto de recibir alimento les proporciona beneficios emocionales y psicológicos, así como la oportunidad de estimular la succión y satisfacer sus necesidades nutricionales.

Por ello el odontopediatra deberá dar a conocer a los padres las recomendaciones de la Secretaria de Salud (2006) para poder llevarla a cabo de la mejor manera posible:¹⁰⁷

- Posición: Sentado para obtener el mejor cierre hermético posible.
- Estos recién nacidos requieren más tiempo para alimentarse. El horario deberá ser flexible, a libre demanda. Reforzando el conocimiento en las madres que la leche materna se digiere en 90 minutos.
- Puede que el bebe no obtenga la suficiente leche materna, por lo que es necesario se le ayude impulsando manualmente la leche, a fin de que satisfaga su hambre.

¹⁰⁶ Ib.

¹⁰⁷ Macedo Romero, León Pérez, et all; Art. Cit. pág. 4

- Si se dispone alimentar de manera artificial, el chupón debe ser corto y con agujero de salida grande.
Hay biberones especiales diseñados para niños con fisuras, entre ellos se encuentran:
 - La Mead Johnson (mamila exprimible) que incluye un chupón especial.
 - La Haberman (especialmente diseñada para lactantes con problemas de alimentación). Este biberón presenta un reservorio de leche compresible, que permite ayudar a mantener un flujo adecuado de leche.
- Puede tragar aire y presentar cólicos abdominales, vómitos o salida de leche. Se necesita sacarle el aire varias veces en cada tetada.
- Puede perder la comida por la nariz desviándose la comida hacia la traquea, debiendo estar al pendiente de la normalización en la respiración.

2.- Diagnóstico oportuno y tratamiento adecuado mediante ortopedia prequirúrgica

Tratando de alcanzar el objetivo del tratamiento integral, se logra cuando la mecánica del tratamiento va totalmente a favor de los conceptos biológicos del crecimiento y desarrollo facial, aplicados en forma adecuada ¹⁰⁸. Esto se lleva a cabo mediante la ortopedia prequirúrgica, intervención que deberá ser realizada por un odontopediatra y/o ortodoncista perfectamente capacitados. Este procedimiento dura alrededor de 3 a 4 meses, siempre y cuando se inicie durante el primer mes de vida.

¹⁰⁸ Muñoz, P.A. Castro L, L; Ortopedia tridimensional y manejo preoperatorio de tejidos blandos en labio y paladar hendidos. Cirugía Plástica 2006; 16: Pág. 6-12.

Desde 1950, Mc Neil recomendó el uso de ortopedia prequirúrgica, con el propósito de guiar los segmentos separados hacia una correcta configuración del arco. Más tarde, Hotz y Gnoinski modificaron la técnica de Neil con el fin de aprovechar al máximo las potencialidades intrínsecas de desarrollo, con el fin de disminuir las secuelas de cicatrices poco benéficas para el crecimiento.¹⁰⁹

En Canadá, Estados Unidos e Inglaterra, se usan desde los 80's dispositivos ortopédicos dinámicos desarrollados por el doctor Ralph Latham. Estos dispositivos permiten reorientar los segmentos maxilares en un periodo de 3 a 5 semanas logrando la restauración temprana de los componentes maxilares, permitiendo una mejor alineación, tamaño y estabilidad de los arcos dentales.

Las metas que deben alcanzarse con la terapia ortopédica prequirúrgica son básicamente dos:

1.- En los casos de fisura unilateral o en donde la premaxila se encuentra protrusiva en una fisura bilateral, la ortopedia prequirúrgica temprana, dará un cierre más favorable del labio, con una tensión mínima sobre los tejidos blandos que le permite adquirir una mejor anatomía del hueso. Ya que la queiloplastía inicial es difícil, por la distancia entre los segmentos labiales puede provocar una excesiva tensión en el sitio de la cirugía, lo que derivaría en una dehiscencia o en una necrosis. Si esto se presenta sobre el sitio de la cirugía, el cirujano optará por la recuperación en dos tiempos.

¹⁰⁹ Hotz MM, Gnoinski WM; Comprehensive care of cleft lip and palate children at Zurich University: a preliminary report.; American Journal Orthodontics 1976; 70: pág. 481-504

2.- Sin tratamiento ortopédico, el colapso de los segmentos alveolares maxilares causará una mala alineación. La ortopedia maxilar temprana, mueve los segmentos maxilares a una posición anatómica más correcta y, los tejidos blandos, pueden ser transportados con los segmentos, dejando una disminución en la anchura del defecto, lo que permitirá una reducción en el tiempo quirúrgico, sangrado, inflamación y cicatrización disminuyendo el tiempo de hospitalización y el riesgo a la anestesia general. Además de lo anterior se obtiene una mejor relación interoclusal, a futuro, de los dientes deciduos, en conjunto con el cierre del labio que se obtiene en la primera cirugía, obteniendo una mejor apariencia a edad temprana.¹¹⁰

Hoy en día el modelado nasoalveolar se ha agregado a los beneficios de la ortopedia prequirúrgica, siendo este un método pasivo no quirúrgico que modela tanto a la columela, como a la encía y al labio al redirigir las fuerzas naturales de crecimiento.

En el año 2000 Brench, Grayson y Cuttimg describen un aparato ortopédico prequirúrgico que estimula y reposiciona las partes óseas, pero también los tejidos blandos y los cartílagos nasales. En el reborde labial de una placa pasiva, se implanta una varilla nasal de resina acrílica que penetra por el orificio nasal; cuando la amplitud de la fisura en el nivel anterior es inferior o igual a 6 mm, ésta permite sostener y modelar la cúpula nasal y los cartílagos de las aletas nasales hacia el exterior y hacia delante, lo que corrige el aplastamiento de la nariz. Esta etapa de modelado nasoalveolar prequirúrgico utilizado en coordinación con la cirugía, mejora los resultados estéticos ya que facilita la corrección nasal al momento de reparar el labio.¹¹¹

¹¹⁰ Macedo Romero, León Pérez, et all; Art. Cit. pág. 5

¹¹¹ Ib. pág. 6

3.- Prevención de alteraciones relacionadas con FLAP así como información y orientación a los padres

En estudios de familias de niños con anomalías craneofaciales, el 91% de las respuestas a las encuestas indican que su deseo es el participar en las decisiones del tratamiento; el 36% desea mayor participación. La ortopedia activa, involucra a la familia en los cuidados diarios en casa. Esta participación da a los padres satisfacción ya que los involucra en el tratamiento.¹¹²

Los doctores Zhuan y Minquan reportaron que los niños con labio y paladar hendido presentaban altos índices de caries comparados con los de solo fisura labial. Los dos factores sobresalientes fueron: alimentación prolongada con biberón y la falta de indicaciones de higiene a los padres.

¹¹³

Por lo anterior, es prioritaria la instauración de un programa preventivo de cuidado y salud bucal desde el primer contacto con los padres. Dicho programa debe ser monitoreado por el odontopediatra a lo largo del tratamiento, ya que es primordial el mantener los órganos dentarios en adecuadas condiciones de salud especialmente las piezas cercanas a la fisura.¹¹⁴

¹¹² Ib. pág. 7

¹¹³ Ib.

¹¹⁴ Ib.

ETAPA QUIRÚRGICA

La mayoría de los pacientes con alguna malformación craneofacial, son sometidos a una o a varias cirugías desde el momento de su nacimiento hasta la edad adulta; éstas pueden ir desde una queiloplastía, palatoplastía, distracciones óseas, cirugía ortognática o cirugía de reparación abierta para los pacientes con craneosinostosis.

En el caso de los pacientes que presentan FLAP, las intervenciones quirúrgicas inician desde los tres meses de edad hasta alrededor de los 15 a 18 años.

- Cierre de labio y plastía nasal a los 3 meses.
- Palatofaringoplastía entre los 12 y 18 meses.
- Injerto óseo alveolar entre los 6 y 8 años.
- Cirugía estética facial entre los 15 y 18 años.

Esta etapa del tratamiento esta a cargo de otros integrantes de este gran equipo multidisciplinario, como son cirujanos plásticos, cirujanos maxilofaciales, otorrinolaringólogos, neurocirujanos, etc...

Es obligación nuestra como cirujanos dentistas u odontopediatras el conocimiento de las necesidades de cada uno de estos pacientes, para poder remitirlos en el momento que lo necesiten a cualquier otra de las especialidades de acuerdo a el tratamiento que en ese momento requieran.

ETAPA POST-QUIRÚRGICA

Entre tantos procedimientos de envergadura, es posible que tanto los padres como los pacientes con alteraciones craneofaciales, pasen por alto los cuidados dentales más sencillos y rutinarios, pero tener una dentadura sana es fundamental en estos pacientes para evitar problemas mayores a distancia. Los niños con este tipo de anomalías generalmente necesitan los mismos cuidados dentales que otros niños: lavarse regularmente los dientes y utilizar hilo dental a partir de la erupción de los molares en torno a los seis años.

Por tal motivo, la importancia de la prevención primaria en la consulta odontológica pediátrica, teniendo como objeto el cuidado de la salud del niño orientado hacia el fomento del desarrollo normal, desde la infancia hasta la edad adulta sano desde un punto de vista físico, emocional e intelectual.

Cuidados durante la fase de dentición temporal

El tratamiento durante esta fase del desarrollo dental tiene como objetivo fundamental establecer y mantener una adecuada salud bucal. Se debe manejar una meticulosa higiene oral diaria e insistir en el papel de los padres en este campo, se realizan visitas cada tres o cuatro meses que permitan al odontólogo interceptar los signos de daño.¹¹⁵

¹¹⁵ Torres, Ethman Ariel; Otero M., Liliana; Manejo Multidisciplinario en labio y/o paladar hendido; Revista Española de Cirugía Oral y Maxilofacial; pág 11.

Este régimen preventivo se mantiene durante todas las fases de manejo del paciente y debe ser un objetivo común de todos los integrantes del grupo. El esquema de prevención ha de ser individual para cada paciente, según la susceptibilidad y el daño ocasionado a las estructuras dentarias (alteraciones en la estructura del esmalte: hipoplasias, hipocalcificaciones). Otro aspecto que debe ser considerado es la presencia de dientes supernumerarios, evento muy frecuente en estos pacientes. Estos dientes deben ser extraídos, cuando ocasionan apiñamiento o interferencias con la erupción dental normal, pero deben ser conservados, si existe la posibilidad de mantener con ellos, la altura del hueso alveolar.¹¹⁶

Varios de los problemas de oclusión que presentan los niños con alguna alteración del desarrollo, especialmente aquellos que presentan fisuras palatinas en la edad de dentición temporal, no se deben propiamente a la fisura, si no a los efectos de las técnicas quirúrgicas, que repercuten en el crecimiento craneofacial. El cierre del labio deja inevitablemente alguna constricción en la parte anterior del arco superior y el cierre del paladar provoca algún grado de constricción lateral. Estas dos circunstancias ocasionan una mordida cruzada anterior y posterior. Por lo tanto el tratamiento de ortopedia maxilar en estos pacientes es necesario para la rehabilitación integral.¹¹⁷

Debemos realizar exámenes periódicos para poder detectar a tiempo estas discrepancias transversales y sagitales las cuales pueden ser tratadas mediante cualquier aparato de expansión: placas de expansión, quad-helix, máscara facial o la combinación de cualquiera de

¹¹⁶ Ib.

¹¹⁷ Ib.

ellos. El objetivo es mantener unas relaciones intra e interarco adecuadas que permitan un crecimiento normal.

Cuidados durante la fase de dentición mixta

Muchos de los problemas que surgen al odontopediatra durante esta fase de desarrollo dental se originan en la erupción ectópica de los incisivos permanentes laterales y centrales, o en las mordidas cruzadas de los segmentos posteriores y anteriores. Los problemas más frecuentes en esta edad son: mordidas cruzadas posteriores, incisivos permanentes desalineados, mordida cruzada anterior, y discrepancias verticales.

Para corregir las mordidas cruzadas posteriores, se realiza expansión, teniendo en cuenta que no existe sutura palatina media en aquellos pacientes con FLAP y que la cicatriz, después de la palatorrafia puede agravar el colapso del arco.

Debido al crecimiento continuo del paciente, en la dentición permanente, puede ser necesario el uso de aparatos fijos o removibles, para realizar una nueva expansión. Para corregir los incisivos mal alineados, que pudieran estar predispuestos a la fractura, o interfiriendo con el lenguaje, se puede utilizar aparatología fija con brackets; para lo cual tendremos que remitirlo al ortodoncista.

Sea cual sea la etapa en la que el niño se encuentre no debemos olvidar que la prioridad del tratamiento odontopediátrico es la prevención de problemas bucodentales como caries y enfermedad periodontal, y los

tratamientos que más comúnmente se realizan son de tipo preventivos y restaurativos, y siendo coherentes hasta donde es el alcance de nuestro tratamiento y saber cuando remitir a estos pacientes.

Cuidados durante la fase de dentición permanente

Nuestro objetivo ideal a cumplir es que nuestros pacientes lleguen a una etapa de dentición permanente con el mínimo de problemas dentales y discrepancias óseas, siempre en coordinación con el equipo integral de atención y este ha de ser el objetivo común de todo el grupo.

A esta edad los pacientes ya deberán de haber pasado por todos los métodos preventivos y restaurativos necesarios, dejando bien cimentados en ellos los principios de prevención de caries y enfermedad periodontal, dejando listo el camino para poder ser remitidos al odontólogo general o a otro especialista en caso de ser necesario.

Por ejemplo en algunos pacientes con discrepancias maxilares muy marcadas, la cirugía ortognática es requerida hacia el final de la última fase del tratamiento (18 años); para lo cual deberán ser remitidos al cirujano máxilofacial

CONCLUSIONES

PRIMERA.- Las alteraciones del desarrollo craneofacial son una serie de anomalías congénitas que repercuten tanto en la estructura de los componentes orofaciales, como en los procesos normales de crecimiento y desarrollo de la región afectada de los niños portadores.

SEGUNDA.- Estas alteraciones pueden influir negativamente desde el momento del nacimiento en procesos tan vitales como lo son la respiración y la alimentación, provocando graves trastornos en el recién nacido y en su vida posterior las repercusiones también serán de importancia.

TERCERA.- Es indispensable que para el diagnóstico y tratamiento de este tipo de pacientes, se incluya un equipo multidisciplinario organizado y entrenado que debe estar compuesto por: Cirujano máxilofacial, Odontopediatra, Ortodoncista, Psicólogo, Médico Cirujano Pediatra, Cirujano Plástico, Otorrinolaringólogo, Foniatra, Genetista.

CUARTA.- Es obligación del Cirujano Dentista y especialmente del Odontopediatra, tener los conocimientos y la capacitación necesaria para poder diagnosticar y tratar estas alteraciones del desarrollo de una manera oportuna y de esta manera integrarnos a este equipo de atención integral

QUINTA.- Debemos conocer perfectamente el proceso del desarrollo embriológico normal de la región craneofacial como mínimo, para llegar a comprender la etiología y patogenia de las alteraciones del desarrollo.

SEXTA.- El conocimiento de las malformaciones bucofaciales y el dominio de los aspectos clínicos y sistémicos de cualquier síndrome o anomalía, son de vital importancia para brindar al paciente la atención adecuada, lo que resulta en beneficios funcionales y estéticos

SÉPTIMA.- Las principales repercusiones en cavidad bucal encontradas en pacientes con alteraciones del desarrollo son: elevación del índice de caries y enfermedad periodontal, retraso en la erupción dentaria, alteraciones en la forma y el número de los dientes en boca, maloclusiones y alteraciones el crecimiento y desarrollo craneofacial.

OCTAVA.- El odontopediatra debe participar en la atención a estos niños desde el momento del nacimiento con la colocación de placas obturadoras en caso de que el niño presente FLAP, e iniciar el tratamiento de ortopedia prequirúrgica desde el primer mes de vida.

NOVENA.- Durante la infancia de estos pacientes lo más importante es que la atención este basada principalmente a cuidados exhaustivos de prevención y procedimientos restaurativos, poniendo énfasis en el papel de los padres en esta labor mediante la promoción a la salud.

BIBLIOGRAFÍA

Adena F. Borodkin, DDS, MS; Permanent Tooth Development in Children With Cleft Lip and Palate; Pediatric Dentistry Vol. 30 No. 5; Sep/Oct 2008; págs. 408-413.

Ash Major M; Ramford Sigurd; Oclusión; Editorial Mc-Graw Hill Interamericana; 4a edición, México 2000.

Eerens Kristien D.D.S.; Vlietinck Robert M.D, Ph.D; Hypodontia and Tooth Formation in Groups of Children With Cleft, Siblings Without Cleft, and Nonrelated Controls; Cleft Palate- Journal, July 2001; Vol 38 No. 4. págs. 374-377.

Elías Roberto. Odontología para pacientes con necesidades especiales. Una visión Clínica., 1ª edición (Madrid); Ripano S.A., 2008, págs. 1-199.

Enlow Donald H; Crecimiento Maxilofacial; Editorial Mc-Graw Hill Interamericana; 3a edición; México 2001.

Habbaby Adriana; Enfoque integral del niño con fisura labiopalatina. Buenos Aires: Médica Panamericana; 1ª edición Mayo del 2000; págs. 1-161.

Hotz MM, Gnoinski WM; Comprehensive care of cleft lip and palate children at Zurich University: a preliminary report.; American Journal Orthodontics 1976; 70: págs. 481-504.

León, P, JA; Labio y Paladar Hendido ; Gaceta: Instituto Nacional de Pediatría 2007;197: 1-6.

- López, N.M.; Ajler, G.S., Enfoque analítico de nuestra labor en craneoostenosis. Rev. Argent. Neurocirugía 2., 1985., págs. 32-35.
- Macedo Romero, León Pérez, et al; Papel del Odontopediatra dentro de la atención integral temprana en el paciente recién nacido con Fisura Labio Alveolo Palatina; Instituto Nacional de Pediatría. Págs. 1-8.
- Martelli Hercilio Jr, DDS, PhD, Maris Ribeiro Livia , DDS; et al. Apert Syndrome: Report of a case with emphasis on Craniofacial and Genetic Features. Pediatric Dentistry 2008; 30: págs. 464-468
- Moro, F. Guerrero, J. Estudio comparativo de chupones ortodóncicos vs placa obturadora para pacientes con labio y paladar hendido en el manejo odontopediátrico. Med. Oral 2002; 4(3); pág. 78-83.
- Muñoz ,P,A. Castro L, L; Ortopedia tridimensional y manejo preoperatorio de tejidos blandos en labio y paladar hendidos. Cirugía Plástica 2006; 16: Pág. 6-12.
- Organización Mundial de la Salud.; Publicación # 318. Febrero 2007.
- Padrón García Ana Lucia, Achirica Uvalle Marisol, Collado Ortiz Miguel Ángel; Caracterización de una población pediátrica con labio y paladar hendido. Medigrafic., Cirujía y Cirujanos, Vol. 74, Num. 3, mayo-junio 2006, págs.159-166.
- Parameters for the Evaluation and Treatment of Patients with Cleft Lip/Palate or Other Craniofacial Anomalies. Cleft Palate Craniofacial Journal 1993; 30 (Suppl 1). págs. 1-29.

Pesqueira B., Teresa; Malformaciones craneofaciales congénitas y del desarrollo., Manual de Patología quirúrgica de Cabeza y Cuello; Pontificia Universidad Católica de Chile., Chile 2003. págs. 1-28.

Rajesh P. Paravatty, BDS, Auswaf Ahsan, BDS, et al. Apert Syndrome: A case report with discussion of craniofacial features. Quintessence Int 1999; 30: págs. 423-426.

Rishita Jaju, DMD; Anupama Rao Tate, DMD; The Role of Pediatric Dentistry in Multidisciplinary Cleft Palate Teams at Advanced Pediatric Dental Residency Programs; Pediatric Dentistry Journal; Vol. 31 # 3 Mayo-Junio 2009; págs. 188-192.

Rodriguez Torres, Luis; Use of palatal obturador in patients with cleft lip and palate, a case report in the Naval Medical Center, Lima, Perú; Odontología Pediátrica Vol. 9 (1) Enero-Junio 2010 ; págs.. 101-109.

Sicher, H. Histología y embriología bucal de Orban. 1ª ed. Ediciones Científica la Prensa Médica Mexicana, 1981; págs. 1- 352.

Surgeon General's Report: Children with special Health care needs. Office of maternal and Child Health, US. Department of Health and Human Services, Public Health Service, June 1987

Suri S, Ross RB, Tompson BD; Craniofacial morphology and adolescent facial growth in Pierre Robin sequence; American Journal Orthodontics Dentofacial Orthop. 2010 Jun; 137(6):763-74.

Torres, Ethman Ariel; Otero M., Liliana; Manejo Multidisciplinario en labio y/o paladar hendido; Revista Española de Cirugía Oral y Maxilofacial; págs 1-11.

Treserra Llaurado., Labio leporino: Evolución histórica., encontrado en:<http://www.raco.cat/index.php/RevistaRAMB/article/viewFile/>

Whitaker, I.S. ; S.Koron. Effective Management of the airway in the Pierre Robin syndrome using a modified nasopharyngeal tube and pulse oximetry. British Journal of Oral and Maxillofacial Surgery (2003) 41, págs. 272-274.