



**UNIVERSIDAD NACIONAL AUTÓNOMA DE
MÉXICO**



FACULTAD DE ODONTOLOGÍA

**SÍNDROME DE BINDER Y SUS ALTERACIONES EN EL
SISTEMA ESTOMATOGNÁTICO.**

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:

ALEJANDRA GUADALUPE CUELLAR MENESES

TUTOR: Esp. NELINHO ENRIQUE JIMÉNEZ SÁNCHEZ

MÉXICO, D.F.

2014



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:

Gracias por permitirme dejar concluir mis estudios satisfactoriamente y darme esa felicidad tan grande, por todas tus bendiciones y darme una familia hermosa, pero sobre todo por regalarme el don más preciado que es la vida misma.

A mi Mamita hermosa:

Gracias por tu amor incondicional, amistad, confianza y todos los sacrificios que has hecho fueron cruciales para que hoy este sueño fuera realidad.

TE AMO MAMITA.

A mi mami Lupi, Vivis y mi tía Blanquita:

Gracias por su amor, confianza y comprensión, por sus enseñanzas y reflexiones, por haberme inculcado principios y valores, por apoyarme en todo momento. LAS AMO.

A Gaby, Bety y Manuelito:

Gracias porque juntos hemos disfrutado de las cosas más lindas de la vida, pero sobre todo gracias por ser los mejores hermanos del mundo.

A mi tío Raúl y a mi papito Beto D.E.P.:

Gracias que aunque en este momento no estén presentes sé que estarían muy felices. Siempre vivirán en mis más hermosos recuerdos.

Con mucho cariño les dedico este logro, fruto del sacrificio y esfuerzo que hemos realizado juntos.... LOS AMO.

A mi amigo Sandoval:

Gracias por tu amistad, confianza y apoyo incondicional, por todo lo que hemos compartido y aprendido, por ser parte significativa de mi vida.

A mis amigos Ivette, Gaby, Lidi, Lili y Lalo:

Gracias por los buenos momentos, por su compañía, amistad y generosidad, por haber hecho de esta la mejor y más divertida etapa de mi vida.

Al Esp. Nelinho Enrique Jiménez Sánchez:

Gracias doctor por su valiosa ayuda y colaboración para que este trabajo pudiera ser realizado.

A la Universidad Nacional Autónoma de México:

Gracias por abrirme sus puertas y darme la oportunidad de superarme profesionalmente. Estoy muy orgullosa de egresar de la máxima casa de estudios.

ÍNDICE

1. INTRODUCCIÓN	5
2. EMBRIOLOGÍA.....	7
2.1 ARCOS FARÍNGEOS.....	7
2.2 FORMACIÓN DE LA NARIZ Y FOSAS NASALES.....	14
2.3 FORMACIÓN DEL MACIZO FACIAL	17
2.4 BIOPATOLOGÍA DE LA FORMACIÓN DE LA CARA Y CAVIDAD ORAL.....	19
3. SÍNDROME DE BINDER	20
3.1 ANTECEDENTES HISTÓRICOS	21
3.2 CARACTERÍSTICAS	22
3.2.1 CARACTERÍSTICAS CLÍNICAS	22
3.2.2 CARACTERÍSTICAS RADIOGRÁFICAS	28
3.3 ETIOLOGÍA	30
3.4 FRECUENCIA	32
3.5 DIAGNÓSTICO.....	33
3.5.1 DIAGNÓSTICO PRENATAL	33
3.5.2 DIAGNÓSTICO CLÍNICO.....	38
3.5.3 DIAGNÓSTICO DIFERENCIAL.....	40
3.6 TERAPÉUTICA.....	42
3.6.1 NO QUIRÚRGICO.....	44
3.6.2 QUIRÚRGICO	54
4. CONCLUSIONES.....	61
5. FUENTES DE INFORMACIÓN.....	63



1. INTRODUCCIÓN

El síndrome de Binder o también conocido como displasia maxilo-nasal fue descrito por primera vez en 1962 por Von Binder como una combinación de anomalías o deficiencias del desarrollo en las estructuras del tercio medio facial, con afectación de diferente severidad, reportando 6 características específicas de este síndrome: cara plana, posición anormal de los huesos nasales, hipoplasia maxilonasal pudiendo presentar en el 54% de los afectados maloclusión clase III, ausencia o deficiencia de la espina nasal anterior, senos frontales hipoplásicos y atrofia de la mucosa nasal.

El síndrome de Binder es una anomalía del desarrollo poco común que afecta principalmente a la parte anterior del complejo maxilar y nasal, por lo que requiere de un conocimiento completo por parte del Cirujano Dentista, para poder integrarse dentro de los diferentes grupos interdisciplinarios que participan en su manejo.

Ante la diversidad en las manifestaciones del síndrome y su severidad, la atención médica tiene diferentes aspectos, el tratamiento de este síndrome necesita un manejo multidisciplinario entre las diferentes especialidades médicas como: ortodoncia, cirugía maxilofacial, cirugía reconstructiva, otorrinolaringología, por mencionar algunas, que tienen por objeto restablecer la función y mejorar la apariencia de las estructuras faciales afectadas.

El presente trabajo tiene como objetivo abarcar y profundizar el conocimiento referente al Síndrome de Binder. El conocer suficiente las características de este síndrome así como las medidas terapéuticas aplicables, permitirán al



Cirujano Dentista establecer una correcta secuencia de tratamiento, mediante un enfoque multidisciplinario con el objetivo de conseguir una oclusión con mejora estética y funcional.



2. EMBRIOLOGÍA

La característica más saliente del desarrollo de la cabeza y el cuello es la formación de los arcos branquiales o faríngeos. Estos parecen en la 4ª y 5ª semana del desarrollo y contribuyen en gran medida al aspecto externo característico del embrión.

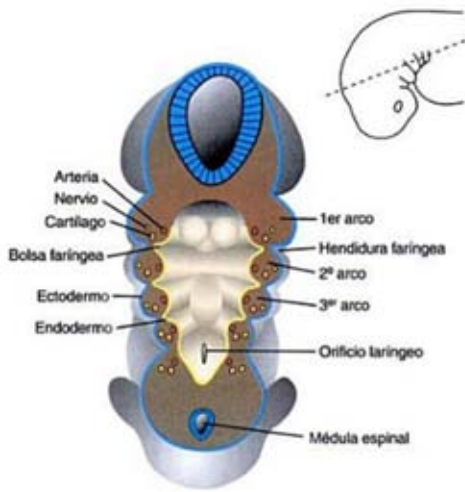
Los arcos faríngeos no solo contribuyen a la formación del cuello, sino que también desempeñan un papel importante en la formación de la cara.

2.1 ARCOS FARÍNGEOS

Cada arco faríngeo está compuesto por un núcleo central de tejido mesenquimatoso cubierto por ectodermo superficial y revestido en su interior por epitelio de origen endodérmico (Figura 1, 2). Además del mesénquima derivado del mesodermo paraxial y de la lámina del mesodermo lateral, la parte central de los arcos recibe un aporte significativo de células de la cresta neural que emigran hacia aquellos para constituir los componentes esqueléticos de la cara. El mesodermo original de los arcos forma los músculos de la cara y el cuello. ¹

Los arcos faríngeos están separados entre sí por surcos visibles al exterior o hendiduras branquiales, y en el interior por las bolsas faríngeas. En el mesénquima de cada arco faríngeo se desarrollan elementos musculares y esqueléticos, así como elementos arteriales; además, a cada arco le corresponde una rama nerviosa. Todos estos elementos sufren una serie de evoluciones, de modo que algunos de ellos emigran hasta tener una disposición que ya no es la original (figura 1, 2 y 3).²

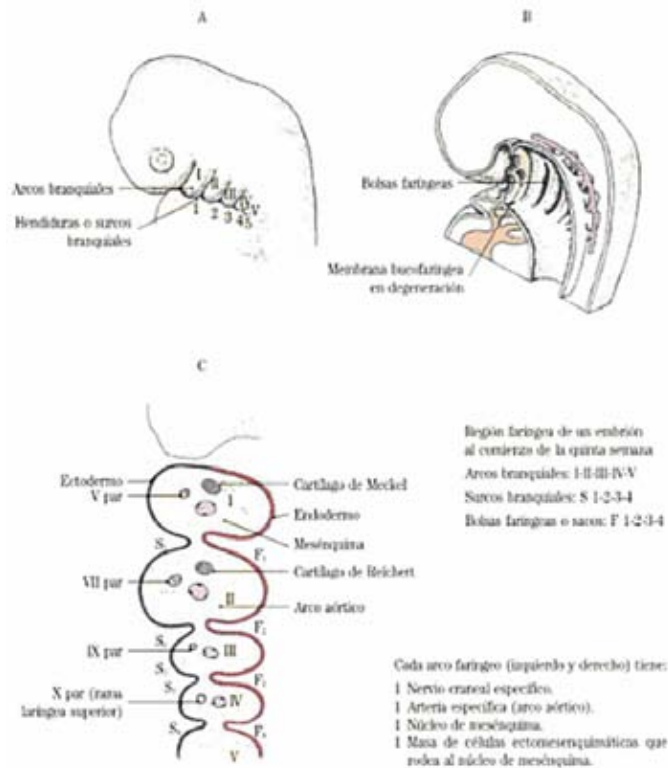
Figura 1. Arcos faríngeos en una sección transversal.



Sadler T. W., Langman Jan. 2007.

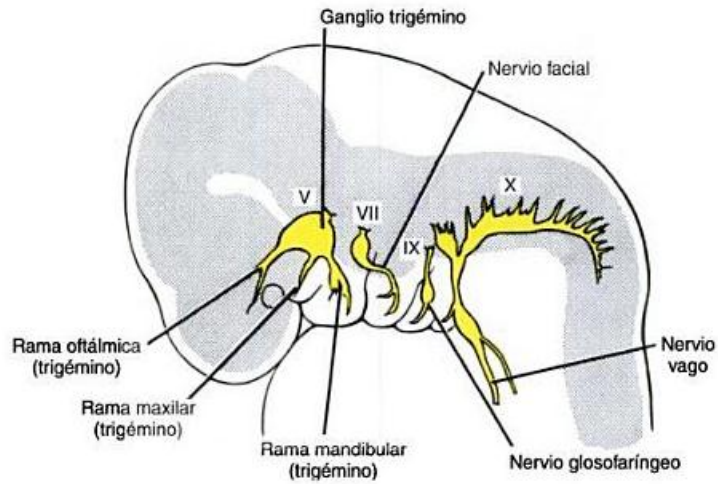
Figura 2. Arcos branquiales de un embrión a comienzos de la 5ª semana. A) vista superficial del embrión.

B) corte sagital. C) composición de los arcos branquiales.



Gómez de Ferraris María Elsa. 2009.

Figura 3. Cada arco faríngeo lleva consigo su propio nervio craneal.

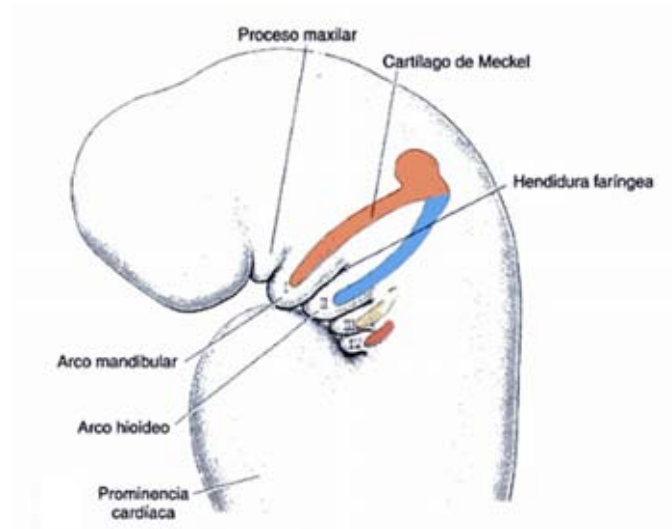


Sadler T. W., Langman Jan. 2007.

- PRIMER ARCO FARÍNCEO

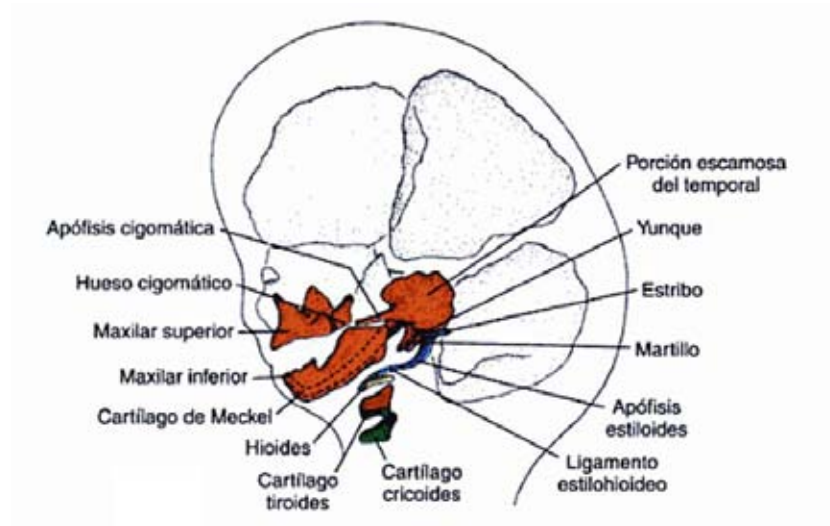
El primer arco faríngeo consiste en una porción dorsal, el proceso maxilar, que se extiende hacia adelante por debajo de la región correspondiente al ojo, y en una porción ventral, el proceso mandibular, que contiene cartílago de Meckel (figura 4). En el curso del desarrollo, el cartílago de Meckel desaparece, excepto por dos pequeñas porciones en su extremo dorsal que persisten y forman respectivamente, el yunque y el martillo (figura 5 y 6). El mesénquima del proceso maxilar dará origen a los huesos premaxilar, maxilar superior y cigomático y a una pared del hueso temporal por osificación membranosa (figura 5). La mandíbula se forma de manera análoga por osificación membranosa del tejido mesenquimatoso que rodea al cartílago de Meckel. Además, el primer arco contribuye a la formación de los huesos del oído medio. ¹

Figura 4. Vista lateral de la región de la cabeza y el cuello de un embrión de 4 semanas, en el cual se observan los cartílagos de los arcos faríngeos que participan en la formación de los huesos de la cara y el cuello.



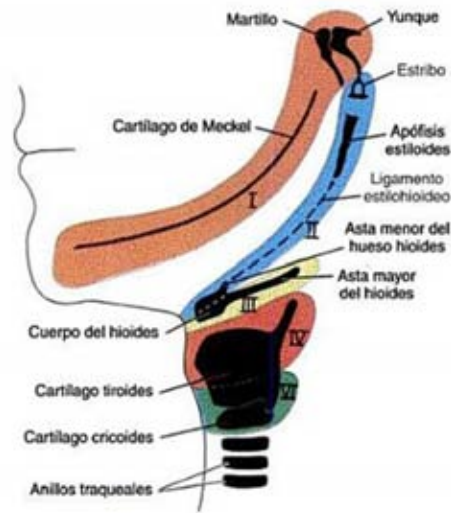
Sadler T. W., Langman Jan. 2007.

Figura 5. Diversos componentes de los arcos faríngeos en un periodo posterior de desarrollo. Algunos de los componentes se osifican, en tanto que otros desaparecen o se transforman en ligamentos. El proceso maxilar y el cartilago de Meckel son reemplazados por los maxilares superior e inferior.



Sadler T. W., Langman Jan. 2007.

Figura 6. Estructuras definitivas formadas por lo componentes cartilagosos de los diversos arcos faríngeos.



Sadler T. W., Langman Jan. 2007.

La musculatura del primer arco faríngeo está constituida por los músculos de la masticación (temporal, masetero y pterigoideo), el vientre anterior del digástrico, el milohioideo, el músculo del martillo y periestafilino externo. La inervación del primer arco faríngeo es suministrada por la rama mandibular del nervio trigémino (figura 3). Como el mesénquima del primer arco contribuye también a la formación de la dermis de la cara, la inervación sensitiva de la piel facial depende de las ramas oftálmica, maxilar y mandibular del trigémino.

Los músculos de los diferentes arcos no siempre se adhieren a los componentes óseos o cartilagosos de su propio arco, si no que a veces emigran hacia regiones adyacentes. Sin embargo el origen de estos músculos siempre puede conocerse, ya que su inervación proviene del arco de origen (cuadro 1).¹



Cuadro 1. Estructuras que derivan del primer arco faríngeo.

Arco faríngeo	Nervio	Músculos	Estructuras cartilaginosas y óseas	
1º Mandibular	V Trigémico	Masticación (temporal, masetero, pterigoideos interno y externo) milohioideo, vientre anterior del digástrico, periestafilino externo (tensor del velo del paladar) y del martillo (tensor del tímpano)	Procesos maxilares. Procesos. Mandibulares. Cartílago de Meckel (tres porciones)	Maxilar Mandíbula. Porción dorsal: martillo y yunque (huesos del oído medio) Porción intermedia: ligamento esfeno-mandibular Porción ventral: guía la osificación del maxilar inferior (intramembranosa)

Fuente directa.

• SEGUNDO ARCO FARÍNGEO

El cartílago del segundo arco faríngeo o arco hioideo (cartílago de Reichert) da origen al estribo, la apófisis estilohioideo y, ventralmente, el asta menor y la porción superior del cuerpo del hueso hioides (figura 6). Los músculos del arco hioideo son el músculo estribo, el estilohioideo, el vientre posterior del digástrico, el auricular y los músculos de la expresión facial. Todos estos están inervados por el facial, que es el correspondiente al segundo arco (cuadro 2).¹



Cuadro 2. Estructuras que derivan del segundo arco faríngeo.

Arco faríngeo	Nervio	Músculos	Estructuras cartilaginosas y óseas	
2º Hioideo	VII Facial	Expresión facial (buccinador, auricular, frontal, cutáneo del cuello, orbiculares de los labios y los párpados, vientre posterior del digástrico, estilohioideo, músculo del estribo)	Huesos	Estribo (oído medio). Apófisis estiloides. Ligamento estilohioideo Hueso hioides (a partir del cartílago de Reichert)

Fuente directa.

- **TERCER ARCO FARÍNGEO**

El cartílago del tercer arco faríngeo da origen a la porción inferior del cuerpo y el asta mayor del hueso hioides (figura 6). La musculatura está limitada a los músculos estilofaríngeos. Los músculos son inervados por el glossofaríngeo, el nervio del tercer arco (figura 3 y cuadro 3).¹

Cuadro 3. Estructuras que derivan del tercer arco faríngeo.

Arco faríngeo	Nervio	Músculos	Estructuras cartilaginosas y óseas
3º	IX Glossofaríngeo	Faríngeo superior Estilofaríngeo	Cuerno mayor del hioides y parte inferior del cuerpo del hioides

Fuente directa.



- CUARTO Y SEXTO ARCO FARÍNGEO

Los componentes cartilagosos del cuarto y sexto arco faríngeo se fusionan para formar los cartílagos de la laringe: tiroides, cricoides, aritenoides, corniculado o de Santorini y cuneiforme o de Wrisberg (figura 6). Los músculos del cuarto arco son inervados por la rama laríngea superior del vago, el nervio del cuarto arco. Sin embargo, los músculos intrínsecos de la laringe reciben inervación de la rama laríngea recurrente del vago, el nervio del sexto arco (cuadro 4).¹

Cuadro 4. Estructuras que derivan del cuarto y sexto arco faríngeo.

Arcos faríngeos	Nervio	Músculos	Estructuras cartilaginosas y óseas	
4º y 6º	X Vago -Rama laríngea superior (nervio para el 4º arco) -Rama laríngea inferior o recurrente (nervio para el 6º arco)	Cricotiroideo, elevador del paladar, constrictores de la faringe Intrínsecos de la laringe	Cartílagos laríngeos	Tiroides Cricoides Aritenoides Corniculado Cuneiforme

Fuente directa.

2.2 FORMACIÓN DE LA NARIZ Y FOSAS NASALES

Al finalizar la cuarta semana cuando son más visibles morfológicamente los arcos faríngeos, aparecen en el proceso frontal, futuro plano del rostro, dos engrosamientos en forma de placa denominadas placodas olfatorias o nasales. Dichas placodas surgen por proliferación del ectodermo superficial debido a la influencia inductora de la porción ventral del cerebro anterior, y adoptan luego el aspecto de herraduras.³

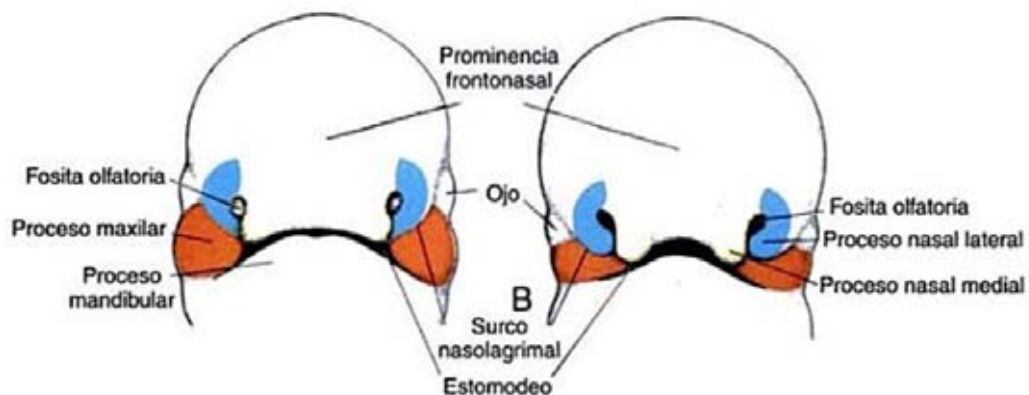
Las placodas histológicamente están constituidas por un aumento localizado del tejido epitelial, íntimamente relacionado a terminaciones nerviosas sensoriales y están separadas del tejido nervioso por una delgada lámina de mesénquima.

En el curso de la 5ª semana las placodas se invaginan en la parte media para formar las fosas nasales.

Los bordes de estas fosas nasales al crecer sobresalen y se conocen con el nombre de procesos nasales.

Se da el nombre de proceso nasal lateral a la porción externa del borde de la fosa y de proceso nasal medio a la porción interna del mismo. Los procesos nasales medios se unen entre sí, y hacia arriba se continúan con el resto del proceso frontonasal, para constituir el proceso frontonasal que dará origen a la frente y al dorso y punta de la nariz. Los procesos nasales laterales en cambio al fusionarse con los procesos maxilares formaran el ala de la nariz (figura 7).³

Figura 7. Aspecto de la cara vista de frente. A) embrión de 5 semanas. B) embrión de 6 semanas.



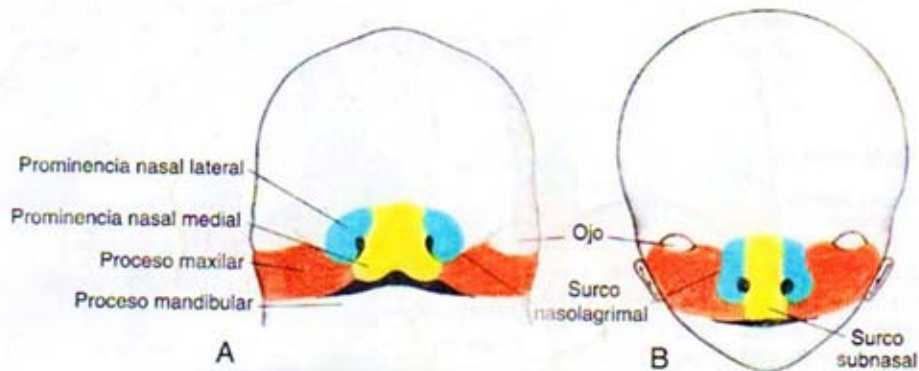
Sadler T. W., Langman Jan. 2007.

Cada evaluación nasal está separada de los procesos maxilares por una hendidura, es el surco nasolagrimal. Debe recordarse que en esta etapa los ojos se encuentran lateralizados y casi al mismo nivel.

El rasgo más sobresaliente que marca el comienzo del desarrollo de la cara es la formación en el futuro plano del rostro de las placodas olfatorias.

Entre la 6^a y 7^a semana los procesos nasales medios y laterales establecen contacto entre sí, por debajo de la fosa olfatoria en desarrollo. La soldadura o fusión de los tres procesos: lateronasal, medionasal y maxilar forma un reborde considerable de tejido en la base de la fosa olfatoria que luego se desarrolla hacia abajo y hacia adelante. Los contornos de la nariz, aunque desproporcionada en tamaño, tiene ya la forma básica (figura 8).

Figura 8. Vistas frontales de la cara. A) embrión de 7 semanas, los procesos maxilares se han fusionado con los procesos nasales medios. B) embrión de 10 semanas.



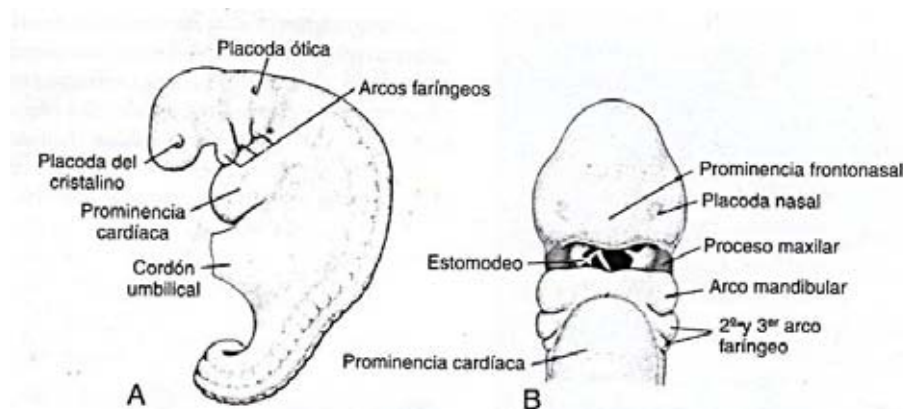
Sadler T. W., Langman Jan. 2007.

Mientras ocurren estos cambios se advierte que en el 1er arco faríngeo, estructura principal para la formación del resto de la cara y boca, se subdivide en dos porciones llamadas proceso maxilar y mandibular. ³

2.3 FORMACIÓN DEL MACIZO FACIAL

Al final de la cuarta semana aparecen los procesos faciales, que consisten en mayor parte en mesénquima derivado de la cresta neural y están formados principalmente por el primer par de arcos faríngeos. Los procesos maxilares se advierten lateralmente al estomodeo, y los procesos mandibulares pueden distinguirse caudales a este. La prominencia frontonasal, formada por proliferación del mesénquima ventral a las vesículas cerebrales, constituye el borde superior del estomodeo. A cada lado de la prominencia frontonasal se observan engrosamientos locales del ectodermo superficial, las placodas nasales, originadas por influencia inductora de la porción ventral del cerebro anterior (figura 9).

Figura 9. A) vista lateral de un embrión a finales de la 4ª semana, se observa la posición de los arcos faríngeos.
B) vista frontal de un embrión de 4 semanas y media donde se aprecian las prominencias mandibular y maxilar. Las placodas nasales se hallan a cada lado de la prominencia frontonasal.



Sadler T. W., Langman Jan. 2007.

Durante la quinta semana, las placodas nasales se invaginan para formar las fositas olfatorias, las cuales dan lugar a rebordes de tejido que forman las prominencias nasales. Las del lado externo son las prominencias nasales laterales, y las del lado interno las prominencias nasales mediales (figura 7).¹



En el curso de las dos semanas siguientes, los procesos maxilares continúan aumentando de volumen y simultáneamente crecen en dirección medial y comprimen a los procesos nasales mediales hacia la línea media. Más adelante queda cubierta la hendidura entre el proceso nasal medial y el maxilar, y ambos se fusionan (figura 8). Por lo tanto el labio superior es formado por los dos procesos nasales mediales y los dos procesos maxilares, las prominencias nasales laterales no participan en su formación. El labio inferior y la mandíbula se constituyen a partir de los procesos mandibulares, que se fusionan en la línea media.

En un principio, los procesos maxilares y nasales laterales están separados por un surco profundo, el surco nasolagrimal (figura 7 y 8). El ectodermo de piso de este surco forma un cordón epitelial macizo que se desprende del ectodermo suprayacente. Después de su canalización, el cordón forma el conducto nasolagrimal: su extremo superior se ensancha y da lugar al saco lagrimal. Después del desprendimiento del cordón, los procesos maxilar y nasal lateral se unen entre sí. El conducto nasolagrimal se extiende entonces desde el ángulo interno del ojo hasta el meato inferior de la cavidad nasal, y los procesos maxilares se ensanchan para formar las mejillas y los maxilares superiores.

La nariz procede de las cinco prominencias faciales (figura 8): la prominencia frontonasal da origen al puente; los procesos nasales mediales fusionados forman la cresta y la punta, y los procesos nasales laterales constituyen las alas de la nariz (cuadro 5).¹



Cuadro 5. Evolución de los procesos faciales

Procesos	Derivados partes blandas	Derivados óseos
Nasales medios	Filtrum labial superior y frenillo tecto labial	Reborde alveolar y premaxilar
Nasales externos	Alas de la nariz	Apófisis ascendente maxilar superior
Maxilar superior	Parte lateral del labio y carrillo (porción superior)	Maxilar superior malar palatino
Maxilar inferior	Labio inferior mentón y carrillo porción inferior	Mandíbula

Gómez de Ferraris María Elsa. 2009.

2.4 BIOPATOLOGÍA DE LA FORMACIÓN DE LA CARA Y CAVIDAD ORAL

La formación de la cara y de la cavidad oral implica una serie de movimientos y fusión de las diferentes capas germinativas o procesos. En el curso del desarrollo, uno de cada 800 casos puede ser alterado por factores genéticos, ambientales (teratógenos) o de origen desconocido produciendo malformaciones o anomalías.

Algunas malformaciones a nivel del hueso maxilar o de los huesos palatinos se deben a mutaciones de los genes *Dlx 1-2* (cromosoma 2q32).³



3. SÍNDROME DE BINDER

Las anomalías, malformaciones o defectos congénitos son sinónimos que se utilizan para describir las anomalías estructurales, funcionales y metabólicas que ya se encuentran en el momento del nacimiento. Los términos utilizados para describir el estudio de estas afecciones son teratología y dismorfología.

Las malformaciones se producen durante la formación de las estructuras, por ejemplo, durante la organogénesis. Pueden dar como resultado la falta completa o parcial de una estructura o alteraciones de su morfología normal. Las malformaciones son ocasionadas por factores ambientales, genéticos o de ambos tipos, que actúan de manera independiente o simultánea. La mayor parte de las malformaciones se origina durante la tercera a la octava semana de la gestación.

Un síndrome se refiere a un grupo de anomalías que se presentan al mismo tiempo y tienen una etiología específica en común. Este término indica que se ha hecho el diagnóstico y que se conoce el riesgo de recurrencia.¹

El síndrome de Binder es una patología congénita caracterizada por la combinación de anomalías o deficiencias nasales y maxilares: hipoplasia nasomaxilar, labio superior convexo, nariz vertical, ausencia del ángulo frontonasal, ausencia de la espina nasal anterior, atrofia de la mucosa nasal y senos frontonasaes hipoplásicos.⁴⁻¹³



3.1 ANTECEDENTES HISTÓRICOS

La primera descripción clásica de este síndrome fue dada por Von Binder en 1962 quien describió a tres niños documentando seis características típicas:

- Cara plana
- Posición anormal de los huesos nasales
- Hipoplasia maxilonasal con maloclusión clase III
- Ausencia de la espina nasal anterior
- Senos frontales hipoplásicos
- Atrofia de la mucosa nasal

La referencia de estos síntomas hizo que su nombre fuese asignado al síndrome que él representaba.⁴⁻¹³

Antes de 1962, los pocos casos descritos de esta malformación fueron identificados en las publicaciones científicas con otras denominaciones como facies escafoideas, cara plana, síndrome de la nariz plana congénita, retrusión congénita del tercio medio facial e hipoplasia del tercio medio facial.⁴

La primera descripción de displasia maxilo-nasal remonta en 1882 cuando Zuckerkandl, describió una anomalía en el suelo de la fosa nasal en que la cresta normal que separa el suelo nasal de la superficie anterior del hueso maxilar estaba ausente. En su lugar había una pequeña depresión, la fosa prenasalis que constituía el margen inferior del vestíbulo nasal.⁵

En 1939, Noyes había descrito antes que Binder el aspecto clínico facial de las personas afectadas por displasia maxilo-nasal, no fue atribuida la categoría sindrómica al no haber podido separar de los restantes cuadros



malformativos caracterizados también por el hipodesarrollo del tercio medio facial tales como el síndrome de Apert y Crouzon. ^{4, 5}

Para Sheffield (1976 y 1984) sería lo mismo que la forma leve de condrodisplasia punctata.

Gorlin (1990) y Toriello (1987) no lo consideran como un verdadero síndrome sino como una malformación que puede presentarse aislada o formando parte de otros síndromes.

Maroteaux (1989) describe una forma de condrodisplasia punctata con braquitelefalangia y retraso mental de posible herencia recesiva ligada al X.

Bick (1990) objetiva una deleción a nivel de Xp22.32 en dos familias afectadas.⁶

Aunque este síndrome sea poco frecuente, han sido publicados estudios con un número relativamente alto de pacientes: Delaire y cols. en Francia con 37 pacientes, Munroe en Canadá con 11 pacientes, Olow-Nordenram y Ranberg, en Suecia con 43 pacientes, Jackson y cols. con 26 pacientes, Horswell y cols. con 19 pacientes. ^{4, 5}

3.2 CARACTERÍSTICAS

3.2.1 CARACTERÍSTICAS CLÍNICAS

- MANIFESTACIONES GENERALES

En un 40-50% de los casos se presenta hipoplasia o ausencia de senos frontales. ^{7, 8, 9, 12}



El sentido del olfato es completamente normal, sin embargo se presenta atrofia de la mucosa nasal. ^{7, 8, 9, 12}

En cerca de un 50% de los pacientes se ha encontrado desordenes de la columna cervical que influye en la postura de la cabeza. ^{8, 9}

En un 5% de los pacientes la audición puede estar afectada. ^{8, 12}

Con menor frecuencia se han descrito casos de alteraciones oculares como estrabismo. ¹⁰

- CARA

El síndrome de Binder es una malformación congénita poco frecuente que afecta principalmente a los rasgos faciales. ^{9, 12}

Se manifiesta por una hipoplasia del tercio medio facial siendo considerados como rasgos característicos: ausencia del ángulo frontonasal por causa de un aplanamiento de la glabella, nariz verticalmente aplanada con cartílagos alares hipoplásicos (figura 10), columela corta y las narinas presentan forma de media luna cuando se observan desde abajo (figura 11, 12, 13); si la hipoplasia columelar es severa las fosas nasales pueden tener una forma triangular, el filtrum escasamente desarrollado o aplanado, el labio superior es de contorno convexo, el ángulo frontonasal y nasolabial están muy alterados; el ángulo nasolabial es agudo, según Holmstroem et al., en el Síndrome de Binder tiene un valor de 76°- 88° en vez del normal de 103°- 117° (figura 14). ^{4, 7, 9, 11, 12}

figura10. Nariz ancha y plana, columela corta, amplio surco nasolabial.



Upendra Jain, Binder's syndrome, 2011.

Figura 11. Vista frontal donde se aprecian además de las características típicas del síndrome, las narinas semilunares y el acortamiento de la columela.



Belkis Correa Mozo, Síndrome de Binder con manifestaciones ortopédicas asociadas, 1988.

Figura 12. Narinas semilunares y acortamiento de la columela.



Deshpande SN, Binder's syndrome (maxillonasal dysplasia) different treatment modalities: Our experience, 2012.

Figura 13. Hipoplasia columelar y narina derecha con forma triangular e izquierda semilunar.



Deshpande SN, Binder's syndrome (maxillonasal dysplasia) different treatment modalities: Our experience, 2012.

Figura 14. Perfil cóncavo, nariz deprimida, ángulo nasolabial agudo.



Upendra Jain, Binder's syndrome, 2011.

El perfil de estos pacientes se caracteriza por mostrar una apariencia prognata debido a la hipoplasia del maxilar superior y/o a la retroposición de este, ocasionada por un acortamiento de la porción anterior de la base craneal (figura 15).⁴

Figura 15. Perfil con apariencia prognata por falta de desarrollo del tercio medio.



Cauvi L. Doris, Síndrome de Binder: Reporte de dos casos clínicos, 2006.

- CARACTERÍSTICAS ORALES

Delaire et al. Observaron que la mayoría de los pacientes con síndrome de Binder presentan microdoncia de los incisivos superiores centrales y ausencia de incisivos laterales. Además, uno de los pacientes tenía amelogénesis imperfecta ^{11, 12}

Holstrom informo que el 54% los pacientes con síndrome de Binder pueden presentar maloclusión clase III de Angle, existiendo prognatismo pseudomandibular o prognatismo mandibular verdadero combinado con un maxilar hipoplásico (figura 16). ¹³

Figura 16. Maloclusión clase III de Angle, maxilar hipoplásico.



Cauvi L. Doris, Síndrome de Binder: Reporte de dos casos clínicos, 2006.



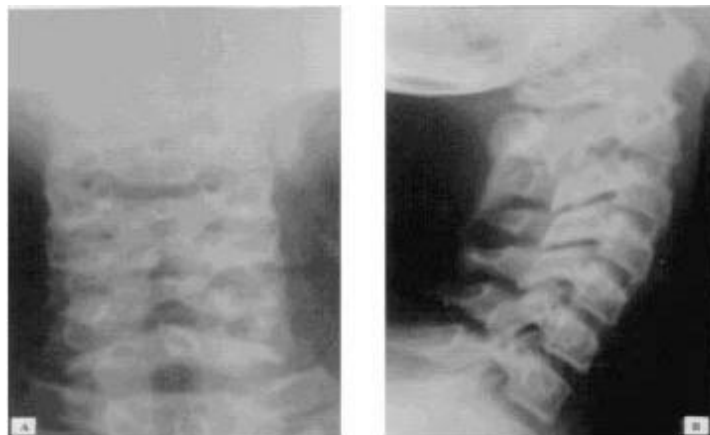
Los incisivos superiores se encuentran generalmente anteinclinados y con apiñamiento severo. Puede presentarse mordida abierta y maloclusión clase III de Angle.⁷

- COLUMNA CERVICAL

Se mostró que aproximadamente el 50% de los pacientes con síndrome de Binder presentan anomalías únicas o múltiples de la columna cervical, que surgen durante el desarrollo de estas estructuras que es durante el tercer mes de embarazo, el mismo periodo que la formación de la nariz^{8, 9, 11, 12}

Con frecuencia, pero no exclusivamente, las vértebras C1 o C2 se ven afectadas con hipoplasias o patrones de osificación anormales. Las anomalías más frecuentes en las estructuras vertebrales son odontoides separadas, sinostosis vertebrales congénitas, acortamiento del arco posterior del atlas, persistencia de la notocorda, escoliosis, sifosis y espina bífida oculta (figura 17 y 18).^{4, 9, 11, 12}

Figura 17. Radiografías del raquis cervical en proyección anteroposterior donde se aprecian anomalías en C4-C5.



Belkis Correa Mozo, Síndrome de Binder con manifestaciones ortopédicas asociadas, 1988.



Figura 18. Radiografía de columna en proyección anteroposterior de pie sin zapatos, se aprecia espina bífida en <5 y una escoliosis.



Belkis Correa Mozo, Síndrome de Binder con manifestaciones ortopédicas asociadas, 1988.

Holstrom reporto que 3 de 50 pacientes tenían escoliosis dorsolumbar que requiere tratamiento ortopédico. ¹¹

3.2.2 CARACTERÍSTICAS RADIOGRÁFICAS

La base anatómica para algunas de las anomalías de cabeza y cuello se pueden apreciar a partir de la revisión de la telerradiografía lateral de cráneo.^{4, 12}

Radiográficamente podemos observar acortamiento de la base craneal anterior, hipoplasia maxilar en sentido anteroposterior y vertical, el maxilar inferior pragnático, aumento del ángulo goniaco y vestibuloversión de incisivos (figura 19). ⁴

Figura 19. Telerradiografía lateral de cráneo. Se observa ausencia de la espina nasal anterior, acortamiento de la base craneal anterior e hipoplasia maxilar.



Belkis Correa Mozo, Síndrome de Binder con manifestaciones ortopédicas asociadas, 1988.

En ocasiones se puede observar retrusión de la glabella, ángulo nasofrontal obtuso. ⁴

En el maxilar, a nivel anterior, se observa agenesia o hipoplasia de la espina nasal anterior, situándose más baja y posterior. En los casos donde la espina nasal anterior está ausente, los incisivos superiores van a estar cubiertos por una delgada lámina de hueso cortical (figura 20). ^{4, 7, 12}

Figura 20. Telerradiografía lateral de cráneo. Se observa una clase III esquelética, retrusión del tercio medio, ángulo nasolabial agudo, disminución de la espina nasal anterior.



Cauvi L. Doris, Síndrome de Binder: Reporte de dos Casos Clínicos, 2006.



En su descripción original Binder señaló que dos pacientes tenían hipoplasia de los senos frontales; En un 40-50% de los casos se presenta hipoplasia o ausencia de senos frontales. 4, 9, 12

3.3 ETIOLOGÍA

El síndrome de Binder se desarrolla en el primer trimestre de embarazo y tiene efectos característicos en los rasgos faciales, se caracteriza principalmente por hipoplasia nasomaxilar, esta característica es causada por una alteración del crecimiento en el centro de inducción prosencefálica. La inhibición de los centros de osificación en los bordes laterales e inferiores de la apertura piriforme, entre la 5ª y 6ª semana de desarrollo gestacional, dará lugar a una hipoplasia localizada del maxilar con las consiguientes facies típicas del paciente afecto de este síndrome, con retracción de la unión labio columelar y anomalía en la forma de la base columelar, similar a la que presentan los pacientes con labio leporino bilateral. 4, 10, 12, 14, 15, 16, 17

- CAUSA GENÉTICA

Existe una herencia multifactorial con base poligénica en la que intervienen varios genes menores con acción aditiva más factores ambientales cotidianos que interaccionan sutilmente. Así mayor número de genes anormales, más grave y menos frecuente será.

Dado los pocos casos de síndrome de Binder que se han reportado, no se ha podido establecer un patrón hereditario exacto. Se sugiere que el patrón de herencia es autosómico recesivo con penetrancia reducida o multifactorial.⁹
10, 12, 18



Varios autores han intentado determinar su etiología. Olow-Nordenram y Valentín (1988) estudiaron a 60 familias para ver si había un patrón de herencia autosómico recesivo, llegaron a la conclusión de que el síndrome se hereda como un rasgo autosómico recesivo con penetrancia reducida o con un fondo genético multifactorial.^{14, 19}

Holmstrom encontró una conexión hereditaria en un 16% de los 50 pacientes con síndrome de Binder, y la herencia puede ser como un rasgo autosómico recesivo con penetrancia incompleta. Esta característica es causada por una alteración del crecimiento en el centro de inducción prosencefálica. El proceso de formación de la nariz se lleva a cabo normalmente durante el tercer mes de embarazo.⁹

- CAUSA AMBIENTAL POR ACCIÓN DE TERATÓGENOS

Se han descrito distintos tipos de teratógenos:

A) FÍSICOS

Traumas en el nacimiento. Se han sugerido como un posible factor causal, pero no está concretado más en la literatura. Noyes considera que las anomalías de su paciente son resultado de un trauma del nacimiento, pero no hizo ningún comentario sobre como esto podría explicar la ausencia de la espina nasal anterior.^{8, 11, 17, 20}

B) QUÍMICOS

Exposición a fármacos en etapas embrionarias (embriopatías por fármacos) como warfarina o fenitoína produciendo deficiencia de vitamina k dando como resultado la inhibición del crecimiento normal del cartílago, provocando un anómalo desarrollo del perfil de la nariz y el tercio medio facial.^{4, 8, 9, 10, 17, 19, 21}



Aunado a la transmisión genética del síndrome de Binder, hay informes de que tiene una asociación directa con deficiencia de vitamina K durante el embarazo. Se ha sugerido que las anomalías faciales son provocadas por la deficiencia de vitamina k inducida por anticonvulsivantes, que provocan un mal desarrollo del septum nasal cartilaginoso. Del mismo modo, se ha descrito la displasia de estructuras nasales en la embriopatía por warfarina, condicionada por interferencia del crecimiento prenatal del septum nasal cartilaginoso por inhibición de la formación de proteína vitamina K dependiente, que evita la calcificación del cartílago. ^{4, 8, 9, 10, 17, 19, 21}

Podríamos concluir que el estudio de la literatura no refuta la posibilidad de una etiología genética, a pesar de que podría no ser la explicación completa del síndrome, se considera multifactorial, fruto de una mezcla de factores genéticos y medioambientales. La función y el grado de la anomalía dependen del tiempo de exposición a factores nocivos teratógenos. ^{8, 16}

3.4 FRECUENCIA

Su frecuencia es de 1: 10 000 nacimientos, pero probablemente sea más frecuente ya que se trata de una alteración infradiagnosticada. Hay pocos datos publicados sobre la incidencia del síndrome de Binder, en parte porque en algunos grupos étnicos, como los japoneses, está sin diagnosticar. ^{11, 14, 16}

Hombres y mujeres son igualmente afectados por este síndrome. ^{9, 12}



3.5 DIAGNÓSTICO

3.5.1 DIAGNÓSTICO PRENATAL

El diagnóstico prenatal fue introducido en 1966 por Steele y Breg.

El propósito del diagnóstico prenatal no es solo detectar anomalías de la vida fetal y permitir terminar la gestación cuando el feto presenta un defecto.²²

OBJETIVOS DEL DIAGNÓSTICO PRENATAL

- Permitir una elección informada a las parejas con riesgo de tener un hijo con una anomalía.
- Proporcionar tranquilidad y reducir la ansiedad, en especial entre grupos de alto riesgo.
- Permitir a las parejas con riesgo de tener un hijo con defectos congénitos específicos, que de otra forma decidirán no tener hijos, comenzar un embarazo sabiendo que puede confirmarse la presencia o ausencia del trastorno en el feto. Muchas parejas con riesgo de tener un hijo con un trastorno genético grave han podido tener hijos sanos debido a la disponibilidad del diagnóstico prenatal.
- Permitir a las parejas elegir un manejo apropiado del nacimiento de un niño con un trastorno genético, la preparación psicológica, el manejo de la gestación y del parto y los cuidados posnatales.
- Posibilitar el tratamiento prenatal del feto afectado. En la actualidad esto es posible para un número muy pequeño, aunque en aumento, de trastornos congénitos. Por ejemplo, la obstrucción grave de la salida de la vejiga fetal puede detectarse por ecografía



obstétrica. Si no se trata, la reducción de la producción de orina que provoca causaría un grave oligoamnios y, como consecuencia, un escaso desarrollo pulmonar (Síndrome de Potter). Si se corrige la obstrucción de la vejiga in útero puede prevenirse la lesión irreversible de los pulmones en desarrollo y también pueden mejorarse las anomalías renales.

INDICACIONES DEL DIAGNÓSTICO PRENATAL

- Edad materna avanzada (35 años).
- Hijo previo con una anomalía cromosómica.
- Presencia de una anomalía cromosómica estructural es uno de los progenitores.
- Historia familiar de un trastorno genético que puede ser diagnosticado mediante análisis bioquímico o del ADN.
- Historia familiar de un trastorno ligado al cromosoma X para el que no existe un método específico de diagnóstico prenatal.
- Riesgo de defecto del tubo neural.
- Cribado en suero materno y ecografía.²²

Hoy en día se introducen pruebas no invasivas, usando marcadores útiles para detectar anomalías fetales. En su artículo Kau et al. Describen como el láser tridimensional de barrido se utilizó para evaluar la morfología facial para el mejor diagnóstico de Síndrome de Binder.^{8, 17}

ECOGRAFÍA

La ecografía de alta resolución en tiempo real es cada día más importante en el diagnóstico prenatal para la evaluación del feto y para la detección de anomalías morfológicas. Permite la determinación precisa de la edad fetal, identifica los embarazos múltiples y verifica la viabilidad del feto.²²



También puede utilizarse durante el segundo trimestre para conocer el sexo del feto con un alto grado de seguridad.

Así muchas malformaciones son en la actualidad detectables en primera instancia mediante ecografía sistemática, aun en ausencia de una historia familiar que suponga un incremento del riesgo. La evaluación con seguimiento a largo plazo no han demostrado ninguna evidencia de que la ecografía sea peligrosa para el feto o la gestante.

En la actualidad los equipos y técnicas utilizados por los ecografistas permiten detectar muchas malformaciones en la ecografía sistemática. Una vez detectada o sospechada una malformación en la ecografía sistemática, el feto debe ser evaluado mediante ecografías detalladas. Además, debe iniciarse una consulta en una unidad genética clínica perinatal para buscar asesoramiento y efectuar otras investigaciones.²²

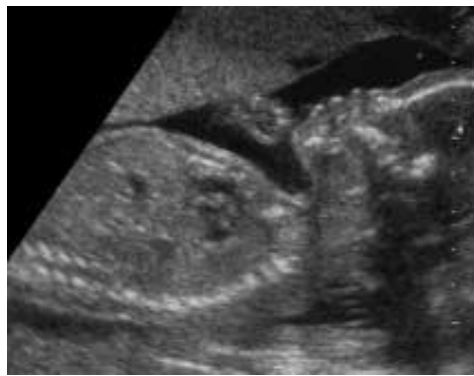
Es importante, evaluar las características faciales prenatales, ya que pueden dar una indicación de una anomalía fetal grave subyacente.¹⁷

Recomendamos ecografías y pruebas genéticas no invasivas para buscar anomalías congénitas, así como la evaluación de la edad gestacional.^{9, 8, 17}

El síndrome de Binder se puede diagnosticar fácilmente mediante ecografías en 2D y 3D a partir de 21 semanas de gestación. El diagnóstico precoz es importante, malformaciones nasales están presentes en 1:1600 fetos y pueden desempeñar un papel esencial en los primeros diagnósticos de enfermedades congénitas y síndrome.^{12, 23}

Prenatalmente, las características ecográficas del síndrome de Binder son perfil plano, huesos nasales verticalizados, y retracción del maxilar (figura 21, 22, 23). El diagnóstico del Síndrome de Binder, en todos los casos depende de una triada específica: perfil plano, arco maxilar aplastado y huesos nasales verticalizados. Ausencia de la espina nasal es el mango de diagnóstico más específico para confirmar el diagnóstico, pero su visualización es difícil (figura 24, 25).²⁴

Figura 21. Corte sagital de la cara fetal a las 21 semanas de gestación que demuestra un perfil anormal de la nariz aplanada y anomalías en la posición del maxilar.



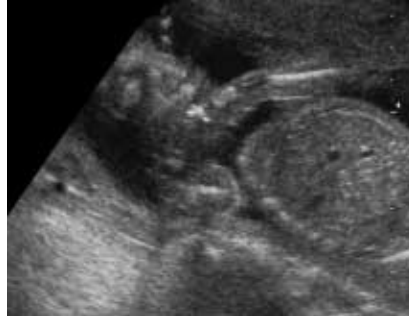
Cook, K., The prenatal diagnosis of Binder syndrome before 24 weeks of gestation: case report, 2000.

Figura 22. Superficie 3D generada de la imagen de un feto de 21 semanas de gestación que sugiere hipertelorismo y tercio medio facial plano.



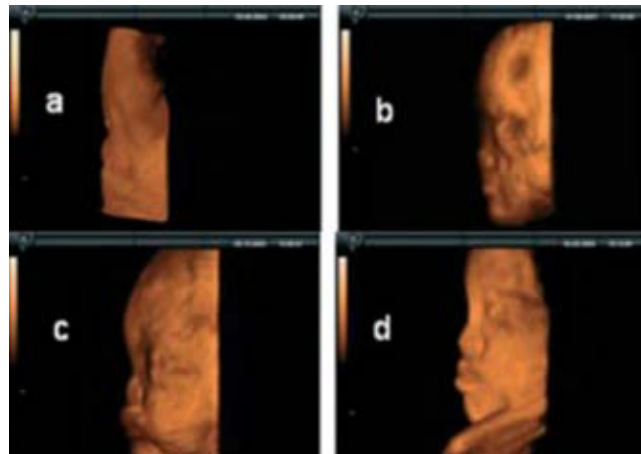
Cook, K., The prenatal diagnosis of Binder syndrome before 24 weeks of gestation: case report, 2000.

Figura 23. Sección coronal de la cara fetal a las 21 semanas de gestación que sugiere una nariz ancha, aplanada y posible hipertelorismo.



Cook, K., The prenatal diagnosis of Binder syndrome before 24 weeks of gestation: case report, 2000.

Figura 24. Imágenes sagitales 3D de la cara fetal en mitad de la gestación.



Levaillant J. M., Binder phenotype: clinical and etiological heterogeneity of the so-called Binder maxillofacial dysplasia in prenatally diagnosed cases, and review of the literature, 2009.

Figura 23. Comparación de perfil de un feto afectado de 29 semanas de gestación con un perfil normal.



Levaillant J. M., Binder phenotype: clinical and etiological heterogeneity of the so-called Binder maxillofacial dysplasia in prenatally diagnosed cases, and review of the literature, 2009.



Investigaciones prenatales de un feto con síndrome de Binder deben incluir un cariotipo fetal para excluir la trisomía 21, resonancia magnética del cerebro para excluir holoprosencefalia y una tomografía helicoidal para detectar la epífisis vertebral o punteado sacra y demostrar agenesia de la espina nasal. ²⁴

3.5.2 DIAGNÓSTICO CLÍNICO

El diagnóstico puede ser difícil en casos muy leves pero en los casos típicos, el diagnóstico se realiza mediante inspección clínica gracias a rasgos faciales, complementado con análisis ortodóncico- cefalométrico que permite corroborar el acortamiento de la base craneal anterior y el grado de hipoplasia maxilar. ⁴

El diagnóstico de las características orofaciales del Síndrome de Binder es clínico y radiológico. ⁵

Se le atribuye gran importancia para el diagnóstico clínico los rasgos típicos faciales. Clínicamente, puente nasal plano, hipoplasia premaxilar junto a clase III dentoalveolar y la deformidad de la pirámide nasal son las características distintivas (figura 26, 27). La ausencia de la espina nasal anterior puede ser detectada clínicamente palpando entre el labio y la encía superior. ^{4, 5, 10, 11}

Figura 26. Nariz verticalmente aplanada, apariencia prognata debido a la falta de desarrollo del tercio medio, amplio surco nasolabial y un profundo pliegue entre nariz y labio.



Chung Cómo Kau, A different look: 3-dimensional facial imaging of a child with Binder syndrome, 2007.

Figura 27. Clase III esquelética.



Chung Cómo Kau, A different look: 3-dimensional facial imaging of a child with Binder syndrome, 2007.

Ante la posibilidad de correlacionarse con otras anomalías y para identificar el grado de lesión, es importante realizar un análisis radiológico completo que determine el estado de salud de la columna, huesos largos, etc., así como descartar lesión neurológica, músculoesquelética, endocrinológica, gastroenteral, daño auditivo y anomalías oculares, que son reportadas hasta el momento asociadas al síndrome y que pueden estar compartiendo el mismo origen patológico. ¹⁰

La base anatómica para algunas de las anomalías faciales se puede apreciar a partir de la revisión de la cefalograma lateral.²⁰

Radiológicamente, la ausencia de la espina nasal anterior es la imagen patognomónica para el diagnóstico de este síndrome, en los casos donde se encuentra la espina nasal anterior ausente los incisivos superiores van a estar cubiertos por una delgada lamina de hueso cortical, no todos los autores creen que es necesaria la ausencia radiológica de la espina nasal anterior para llegar al diagnóstico de Síndrome de Binder. Otra característica que se puede distinguir en el análisis de la telerradiografía es una base craneal anterior corta (figura 28).⁵

Figura 28. Ausencia de espina nasal anterior y cortical ósea delgada que cubre los incisivos centrales superiores.

Senos frontales de apariencia normal.



Chung Cómo Kau, A different look: 3-dimensional facial imaging of a child with Binder syndrome, 2007.

3.5.3 DIAGNÓSTICO DIFERENCIAL

El diagnóstico diferencial debe establecerse con otros síndromes y condiciones que cursen con la característica distintiva de este síndrome, la hipoplasia nasomaxilar que induce una nariz corta.^{4, 12}



Entre estos síndromes tenemos: acrodisostosis, embriopatías producidas por warfarina, Síndrome de Stickler, Síndrome de Robinow, Síndrome de Marshall, Síndrome alcohólico fetal y sobre todo Condrodisplasia Punctata.^{5,}

4, 9

La acrodisostosis se distingue del Síndrome de Binder porque, además de la hipoplasia del tercio medio de la cara, resulta asociada a braquidactilia de los dedos de manos y pies.

Anomalías esqueléticas distintivas del Síndrome de Stickler comprenden palatosquisis y artropatía.⁵

La Condrodisplasia Punctata es la condición patológica con la cual más difícilmente se hace el diagnóstico diferencial del Síndrome de Binder porque presenta la misma forma de la nariz típica del Síndrome de Binder; sin embargo se puede diferenciar por las calcificaciones a nivel de las epífisis, de las malformaciones a nivel palatal y dental anterior y por el hecho de que los niños con Condrodisplasia Punctata a menudo presentan problemas perinatales.^{5, 21}

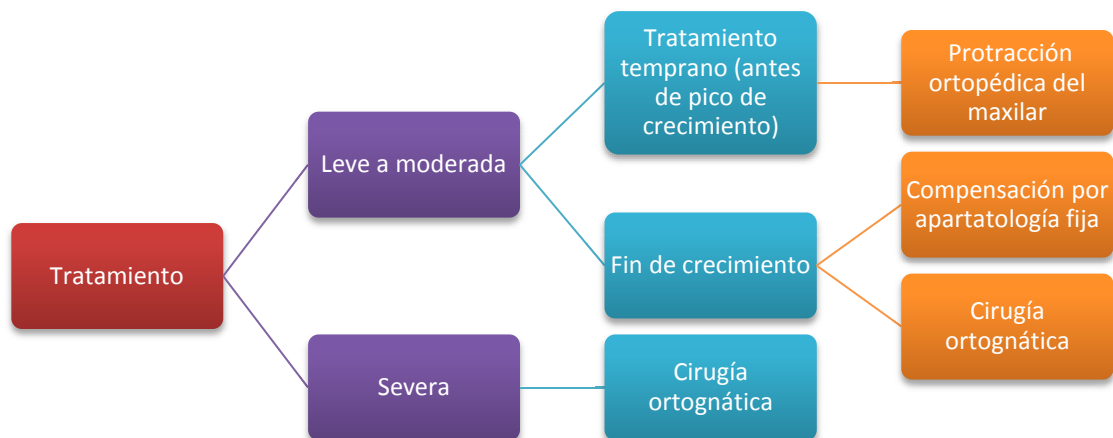
Las analogías con la embriopatía producida por warfarina y con el Síndrome alcohólico fetal han hecho pensar en un origen común de estas enfermedades. En todos estos síndromes, en efecto, tal como en el empleo de fenitoína durante el embarazo, se establece un déficit intrauterino de vitamina k.⁵

3.6 TERAPÉUTICA

El tratamiento depende de la severidad del síndrome, la edad inicial de presentación e inquietudes y deseos del paciente y familiares. ^{4, 5, 13, 17}

Dependiendo de la severidad de tal síndrome puede en ciertos casos ser suficiente solo la terapia ortodóncica, mientras en los casos más graves se hace necesario un tratamiento combinado ortodóncico-quirúrgico multiescalonado orientado a la corrección de la deformidad de la pirámide nasal y al establecimiento de unas correctas relaciones dentoesqueléticas maxilar-mandibulares (cuadro 6) . ^{5, 13, 17}

Cuadro 6. Opciones para el tratamiento de maloclusión Clase III.



Fuente directa.



Horswel propone el siguiente protocolo de tratamiento:

1. Evaluación psicológica temprana.
2. Implante de Silastic como medida temporal para el alargamiento inicial de la nariz y mejoramiento del tejido blando entre los 7 y los 8 años de edad. Implante de Silastic o injerto costochondral que se mantiene durante el crecimiento.
3. Tratamiento y asesoramiento ortopédico-ortodóncico usualmente entre los 10 y los 14 años de edad.
4. Procedimiento quirúrgico de avance maxilar después de los 16 años de edad.
5. Rinoplastia secundaria. ⁴

La ortodoncia tiene un papel primario en los casos más leves, tal como en aquellos más graves, pudiendo, en los primeros, ser a veces suficiente para restablecer una estética y una función estomatognática aceptables.

Los objetivos de la ortodoncia son:

1. Antagonizar o corregir la contracción del maxilar superior.
2. Conseguir un ajuste oclusal.
3. Estimular el desarrollo sagital del hueso maxilar (protracción maxilar)
4. Preparar al paciente a la intervención de la cirugía ortognática, cuando esta sea necesaria. ⁵

El cuidado óptimo de estos pacientes requiere un enfoque interdisciplinario; por lo tanto, todos los pacientes deben ser sometidos a una minuciosa planificación del tratamiento en la colaboración entre los ortodoncistas y cirujanos orales y maxilofaciales y/o cirujano plástico. ^{9, 13}



Ante la diversidad en las manifestaciones del síndrome de Binder y su severidad, la atención médica tiene diferentes aspectos, pero en general está dirigida a la reconstrucción ortognática, ortodóncica y nasal, para lo cual se describe diferentes técnicas.¹⁰

3.6.1 NO QUIRÚRGICO

En la medida que el niño va creciendo, junto con los problemas estéticos, aparecen los primeros trastornos oclusales que en la dentición temporal se manifiesta por una vestibuloversión de incisivos.

En la dentición mixta aparecen trastornos de mayor trascendencia acentuados por la hipoplasia maxilar y la posición más baja de la lengua que al proyectarse hacia abajo y adelante ejerce una acción de empuje sobre los incisivos inferiores y agrava la maloclusión en el sector anterior.⁴

En estas edades resultan efectivas las medidas ortopédicas, dentro de estas, las tracciones extraorales. La protracción maxilar con máscara facial y el seguimiento por las especialidades de ortopedia y ortodoncia y la evolución de las correcciones estéticas en una segunda fase del tratamiento han mostrado ser particularmente efectivas.^{4, 12}

La protracción maxilar con expansión palatina rápida podría ser un enfoque adecuado.^{9, 12}

El mejor momento para realizar este procedimiento es antes del pico de crecimiento, cuando hay una mayor reacción positiva a las fuerzas de protracción. El uso de máscara facial en esta etapa puede eliminar la necesidad de Le Fort I en la edad adulta.¹²

PROTRACCIÓN ORTOPÉDICA CON MÁSCARA FACIAL

El hueso maxilar es de osificación intramembranosa, y como tal, responde a estímulos funcionales y ortopédicos. ²⁵

DESARROLLO HISTÓRICO

Fue Delaire en 1969, quien por primera vez presentó un aparato de anclaje extraoral, la llamada máscara facial, con apoyo en la frente y el mentón el cual se conecta a través elásticos a un aparato intrabucal en el maxilar superior. Este aparato permite la reubicación anterior de toda la maxila y de la arcada dental. Después Petit modificó el concepto básico de Delaire; cambiando la forma del marco de alambre que une las superficies de anclaje, creando dinamismo, aumentó la magnitud de la fuerza generada por el aparato, reduciendo así el tiempo de tratamiento global; luego en 1987, Mc Namara introdujo el uso de un aparato de expansión adherida con cobertura oclusal de acrílico (férula adherida) para la protracción maxilar (figura 29). ^{26,}

27

Figura 29. Máscara facial: A) modelo de Delaire y cols, B) modificación de Petit.



A



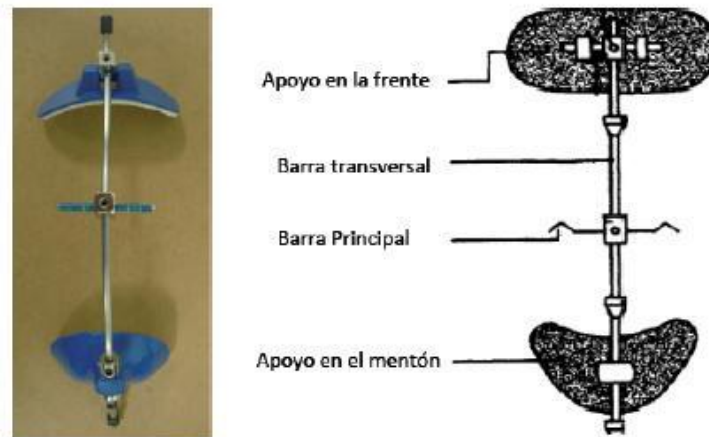
B

Silva de Carballo Luzia Da, Tratamiento de la maloclusión de clase III con máscara facial, 2005.

CONSTRUCCIÓN

La máscara facial posee dos superficies de anclaje extraoral que se apoya en la frente y el mentón las cuales pueden estar unidas por dos alambres o uno solo y que se conecta a través de elásticos con un aparato intrabucal en el maxilar superior (figura 30).^{26, 27}

Figura 30. Componentes de la máscara facial.



Meneses Dora, Alternativas para el tratamiento de hipoplasias maxilares, 2012.

INDICACIÓN

La máscara facial habitualmente se ha usado para tratar a pacientes con resalte invertido asociado a una retrusión del maxilar. Se utiliza durante el periodo de crecimiento para estimularlo gracias a los efectos ortopédicos que ocurren sobre el complejo dentofacial. Dichos efectos suceden principalmente en el tejido conectivo de la sutura intermaxilar. El crecimiento natural del maxilar en la sutura principalmente ocurre hasta los 7 años, pero la deposición de tejido conectivo sobre el hueso se alarga hasta periodos tardíos. La literatura refiere que, cuanto más joven es el paciente, mayor es la reacción del hueso ante las fuerzas ortopédicas.²⁵



Normalmente, la protracción maxilar suele ir acompañada de disyunción maxilar, ya que frecuentemente la clase III se asocia también a una comprensión maxilar.

MOMENTO DEL TRATAMIENTO

- Tratamiento preventivo (4-7 años): realizado en dentición decidua. Los objetivos deberán ser: desarrollar tridimensionalmente el maxilar, tratar las asimetrías y evitar hábitos perjudiciales.
- Tratamiento interceptivo (7-10 años): realizado en dentición mixta. Los objetivos están encaminados a neutralizar la matriz funcional, obtener una guía incisal adecuada y modificar el crecimiento.

La Sociedad Americana de Ortodoncia define el tratamiento temprano como “el tratamiento comenzado, sea en las denticiones primaria o mixta, que se realiza para mejorar el desarrollo dental y esquelético antes de la erupción de la dentición permanente, y cuyo pronóstico específico sea corregir o interceptar maloclusiones y reducir el tiempo de tratamiento de la dentición permanente”. Sin embargo este tratamiento temprano no exime de la necesidad de una futura segunda fase.

Varios autores coinciden con McNamara y recomiendan iniciar el procedimiento antes de los 9 años (dentición mixta temprana) para producir más cambios esqueléticos y menos movimiento dentario.

Saadia, por su parte, recomienda comenzar tan pronto como sea posible una vez que se ha diagnosticado, y que contemos con la cooperación del paciente puesto que en su estudio encontraron cambios favorables en el grupo de pacientes de menor edad. ²⁵



Entre los 7 y los 10-12 años, la tracción no resulta objetivamente tan efectiva en todos los pacientes, pero autores como Gallagher apoyan el tratamiento temprano basándose en la resolución del problema transversal, el cual una vez finalizado el crecimiento no podrá ser resuelto sin ayuda quirúrgica. ²⁵

FASES DEL TRATAMIENTO

El tratamiento con máscara facial consta de tres fases:

- 1) Expansión
- 2) Protracción
- 3) Retención

1) EXPANSIÓN PALATINA

La expansión no sólo afecta la sutura intermaxilar sino a todas las articulaciones circunmaxilares, Turley (1988) y Mc Namara (1994) sugieren que la expansión "desarticula" el sistema sutural maxilar, aumentando el efecto ortopédico de la máscara facial, haciendo que las modificaciones sutúrales ocurran más fácilmente.

Los aparatos de expansión comúnmente utilizados para acompañar la protracción maxilar en edades tempranas deben ser fijos, usualmente son tipo Hyrax o tipo Hass con bandas o bien un expansor palatino cementado tipo férula adherida esta presenta de 2-3 mm acrílico sobre las superficies oclusales y bucales de los dientes, la cual además de ofrecer cierto grado de retención, aumenta el anclaje de la máscara facial, permitiendo controlar la dimensión vertical durante la expansión (figura 31). ²⁷

Figura 31. Disyuntor y ganchos de tracción para máscara facial.



E. Espinar Escalona, et al.: Tratamiento temprano de las Clases III, 2011

Baik (1995) reportó un movimiento anterior significativamente mayor cuando se utiliza la protracción maxilar con expansión palatina. El efecto de la expansión rápida palatina potencia el efecto de la máscara de protracción haciendo que los ajustes en las suturas sean más rápidos.

2) PROTRACCIÓN MAXILAR

Una vez realizada la expansión maxilar se inicia la fase de protracción, con la máscara facial. Ésta se encuentra sujeta a la cara por medio de elásticos estirados, que van desde los ganchos de la férula adherida a la barra transversa de la máscara facial (figura 32).²⁷

Figura 32. Protracción maxilar con máscara facial.



Silva de Carballo Luzia Da, Tratamiento de la maloclusión de clase III con máscara facial, 2005.



CONSIDERACIONES BIOMECÁNICAS

Hay ciertos conceptos importantes a considerar cuando se aplican fuerzas ortopédicas sobre el complejo craneofacial:

a) Magnitud y duración de la fuerza

Durante el período de protracción se usa una secuencia de elásticos de fuerza creciente, hasta suministrar al complejo maxilar una fuerza ortopédica de 14 onzas, por lado. Al inicio se recomienda el uso bilateral de elásticas de 3/8", de 8 onzas por las dos primeras semanas. Después de este tiempo, la fuerza aumenta a 1/2", de 14 onzas. Siendo la fuerza máxima proporcionada a través del uso de elásticos 5/16", con una fuerza de 14 onzas; pero si el paciente desarrolla enrojecimiento u otros problemas en los tejidos blandos, la cantidad de fuerza del elástico puede ser disminuida.

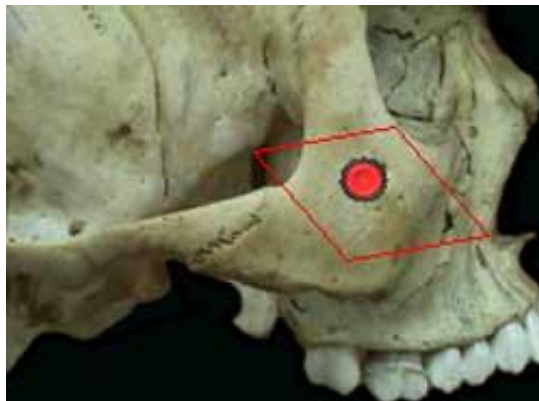
La mayor parte de los cambios ortopédicos tienen lugar dentro de los primeros 3-6 meses después de la expansión; con respecto a las horas de uso, Nanda Y Mc Namara recomiendan usar la máscara facial durante todo el día, sin embargo la mayor parte de los especialistas recomiendan usarla de 10-14 horas/ día.

b) Punto de aplicación de la fuerza

Con la intención de encontrar mejores maneras de controlar las rotaciones maxilares los investigadores, han tratado de buscar el centro de resistencia del maxilar. Así, Miki (1979) lo señala entre el primer y segundo premolar en dirección antero-posterior y entre la órbita y el ápice radicular distal al primer molar verticalmente; por otra parte, Hata y cols (1987) lo ubican 5 mm por encima del piso nasal, Tanne (1989) entre las raíces del primer y segundo premolar. ²⁷

Braun y cols (1999) señalan que el centro de resistencia del complejo dentomaxilar visto desde el plano sagital, está posicionado en una línea perpendicular al plano oclusal funcional, localizado entre los contactos distales del primer molar permanente maxilar y verticalmente identificado como a la mitad de la distancia del plano oclusal funcional al borde inferior de la órbita, visto desde el plano frontal, reporta dos centros de resistencia, esto se debe a que el maxilar está formado por dos huesos (el maxilar derecho y el izquierdo) y cada uno contiene la mitad del arco dental; a su vez cada hueso articula en la línea media con la sutura palatina. Similares resultados fueron aportados por Keles (2002) localiza el centro de resistencia a nivel de la apófisis cigomática (figura 33).

Figura 33. Ubicación del centro de resistencia



Silva de Carballo Luzia Da, Tratamiento de la maloclusión de clase III con máscara facial, 2005

EFFECTOS DEL TRATAMIENTO

Se logra un cambio sagital significativo del complejo craneofacial en crecimiento; éstas fuerzas ortopédicas estimulan el desplazamiento anterior de todo el maxilar aumentando significativamente la actividad de las suturas circummaxilares, en la tuberosidad, en el periostio e incluso en estructuras tan profundas como la sincondrosis esfenoidal.²⁷



- Cambios en el maxilar

Al respecto, los resultados presentados por los diferentes autores suelen ser similares, la mayoría muestra un movimiento anterior del maxilar, así como un incremento en la longitud anteroposterior del maxilar, el cual en un 75% se debió a un avance maxilar y el 25% fue atribuido a un remodelado total.

- Cambios en la mandíbula

Reorientación del crecimiento mandibular en dirección hacia abajo y hacia atrás. En la cefalometría estos cambios fueron evidentes mostrando desplazamiento en el punto B, este cambio de posición es favorable ya que aumenta la convexidad facial ANB. Se observa un incremento hasta 3° en el ángulo ANB.

- Cambios dentoalveolares

Se ven reflejados por la linguoversión de incisivos mandibulares, inclinación vestibular de los maxilares, movimiento hacia adelante de los molares maxilares y extrusión de estos.

- Cambios en los tejidos blandos

Incluyeron cambios en el labio superior y la nariz hacia adelante, el mentón se movió hacia abajo. El tratamiento puede hacer que el perfil facial se vea más recto lo que a su vez mejoraría la postura de los labios. ²⁷

3) RETENCIÓN

Una vez que se han conseguido los objetivos con la máscara facial y el aparato de expansión, los resultados deben ser mantenidos, es lo que se considera como retención. Esta etapa es de suma importancia si consideramos que dichos aparatos se usan generalmente en dentición mixta temprana, y puede transcurrir un tiempo sustancial antes de que sea posible



iniciar la fase final del tratamiento con aparatos fijos.

Para tal fin, se pueden usar diferentes aparatos, entre ellos una simple placa de mantenimiento, el uso de la máscara facial en horas nocturnas, un aparato de Fränkel III.

Con relación al tiempo que debe durar la retención, Westwood lo señala como variable y dependiente de la severidad de la maloclusión, de la historia familiar y de la colaboración del paciente.

ESTABILIDAD DEL TRATAMIENTO

La recidiva está directamente relacionada con el tiempo de retención.

Todos estos estudios sugieren que la terapia de máscara facial no normaliza el crecimiento, los pacientes reanudaron su patrón de crecimiento característico de Clase III, caracterizado por una deficiencia maxilar. Se recomienda sobrecorrección del resalte y de la relación molar como una herramienta para la estabilidad a largo plazo.²⁷

Baccetti y De Clerk, en 2010, afirman que el momento idóneo para conseguir una protracción maxilar efectiva acompañada de expansión maxilar mediante expansión rápida con disyuntor y tracción con máscara facial queda limitada a la dentición decidua o dentición mixta primera fase. La terapia ortopédica convencional debe efectuarse lo más precozmente posible para conseguir mayor efecto esquelético, ya que, a edades más avanzadas, resulta necesario traccionar directamente del maxilar, sin apoyo dentario, para evitar compensaciones dentoalveolares.²⁵



3.6.2 QUIRÚRGICO

Dado que el grado de malformación en el síndrome de Binder varía significativamente, el planteamiento quirúrgico necesita individualizarse. Antes de comenzar cualquier tratamiento, los pacientes deben ser evaluados por todos los especialistas implicados para establecer un adecuado plan. El método óptimo para manejar estos casos comienza, si el caso lo requiere, con el tratamiento ortodóncico de la maloclusión seguido de cirugía ortognática. La corrección nasal y del tercio medio vendrá a continuación.¹⁵

Al final de la adolescencia y en el curso de la edad adulta, las anomalías esqueléticas deben ser corregidas quirúrgicamente. Han sido propuestas osteotomías Le Fort I.^{5, 9, 14, 15, 20, 28}

Los objetivos de la cirugía son:

1. Asegurar un sostén correcto a la base, a la punta y al dorso nasal.
2. Darle al paciente un aspecto estéticamente mejor, también para solucionar problemáticas psicosociales concomitantes.
3. Restablecer una oclusión correcta.⁵

La cirugía principal realizada en estos pacientes es la reconstrucción de la nariz con injertos de hueso o cartílago. Por lo general, los pacientes requieren más de una intervención quirúrgica debido a la reabsorción del injerto y una apariencia insatisfactoria. Según Rune et al., la longitud de la nariz disminuye en promedio 13 mm de su longitud el día después de su cirugía. La reabsorción principal se lleva a cabo dentro de los primeros años de cirugía, el 28% del volumen de un trasplante se reabsorbe.¹²



Para asegurar un sostén a la base de la nariz muchos autores han propuesto la utilización de injertos óseos o cartilagosos: los injertos principalmente utilizados son los de cresta iliaca, de hueso craneal y de cartílago costal. Injertos óseos o cartilagosos también son utilizados para la reconstrucción del dorso de la nariz. Se prefiere el cartílago con el hueso como material antológico ideales. Los injertos óseos tienen una alta tasa de resorción, un injerto de cartílago requiere corrección secundaria más raramente que un injerto de hueso debido a que el cartílago mantiene su volumen con el tiempo en todos los ámbitos, el cartílago también produce menos rigidez de la nariz y una punta más blanda. ^{5, 7, 9, 12, 20, 29}

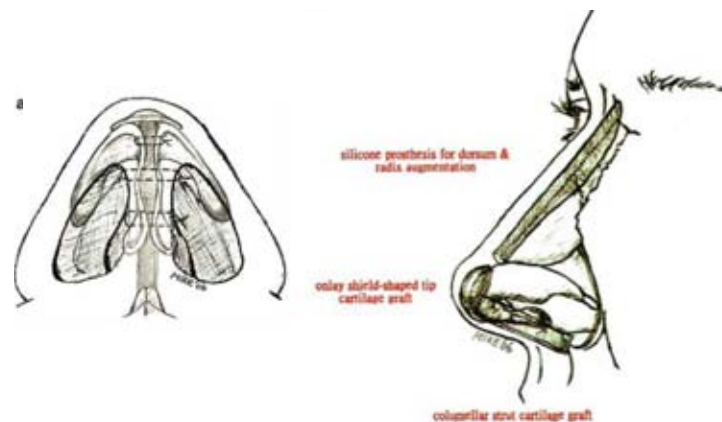
Los resultados con injerto óseo continúan siendo impredecibles, con frecuente reabsorción del mismo, en especial si el tejido blando que lo recubre es fino, así como malos resultados a largo plazo en caso de desplazamiento del hueso injertado. Uno de los principales problemas de esta técnica es que los pacientes se quejan a menudo de excesiva rigidez de la punta nasal.

Por otro lado, el injerto de cartílago costal mantiene su volumen a largo plazo y proporciona a la nariz una apariencia más natural, designándolo como el injerto de elección para el aumento del dorso. Para prevenir la torsión y doblez de los largos injertos requeridos para el dorso, deben obtenerse de la parte central de la costilla y sumergirlos en solución de cloruro sódico al 0,9% durante 30 minutos.

Recientemente, los implantes porosos de alta densidad de polietileno se han descrito como buena alternativa para pacientes con síndrome de Binder que no aceptan la reconstrucción con injerto costal. ¹⁵

Autores como Ortiz Monasterio proponen iniciar precozmente el tratamiento quirúrgico (7-10 años de edad) porque el niño tiene una ventaja psicológica gracias a la mejoría de su imagen corporal y por qué se consigue un gradual aumento del sostén estructural y la progresiva expansión de los tejidos blandos en un periodo en el cual estos son los más elásticos. Una segunda intervención en la adolescencia tardía sería necesaria en este caso. Para conseguir la mejor integración social del paciente, algunos autores recomiendan realizar la cirugía antes de comenzar la etapa escolar. La técnica de injerto onlay parece influenciar positivamente al crecimiento facial con posibilidad de correcciones secundarias menores en cualquier etapa del desarrollo. Un implante de silastic puede actuar como un método eficaz de alargamiento temporal y nasal, se considera como la opción menos invasiva y más segura para mejorar la estética nasal temporal (figura 37).^{5, 15, 29}

Figura 37. Esquema del aumento nasal. El implante silastic se utiliza para el aumento dorsal si cartílago costal no está disponible o es insuficiente.



Raymond C. W., Surgical Management of Binder's Syndrome: Lessons Learned, 2010.

En contra, hay autores como Posnick que advierten sobre los posibles riesgos que tal cirugía precoz puede comportar, sobre todo el riesgo de formación de tejido cicatricial que hace más difícil las intervenciones siguientes y puede representar un obstáculo al crecimiento horizontal y

vertical del maxilar superior. Tessier defendió el adecuado tratamiento quirúrgico de estos pacientes a partir de los 16 años, una vez completado el desarrollo esquelético del individuo. En Suecia, siguen esta misma tendencia, siendo partidarios de posponer la cirugía hasta completar el desarrollo del paciente, como Holmström y Gewalli quienes defienden un único tiempo reconstructivo, con excepción de casos severos en los que estaría indicado un primer tiempo quirúrgico para reparar la deformidad dentofacial y un segundo tiempo para tratar la malformación nasal. ^{5, 15}

Para asegurar un sostén a la base de la nariz muchos autores han propuesto la utilización de injertos óseos o cartilagosos: los injertos principalmente utilizados son los de cresta iliaca, de hueso craneal y de cartílago costal. Injertos óseos o cartilagosos también son utilizados para la reconstrucción del dorso de la nariz (figura 38). ^{5, 7, 9, 20}

Figura 38. Imagen intraoperatoria del injerto de cartílago costal.



Tito M., Cirugía ortognática y rinoplastia en el síndrome de Binder, 2007.

Por lo que concierne a la corrección de la alteración oclusal, la intervención de cirugía ortognática más utilizada es la osteotomía Le Fort I, asociada o menos a osteotomía sagital bilateral de la mandíbula y/o disyunción media del maxilar superior para conseguir su expansión, tal intervención es,



ejecutada al final del crecimiento (15 – 16 años); sin embargo la osteotomía Le Fort II, que fue diseñado originalmente para la displasia del tercio medio facial; sin embargo no puede corregir la deformidad de la nariz chata. En la actualidad, estos procedimientos se realizan con mayor frecuencia junto con la implantación de un injerto nasal. ^{5, 7, 8, 9, 11, 12, 28, 29, 30, 31}

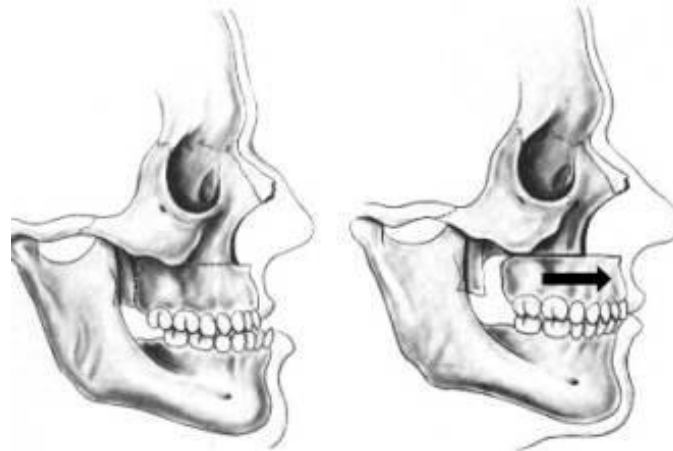
Posnick, ha demostrado que después de una osteotomía Le Fort I con fijación rígida interna en 7 pacientes afectos por Síndrome de Binder la recidiva maxilar es mínima. Los medios de fijación rígida interna garantizan total estabilidad esquelética. ⁵

OSTEOTOMÍA TOTAL DEL MAXILAR (LE FORT I)

La movilización del maxilar superior a lo largo de una línea Le Fort I horizontal o tipo fractura Guerin, para corregir una deformidad dentofacial fue realizada por primera vez por Wassmud. Sin embargo, a principios de los años sesenta, la investigación realizada por Bell demostró que la cirugía maxilar podría ser realizada sin comprometer el riesgo vascular del hueso maxilar superior.

Esta osteotomía se realiza en forma similar a las líneas de fractura le Fort I descritas por Rene Le Fort que va desde la tuberosidad maxilar y apófisis pterigoides hasta la apertura piriforme en forma transversa (figura 39).

Figura 39. Esquema de osteotomía Le Fort I



http://imblog.aufeminin.com/blog/D20070227/172469_61393380_lefort1_osteotomie_du_maxillaire_superieur_H105847_L.jpg

La osteotomía Le Fort I, puede ser realizada después que los dientes de la segunda dentición han erupcionado completamente y se indica principalmente para corregir el exceso vertical y para avances maxilares. Generalmente la osteotomía se realizaba hasta la edad de 14 o 15 años, cuando el mayor crecimiento vertical se ha detenido.³²

La osteotomía Le Fort I permite al cirujano movilizar el maxilar en cuanto a los tres planos en el espacio.³²

La fijación del maxilar se puede hacer con mini placas y tornillos de titanio.³³

VENTAJAS

- a) Mejora la función y la estética facial.
- b) Mejora la oclusión dental y la apariencia (sonrisa).
- c) Mejora el balance del labio superior.
- d) La operación es menos compleja de realizar en comparación con otras osteotomías segmentarias.³²



DESVENTAJAS

- a) Puede haber perforación del septum nasal, presentando silbido cuando respira el paciente, epistaxis y mal olor (se recomienda la resección de la maxila bajo la unión de la cresta nasal y piso de la nariz, para prevenir esta complicación).
- b) Puede el paciente requerir de una rinoplastia, si la falta de balance facial persiste después de la cirugía.
- c) La pérdida de sangre puede ser mayor que en otros procedimientos.
- d) Puede haber recidiva.³²



4. CONCLUSIONES

- Los pacientes con síndrome de Binder suelen presentar características típicas que se caracterizan por: hipoplasia del tercio medio facial, nariz plana, narinas en forma de media luna, columela corta, perfil cóncavo, maloclusión clase III en un 54% de los afectados, ausencia de la espina nasal anterior, senos frontales hipoplásicos y atrofia de la mucosa nasal.
- Su frecuencia es de 1:10 000 nacimientos pero probablemente es más frecuente debido a que se trata de un síndrome infra diagnosticado.
- Dado los pocos casos que se han reportado en la literatura de este síndrome no se ha podido establecer un patrón hereditario exacto; sin embargo se sugiere una etiología multifactorial, fruto de una mezcla de factores genéticos y ambientales. La función y el grado de la anomalía dependen del tiempo de exposición a factores nocivos teratógenos.
- Es posible su diagnóstico prenatal mediante ecografía bidimensional o tridimensional a partir de la semana 20 de gestación.
- La terapéutica aplicable depende de la severidad del síndrome y edad, así como las inquietudes y deseos tanto del paciente y familiares.



- Las medidas terapéuticas aplicables pueden ser: ortopédicas (protracción maxilar), quirúrgicas (cirugía ortognática Le Fort I), una combinación de ambas y cirugía reconstructiva como complemento. Tratamientos encaminados a corregir la hipoplasia maxilar, maloclusión dental y estética facial.
- La ortodoncia tiene un papel primario tanto en los casos más leves como en aquellos graves, pudiendo ser a veces suficiente para restablecer una estética y función estomatognática aceptable.
- Los objetivos ortopédicos en estos pacientes son: corregir la hipoplasia maxilar estimulando su desarrollo sagital y tratar de corregir la maloclusión clase III.
- Los objetivos ortodóncicos en estos pacientes son preparar al paciente para la cirugía ortognática y corregir la maloclusión clase III.
- El conocer las características clínicas y las medidas terapéuticas aplicables a este síndrome nos permite como profesionales de la salud establecer un adecuado plan de tratamiento cuyo objetivo es conseguir una oclusión correcta con mejora estética y funcional.



5. FUENTES DE INFORMACIÓN

1. Sadler T. W., Langman Jan. Langman embriología médica: con orientación clínica. 10ª edición. Buenos Aires; Madrid: Ed. Médica Panamericana; 2007.
2. Velayos José Luis, Díaz Santana H. Anatomía de la cabeza para odontólogos. 4ª edición. Buenos Aires; Madrid: Ed. Médica Panamericana; 2007.
3. Gómez de Ferraris M. E., Campos Muñoz A. Histología, embriología e ingeniería tisular bucodental. 3ª edición. México: Ed. Médica Panamericana; 2009.
4. Belkis Correa Mozo, Mylen B., García Alfonso. Síndrome de Binder con manifestaciones ortopédicas asociadas. Rev Cubana Ortod. 1988; 13(2):112-120.
5. Tito M., Piero C. Cirugía ortognática y rinoplastia en el síndrome de Binder. Rev Esp Cirug Oral y Maxilofac. 2007; 29(2):109-116.
6. Barrionuevo J.L., Espigares R., Agustí M.C., Suárez M.D., Holgado M.T., Muro M., López de la Torre M., Vilchez R. Displasia Maxilonasal de Binder, Braquitelefalangia y Déficit de Hormona de Crecimiento. Tratamiento Hormonal y Quirúrgico. An Esp Pediatr. 1996; 45(1):112.



7. Cauvi L. Doris, Agurto V. Pamela, Leiva V. Noemí, Melgarejo R. Rosamery. Síndrome de Binder: Reporte de dos casos clínicos. Rev Dent Chile. 2006; 97(2):21-25.
8. Nedev P. K. The Binder syndrome: review of the literature and case report. Int J Pediatr Otorhinolaryngol. 2008; 72(10):1573-1576.
9. Jain U., Thakur G., Kallury A. Binder's syndrome. BMJ Case Rep. 2011; 2011: bcr0820114665. Published online Oct 14, 2011. doi: [10.1136/bcr.08.2011.4665](https://doi.org/10.1136/bcr.08.2011.4665).
10. Duarte Sánchez Alejandro, Moguel Ancheita Silvia, Crespo Schmidt Alejandro, Ramírez Estudillo Juan Abel. Síndrome de Binder: malformaciones faciales y oculares. Reporte de un caso. Cir Plast 2000; 10(1):26-30.
11. Quarrell Oliver W. J., Koch Manuela, Hughes Helen E. Maxillonasal dysplasia (Binder's síndrome). Med Genet. 1990; 27(1):384-387.
12. Paradowska Anna, Znamirowska-Bajowska Anna, Szeląg Janina. Facial Features in Binder's Syndrome– Review of the Literature. Adv Clin Exp Med. 2010; 19(6):765–769.
13. Dyer F. M. V., Willmot D. R. Maxillo-nasal dysplasia, Binder's syndrome: review of the literature and case report. Journal of Orthodontics. 2002; 29(1):15–21.



14. Kau Chung How, Hunter Lindsay M., Hingstonc Emma J. A different look: 3-dimensional facial imaging of a child with Binder syndrome. American Journal of Orthodontics and Dentofacial Orthopedics. 2007; 132(5):704-709.
15. Pingarrón Martín Lorena, González Otero Teresa, Navarro Cuéllar Ignacio. Síndrome de Binder. ¿Cuál es el tipo idóneo de cirugía? Rev Esp Cir Oral Maxilofac. 2011; 33(3):132–136.
16. Shaheel Chummun, McLean N. R., Nugent M. Binder Syndrome. J Craniofac Surg. 2012; 23(1): 986-990.
17. Kostov Nedev Plamen. The Binder syndrome: Review of the literature and case report. International Journal of Pediatric Otorhinolaryngology. 2008; 72(1):1573—1576.
18. Sandner Montilla. Tratado de cirugía oral y maxillofacial. 1ª ed. Colombia: AMOLCA; 2007.
19. OMIM 155050: Victor A. McKusick; 12/15/1986, (07/09/2012; 9/08/2014). Disponible en:
<http://omim.org/entry/155050?search=binder%20&highlight=binder>.
20. Deshpande S. N., Juneja M. H. Binder's syndrome (maxillonasal dysplasia) different treatment modalities: Our experience. Indian J Plast Surg. 2012; 45(1):62-66.



21. Sheffield L. J., Halliday J. L., Jensen F. Maxillonasal dysplasia (Binder's syndrome) and chondrodysplasia punctata. *J Med Genet.* 1991; 28(1):503-504.
22. Nussbaum Robert L., Mdnnes Roderick R., Williard Huntington F. Thompson & Thompson genética en medicina. 5a ed. Barcelona: MASSON; 2004.
23. Cook K., Prefumo F., Presti F., Homfray T., Campbell S. The prenatal diagnosis of Binder syndrome before 24 weeks of gestation: case report. *J Med Genet.* 1991; 28(1):503-504.
24. Levailant1 J. M., Moeglin D., Zouiten K. Binder phenotype: clinical and etiological heterogeneity of the so-called Binder maxillonasal dysplasia in prenatally diagnosed cases, and review of the literatura. *Prenat Diagn.* 2009; 29(1):140–150.
25. Espinar Escalona E., Ruiz Navarro M. B., Ortega Rivera H., Llamas Carreras J. M. Tratamiento temprano de las Clases III. *Rev Esp Ortod.* 2011; 41(1):79-89.
26. Urike Gronman. Atlas ilustrado aparatología en ortopedia funcional. 2ª ed. Caracas; Venezuela: AMOLCA; 2006.
27. Da Silva de Carballo Luzia. Tratamiento de la maloclusión de clase III con máscara facial. *Acta odontol. venez.* 2006; 44(3):424-430.
28. Posnick Jeffrey C. Discussion Surgical Management of Binder Syndrome: Lessons Learned. *Aesth Plast Surg.* 2010; 34(1):731–733.



-
29. Goh Raymond C. W., Chen Yu-Ray. Original article Surgical Management of Binder's Syndrome: Lessons Learned. *Aesth Plast Surg.* 2010; 34(1):722–730.
 30. Horch H. H. *Cirugía oral y maxilofacial Tomo I.* 2ª ed. Barcelona: MASSON; 1995.
 31. Wang Hengjian, Yuan Jie, Zhang Ying, Modified Nasomaxillary and Hard Palatine Osteotomy Combined Nasal Implantation. *J Craniofac Surg.* 2013; 24(1): 200-203.
 32. Takao Kimura Fujikami. *Atlas de cirugía ortognática maxilofacial pediátrica.* 1ª ed. Colombia: Actualidades Médico Odontológicas Latinoamérica, C.A.; 1995.
 33. Navarro Vila Carlos, García Marín Fernando, Ochandiano Caicoya Santiago. *Tratado de cirugía oral y maxilofacial Tomo II.* 2ª ed. Madrid: El manual moderno; 2009.