



UNIVERSIDAD NACIONAL AUTÓNOMA DE MÉXICO



FACULTAD DE ODONTOLOGÍA

ANÁLISIS DE LAS MANIFESTACIONES ORALES,
DIAGNÓSTICO Y TRATAMIENTO EN PACIENTES CON
SÍNDROME DE PIERRE ROBIN.

T E S I N A

QUE PARA OBTENER EL TÍTULO DE

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

P R E S E N T A:

LEONARDO IVAN MONROY AYALA

TUTOR: ESP. MARIO HERNÁNDEZ PÉREZ



Universidad Nacional
Autónoma de México

Dirección General de Bibliotecas de la UNAM

Biblioteca Central



UNAM – Dirección General de Bibliotecas
Tesis Digitales
Restricciones de uso

DERECHOS RESERVADOS ©
PROHIBIDA SU REPRODUCCIÓN TOTAL O PARCIAL

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

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



AGRADECIMIENTOS

A mi madre por todo su apoyo y motivación que me dio para poder concluir esta etapa tan importante de mi vida. Gracias por siempre escucharme, aconsejarme, guiarme, ser mi paciente y siempre ayudarme a tomar las mejores decisiones para poder seguir superándome. Te llevaré siempre en mi corazón, siempre serás mi inspiración y mi motor para poder seguir logrando y cumpliendo todas mis metas, hoy puedo decirte que lo logramos, pese a todos los obstáculos que se presentaron he llegado a la meta final que siempre espere y te prometí, mi examen profesional, gracias por toda madre mía.

A mis tíos Margarita y Lázaro, que durante todo este largo camino siempre estuvieron para ayudarme, motivarme para seguir preparándome y ser mejor cada día. No tengo palabras para agradecerles todo lo que han hecho por mí, siempre estaré en deuda con ustedes por darme la oportunidad de estudiar una licenciatura y ser un profesionalista.

A mi tutor, el Dr. Mario Hernández Pérez, por guiarme durante toda esta etapa para poder titularme, por enseñarme que todo requiere de esfuerzo, dedicación y constancia. Por darme consejos para poder ser un excelente profesionalista y por enseñarme que, aunque la vida nos ponga pruebas muy difíciles, siempre uno debe continuar y no claudicar, en verdad muchas gracias por todo su apoyo, siempre estaré en deuda por todo lo que ha hecho por mí.

A mis pacientes, por confiar en mí y siempre acudir a mis prácticas clínicas, se que gran parte de ellos desafortunadamente tuvieron que partir a raíz de la pandemia, sin embargo, siempre estaré en deuda con todos por darme la oportunidad de poner en práctica mis conocimientos y haberme permitido lograr llegar a este momento. Gracias por su paciencia y comprensión durante este proceso en la universidad.



A mi universidad, siempre estaré en deuda por todo lo que me ha dado, mi carrera, mis pacientes, mis amigos y sobre todo por darme la oportunidad de cursar una licenciatura en la mejor casa de estudios.

A mi amiga Cristal, por siempre estar apoyándome desde el momento en que nos conocimos, siempre estaré agradecido contigo. Gracias por siempre estar en los momentos más difíciles que se han presentado en la licenciatura y en mi vida personal. Gracias por siempre apoyarme en todo momento y ser mi mano derecha crisolito.

A mis compañeros, Diego, Liliana, Karla, por motivarme a seguir preparándome e impulsarme a ser mejor cada día, por brindarme su amistad y seguir compartiendo todos nuestros logros durante 5 años.



ÍNDICE

OBJETIVOS	9
General.....	
Específico.....	
INTRODUCCIÓN	10
CAPÍTULO I ANTECEDENTES	11
CAPÍTULO 2 CRECIMIENTO Y DESARROLLO HUMANO	22
2.1 Crecimiento.....	22
2.2 Desarrollo humano	22
2.3 Etapas del desarrollo humano.....	22
2.3.1 Período de huevo o preembrionario.....	23
2.3.2 Período embrionario.....	24
2.4 Desarrollo de cabeza y cuello	25
2.4.1 Arcos faríngeos	26
2.4.2 Primer arco faríngeo	27
2.4.3 Bolsas faríngeas	28
2.4.4 Hendiduras faríngeas.....	28
2.5 Desarrollo embriológico de la lengua	29
2.6 Período fetal	29
2.6.1 Etapas del desarrollo humano.....	30
2.6.1.1 Primera infancia 0-3 años	30
2.6.1.2 Segunda infancia 3 a 6 años	30
2.6.1.3 Niñez 6 a 12 años	30
2.6.1.4 Adolescencia 12 a 20 años	31
2.6.1.5 Juventud 20 a 24 años	31
2.6.1.6 Adultos 40 a 60 años	31
2.6.1.7 Adultos mayores de 60 en adelante.....	31



CAPÍTULO 3 CLASIFICACIÓN DE LAS ANOMALIAS CRANEOFACIALES

.....	32
3.1 Malformación	32
3.2 Deformación	32
3.3 Síndrome	32
3.4 Anomalía	32
3.5 Fisuras faciales	33
3.6 Encefalocele	34
3.7 Disostosis	35
3.7.1 Microsomía hemifacial	35
3.7.2 Síndrome de mandíbula pequeña	36
3.7.3 Síndrome de Goldenhar	37
3.7.4 Síndrome de Treacher Collins	37
3.7.5 Síndrome de Nager	38
3.7.6 Síndrome de Binder	39
3.8 Neoplasia	40
3.9 Displasia	40
3.9.1 Displasia Ósea fibrosa	40
3.9.2 Neurofibromatosis	41
3.10 Craneosinostosis	42
CAPÍTULO 4 DESARROLLO DE LA DENTICIÓN.....	44
4.1 Desarrollo de la dentición	44
4.2 Estadio de Brote o yema.....	45
4.3 Estadio de Casquete.....	45
4.4 Estadio de Campana	46
4.5. Fases de la erupción dental	47
4.5.1 Fase preeruptiva	48
4.5.2 Fase eruptiva prefuncional	49
4.5.3 Fase eruptiva funcional	49

4.6 Dentición primaria	49
4.6.1 Características en la dentición primaria	51
4.6.2 Características de las arcadas dentales en la dentición primaria .	51
4.6.3 Espacios en la dentición primaria.....	53
4.6.4 Clases caninas en la dentición primaria	54
4.6.5 Planos terminales	54
4.7 Dentición mixta	55
4.7.1 Características de la dentición mixta.....	56
4.8 Dentición permanente.....	56
4.8.1 Características de la dentición permanente.....	57
CAPÍTULO 5 CLASIFICACIÓN DE LAS MALOCLUSIONES.....	58
5.1 Oclusión.....	58
5.2 Maloclusión.....	58
5.3 Clase I de Angle	59
5.3.1 Características clase I de Angle.....	59
5.3.2 Relación canina clase I	60
5.4 Clase II de Angle	61
5.4.1 Características de la clase II de Angle	61
5.4.2 Características de la clase II división 1	61
5.4.3 Características de la clase II división 2	62
5.4.4 Relación canina clase II	62
5.5 Clase III de Angle	63
5.5.1 Características de la Clase III de Angle	63
5.5.2 Relación canina clase III de Angle	63
5.6 Clasificación de las maloclusiones en los 3 planos del espacio	64
5.6.1 Maloclusiones en el plano transversal.....	64
5.6.2 Maloclusiones en el plano sagital.....	65
5.6.3 Maloclusiones en el plano vertical.....	65

CAPÍTULO 6 SÍNDROME DE PIERRE ROBIN	66
6.1 Prevalencia.....	66
6.2 Etiología.....	66
6.3 Patogénesis.....	67
6.4 Manifestaciones clínicas en el síndrome de Pierre Robin.....	68
6.5 Alteraciones en el síndrome de Pierre Robin.....	69
6.5.1 Alteraciones en la mandíbula con respecto a la maxila.....	70
6.5.2 Alteraciones en la lengua.....	71
6.5.3 Alteraciones en las mucosas.....	71
6.5.4 Alteraciones en los dientes.....	72
6.5.5 Alteraciones en la articulación temporomandibular.....	73
6.5.6 Alteraciones en el paladar.....	74
CAPÍTULO 7 DIAGNÓSTICO Y TRATAMIENTOS EN PACIENTES CON SÍNDROME DE PIERRE ROBÍN	76
7.1 Auxiliares de diagnóstico.....	77
7.1.1 Ecografía (ultrasonido).....	77
7.1.2 Resonancia magnética.....	78
7.1.3 Ortopantomografía.....	79
7.1.4 Radiografía lateral de cráneo.....	79
7.1.5 Tomografía axial computarizada.....	80
7.2 Tratamientos en el síndrome de Pierre Robin.....	81
7.2.1 Tratamiento postural (posición decúbito ventral).....	81
7.2.2 Tratamiento con traqueotomía.....	81
7.2.3 Tratamiento alimenticio.....	82
7.2.4 Tratamiento psicológico.....	83
7.2.5 Tratamiento logopédico.....	83
7.2.6 Tratamiento quirúrgico con distractor óseo.....	83
7.2.7 Tratamiento quirúrgico de la lengua.....	84



7.3 Ortopedia prequirúrgica en el recién nacido con síndrome de Pierre Robin	85
7.4 Tratamiento ortopédico y aparatología empleada en pacientes con síndrome de Pierre Robin	87
7.4.1 Prótesis de acrílico con coleta posterior	87
7.4.2 Nocturnal Airway Patency Appliance (NAPA).....	88
7.4.3 Monoblock Herbst	89
7.4.4 SAS de Zurich.....	89
7.4.5 Obturador palatino	90
7.4.6 Tratamiento ortopédico con regulador de función Frankel tipo II ...	90
7.4.7 Tratamiento ortopédico con Bionator estándar.....	91
7.4.8 Tratamiento ortopédico con Bimler.....	92
7.4.9 Tratamiento ortopédico con activador elástico de Klammt II	93
7.4.10 Tratamiento ortopédico con activador de Andresen	93
7.4.11 Tratamiento ortopédico con Pistas planas clase II	94
7.4.12 Tratamiento ortopédico con Quad Helix	95
7.4.13 Tratamiento ortopédico con Arco transpalatino	95
CONCLUSIONES	97
PROPUESTAS	99
FUENTES BIBLIOGRÁFICAS	101
FUENTES DE FIGURAS	113
FUENTES DE TABLAS	123

OBJETIVOS

Objetivo general.

Identificar las características anatomofisiológicas en los pacientes con el síndrome de Pierre Robín.

Objetivo específico.

Que el Cirujano Dentista de practica general y el Ortodoncista conozcan las manifestaciones orales, diagnóstico y el tratamiento en pacientes con síndrome de Pierre Robín.

INTRODUCCIÓN

La presente investigación, comienza abordando una revisión en la doctrina odontológica sobre los antecedentes históricos, lo cual se consideró importante porque permitirá conocer cómo se fueron realizando a través de los años descripciones de las malformaciones craneales que se fueron observando en los pacientes, determinando en cada caso signos y síntomas relacionados con el “síndrome de Pierre Robin”.

Para lo anterior se hace necesario conocer el desarrollo y crecimiento del ser humano, porque en una etapa de éste es donde el obstetra puede tener el primer encuentro con el síndrome de Pierre Robin, particularmente en la parte del desarrollo de cabeza y cuello, y en donde podría participar el Cirujano Dentista de práctica general como elemento clave para detectar las alteraciones durante el período embrionario de la triada identificatoria de la presencia de este síndrome y las repercusiones que se presentarán en la cavidad bucal. Asimismo, resulta importante abordar anomalías craneofaciales para lograr realizar diagnósticos diferenciales y poder identificar con mayor precisión las características clínicas que identifiquen al síndrome de Pierre Robin.

Conocer al síndrome de Pierre Robin, implica conocer su prevalencia, su etiología, su patogénesis, sus manifestaciones clínicas y las diversas alteraciones que se presentan en el sistema estomatognático, para posteriormente mediante auxiliares de diagnóstico como la radiografía panorámica, la radiografía lateral de cráneo, la tomografía computarizada o la resonancia magnética, y poder realizar un diagnóstico certero para brindar un tratamiento oportuno en los pacientes con síndrome de Pierre Robin y puedan corregir a tiempo las alteraciones que advierta y obtener una mejor calidad de vida, evitando su agravamiento a corto, mediano y largo plazo.

CAPÍTULO 1. ANTECEDENTES.

Para comenzar a abordar la presente investigación, resulta necesario primeramente realizar una revisión en la doctrina odontológica para destacar los antecedentes más relevantes que tienen relación en el síndrome de Pierre Robin, abordando desde la Grecia antigua hasta el año 2016.

Hipócrates de Cos médico griego, Grecia, (460 aC.-370 a. C.): Realizó la primera descripción de malformaciones craneales, asociándose a la sutura involucrada. Además, en sus libros junto con Galeno y Celso hablaron de las anomalías en la forma craneal. Por otro lado, es importante mencionar que en Grecia fue donde se dio un mayor impulso a la medicina y a otros escritos de Hipócrates, Aristóteles y Solón (Fig. 1,2 y 3).¹

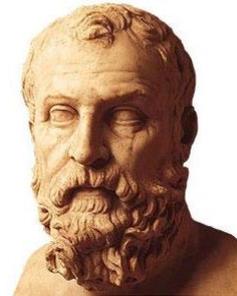
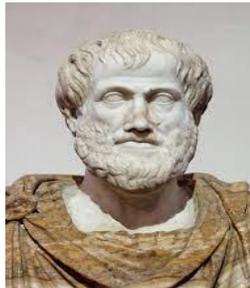
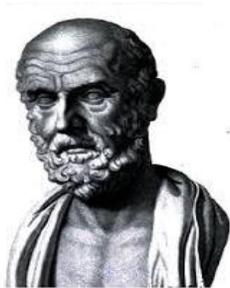


Fig. 1 Hipócrates de Cos. (460 aC. - 370 aC). Fig. 2 Aristóteles. (384 aC. - 322 aC). Fig. 3 Solón. (638 a.C.-558 a.C).

Oribasio de Pérgamo (320 dC. -400 dC) médico griego: Reportó malformaciones craneofaciales asociadas a deformidades palatinas.²

Samuel Thomas von Sömmerring en 1800: Describió el crecimiento y la fusión de las suturas craneales.² Además, estudió sobre el cerebro y el sistema nervioso, los órganos de los sentidos, los embriones y sus malformaciones, la estructura del pulmón y muchas otras características del cuerpo humano, por

lo que se considera uno de los anatomistas alemanes más importantes (Fig.4).³



Fig. 4 Samuel Thomas von Sömmerring (1755-1830).

Johann Baptist Ullersperguer médico alemán en 1822: Describió en algunas publicaciones el síndrome de Pierre Robin en su descripción anatómica patológica de los abortos espontáneos. Describió 2 recién nacidos con signos clínicos del síndrome de Pierre Robin que posteriormente fallecieron, sin embargo, en la revista *Annals of Maxillofacial Surgery* se cita que los dos bebés fallecidos descritos previamente por el autor no pueden entrar en la categoría del síndrome (Siebold - Robin o Fairbairn- Robin) debido a que cada caso tenía deformidades adicionales, como hendiduras faciales oblicuas.⁴

Hugo Saint Hilaire nativo de Montreal, Quebec en 1822: Realizó una descripción detallada de la micrognatia. Además, describió el paladar hendido y la obstrucción de vías respiratorias. Sin embargo, se desconoce que esa descripción haya sido publicada.⁵

Moschner en 1826 en la Revista *Annals of Maxillofacial Surgery*: Describió dos pacientes, el primero con micrognatia y escoliosis, el segundo con micrognatia, lengua pequeña y una hendidura aislada en el paladar duro.⁴

Adolph Wilhelm Otto en 1830 en su obra “*Lehrbuch der pathologischen Anatomie des Menschen und der Thiere*”: Describió que el cierre prematuro de las suturas impedía el crecimiento apropiado del cráneo, compensado este de las suturas no afectadas (Fig. 5).²



Fig. 5 Adolph Wilhelm Otto. (1786-1845).

Von Siebold E. anatomista Aleman en 1835: Asoció la presencia de glosoptosis con micrognatia provocando compromiso de las vías aéreas, descripción consistente con las publicaciones iniciales de Pierre Robin. Establece una subdivisión del síndrome y la denomina tríada de Siebold- Robin en la cual se puede observar ausencia de paladar hendido (Fig. 6).⁴



Fig. 6 (a) Perfil de un paciente con secuencia de Siebold-Robin, (b) Ausencia de paladar hendido.

Pedro Joaquin Iefoulon en 1840 en su obra “*Orthopedie Dentaire y Ortodontosie*”: Describió el tratamiento de las irregularidades dentarias y el tratamiento de las deformidades congénitas y accidentales de la boca.¹

Fäsebeck F. anatomista francés en 1842: Publicó una segunda descripción de un caso, en el cual observó ausencia congénita total de la lengua (aglosia) y una lengua más pequeña de lo habitual (microglosia), combinada con micrognatia.⁴

Fairbairn en 1846 en la Revista Annals of Maxillofacial Surgery se cita que el autor: Publicó la tríada original de signos (un paladar hendido ancho en forma de “U” con compromiso y obstrucción de las vías respiratorias (glosoptosis) y (micrognatia) afirmando que la presencia de una hendidura ancha y en forma de “U” justifica el diagnóstico de la denominada tríada de Fairbairn-Robin (Fig. 7).⁴

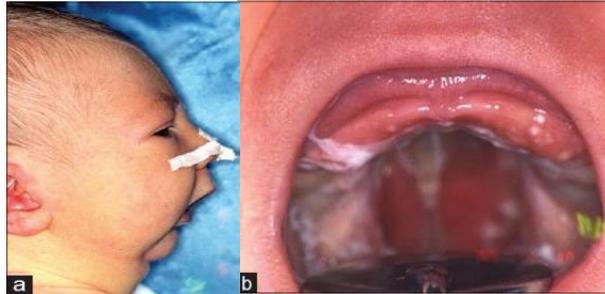


Fig. 7 (a) Perfil de un paciente de la tríada Fairbairn-Robin. (b) Hendidura palatina ancha en forma de U.

Walter Harris Coffin en 1850: Utiliza vulcanita para dar estabilidad a las placas de ortodoncia.

Norman W. Kingsley en 1859: Habló por primera vez de la fisura palatina en términos ortodónticos e implementó un obturador a base de oro y un velo de plástico para el tratamiento de la fisura palatina.

Walter Harris Coffin en 1871: Describió una placa de expansión elaborada a base de vulcanita dividida en la parte media por un alambre con forma de “w” el cual al activarlo generaba la expansión de la maxila. El uso de la vulcanita fue hasta la segunda guerra mundial puesto que ese momento fue reemplazada por el acrílico.

Norman W. Kingsley en 1874-1880: Publicó “Una investigación sobre la causa de las irregularidades en el desarrollo de los dientes” (1874), “Cirugía o mecanismo en el tratamiento del paladar hendido congénito” (1876) y “La civilización en su relación con la creciente degeneración de los dientes humanos.” (1881). La obra que le dio la reputación se tituló “Tratado sobre las deformidades orales como rama de la cirugía mecánica” (1880). Además, fue uno de los contribuyentes más ingeniosos al desarrollo temprano de la ortodoncia. Además, diseñó los primeros obturadores palatinos de goma blanda que permitieron a los pacientes con labio y paladar hendido, realizar sus funciones normales (Fig. 8 y 9).⁶

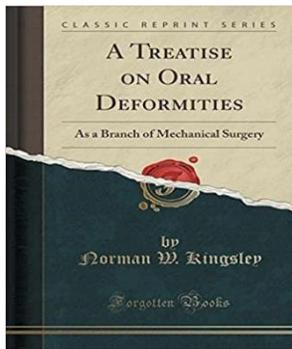


Fig. 8 “Tratado sobre las deformidades orales como rama de la cirugía mecánica.

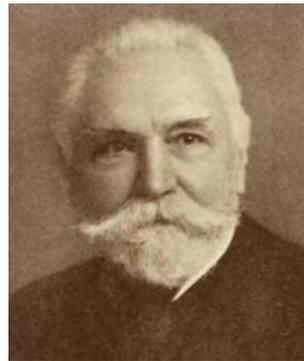


Fig. 9 Norman W. Kingsley. (1829- 1913).

Odilon Marc Lannelongue y Victor Ménard, (Fig. 10) en 1891 en París en su libro “Afecciones Congénitas” (Fig. 11): Citaron una serie de casos con afecciones congénitas relacionadas con el síndrome de Pierre Robin en dos casos de recién nacidos con micrognatia, paladar hendido y glosoptosis, a las cuales se les dio importancia hasta el año 1923 con la clásica descripción de Pierre Robin.

Además, los autores previamente citados se sintieron atraídos por primera vez a la condición en su estudio de las facies adenoideas en niños y señalaron que la obstrucción respiratoria estaba presente con frecuencia con bebés con una mandíbula en retroceso y que esto era atribuido a la glosoptosis.⁷



Fig. 10 Dr. Odilon Marc Lannelongue (1840–1911).
Source: National Library of Medicine.



Fig. 11 Página del libro: Affections Congénitales publicada por el Dr. Lannelongue y Dr. Menard in 1891.

Shukowsky en 1902: Desarrolló una técnica quirúrgica que consistió en crear una adhesión de la lengua al labio inferior, dando el primer paso al tratamiento quirúrgico para eliminar la obstrucción de la vía aérea causada por la glosoptosis.

Pierre Robin en 1902, citado por el archivo de bronconeumología: Preconizaba la utilización de un dispositivo al que denominó: “monobloc”, se denominó así debido a que unió dos aparatos removibles de acrílico (uno superior y uno inferior) más la colocación de un tornillo de expansión en la maxila para expandir la arcada dental, ese dispositivo favoreció el desplazamiento funcional de la mandíbula logrando una posición más anterior.

Codivilla en 1905: Destacó la importancia del empleo de la distracción osteogénica mandibular para el tratamiento de diversas malformaciones craneofaciales. Además, realizó la primera distracción ósea como tratamiento para un fémur corto.²

Shukowsky en 1911, citado por la revista Otolaryngol Clin North Am: Describió uno de tres casos con glosoptosis y compromiso de las vías respiratorias como “estridor (sonido agudo o silbido que suele escucharse al inhalar) inspiratorio congénito infantil”.² Asimismo señaló que el crecimiento mandibular deficiente podría atribuirse a una presión mecánica intrauterina, en la que el mentón se encuentra comprimido de tal modo que limita su crecimiento y asoció las manifestaciones clínicas observadas en el síndrome de Pierre Robin con otros síndromes.⁸

Pierre Robin, estomatólogo francés en 1923: Introdujo y describió una entidad novedosa a la cual acuñó el término glosoptosis (desplazamiento posterior de la lengua hacia la faringe sin posibilidad de controlarla, que puede causar la obstrucción de las vías respiratorias) en presencia de micrognatia y describió su tratamiento.² Asimismo destacó las terribles consecuencias que implicaba la glosoptosis con respecto a las vías aéreas.⁹

Por otro lado, describió la “liberación de la faringe oral” con un aparato protésico (monobloc) que proyectaba la mandíbula y la lengua hacia adelante, para evitar la obstrucción de la faringe.¹⁰

Más adelante afirmó que el paladar hendido podía estar involucrado en esta entidad además de la micrognatia y la glosoptosis (Fig. 12).⁴



Fig. 12 Pierre Robin (1867-1950) estomatólogo francés.

Abbott en 1927: Fue uno de los autores que inició con el método de la distracción osteogénica en el alargamiento de una tibia. Sin embargo, en este y otros casos similares se reportaron con una alta incidencia de complicaciones como infección de la herida quirúrgica, necrosis e impredecibilidad de la mineralización ósea.²

Pierre Robin en 1934: Aconsejaba la utilización de su monobloc, con ese dispositivo se buscaba promover un desplazamiento de la mandíbula para aumentar el tamaño de la vía aérea evitando la glosotomía en niños que presentaban micrognatia severa.

Maurice Goldenhar en 1952: Describió una enfermedad caracterizada por microsomía craneofacial, quistes dermoides oculares y anomalías espinales de carácter unilateral que afectaba estructuras de cabeza y cuello del primer y segundo arco faríngeo, esta entidad fue designada como síndrome de Goldenhar.²³

Llazarov un ortopedista en 1954 citado en la Revista Odontológica Mexicana: Realizó un trabajo de distracción osteogénica en extremidades inferiores. Además, aplicó la distracción mandibular como una alternativa en las técnicas quirúrgicas para el tratamiento de las deformidades craneofaciales.¹¹

David Poswillo un cirujano oral y maxilofacial en 1960 en el Reino Unido: Postuló que la combinación de una mandíbula extremadamente pequeña y oligohidramnios durante el embarazo tardío, combinados producían una condición diferente (paladar hendido) (Fig. 15).¹²



Fig. 13 David Poswillo, profesor de cirugía oral (1923-2003).

Smith y Stowe en 1961 en Filadelfia: Informaron el caso de unos hermanos afectados con síndrome de Pierre Robin, pero no realizaron una descripción detallada.¹³

McKusick Va et al. en 1962 en Filadelfia: Retrató a los pacientes de los que hablaron Smith y Stowe en el año de 1961 y planteó la posibilidad de que estos hermanos pudieran tener el síndrome de Stickler o el síndrome de Wagner. Además, argumentaron que el síndrome de Stickler debe considerarse primero en casos de síndrome de Pierre Robin, especialmente en incidencias familiares.¹³

Grimm et al. en 1964 en la Revista Annals of Maxillofacial Surgery: Afirieron que el síndrome de Pierre Robin había sido descrito mucho antes de las publicaciones de Robin y determinan que los pacientes que habían sido analizados por otros autores como: Ullersperger (1822), Moschner (1826), Von Siebold (1835) y Von Amón (1842), no pueden entrar en la clasificación de Siebold-Robin o Fairbairn-Robin ya que cada caso tenía deformidades adicionales, como hendiduras faciales oblicuas.⁴

Smith y cols. en 1966 en la Revista Anales Españoles de Pediatría: Identificó por primera vez el síndrome Cerebro Costo Mandibular el cual se caracteriza por micrognatia, glosoptosis, anomalías del paladar, deformidad torácica y defectos costovertebrales múltiples, así como frecuente retraso de crecimiento y desarrollo mental.¹⁴

Kringelbach en 1968 en la Revista Anales Españoles de Pediatría:

Comenzó a describir un síndrome, el cual es caracterizado por defectos costovertebrales múltiples, micrognatia, glosoptosis y anomalías del paladar.¹⁵

Mc Nicholl en 1970 en la Revista Anales Españoles de Pediatría:

Denominó a la entidad identificada por Smith y cols. en 1966 y Kringelbach en 1968 como síndrome Cerebro Costo Mandibular en el cual identifican los signos clínicos de micrognatia, glosoptosis y alteraciones en el paladar asociada a deformidades torácicas y alteraciones costovertebrales.¹⁵

Sha et al. en 1970 en el departamento de odontología, Servicios médicos reales Jordanos:

Describieron en un par de gemelos de 4 hermanos presencia del síndrome de Pierre Robin.¹³

Snyder en 1972:

Utilizó un distractor externo para corregir la mandíbula de un “can” al cual previamente le había desplazado un segmento de mandíbula de 15 mm. produciéndole mordida cruzada.¹¹

Pierre Robin estomatólogo francés 1974:

Denomina a la triada de signos presentes en dicha entidad los cuales son glosoptosis, paladar hendido y micrognatia como síndrome de Pierre Robin.¹⁶

Michieli y Miotti en 1976:

Repiten el experimento realizado por el autor Snyder en 1972 y deciden utilizar un aparato interno para llevar a cabo la corrección de la mandíbula de otro “can”.¹¹

Pasyayan y Lewis en 1984 en la Revista Annals of Maxillofacial Surgery:

Propusieron clasificar al síndrome como una entidad de forma aislada (síndrome de Pierre Robin no sindrómico), o con asociación a otros síndromes (síndrome de Pierre Robin sindrómico). Distinguieron entre casos no sindrómicos a los que se encuentran originados por varias etiologías y

sindrómicos a los que pueden ser heredados de manera similar a los síndromes concomitantes.⁸

Además, sugirieron el uso de dos terminologías, secuencia, que hace referencia a la serie de eventos durante la patogénesis en casos no sindrómicos y sindrómicos, para casos en los cuales se encuentre otro síndrome asociado.⁸

Kutsevliak y Sukachev en 1984: Mediante la utilización de los distractores mandibulares, colocaron nuevamente un distractor en la mandíbula de otro “can” y lograron desplazarla 12 mm.¹¹

Mc Carthy en 1989 en Estados Unidos: Fue el primero en aplicar la distracción mandibular osteogénica para elongar la mandíbula, avanzar la base de la lengua con agrandamiento del espacio retrofaríngeo y con ello disminuir la obstrucción de la vía aérea.¹⁷

Breugem y Courtemanche, en un artículo de 2009: Ilustran la confusión con respecto a la clasificación de la secuencia de Pierre Robin. Encuestaron (a través de cuestionarios) la diferencia entre “retrognatia” y “micrognatia” y si el tipo de hendidura (es decir, en forma de “U” a forma de “V”) no tuvo ninguna influencia en el proceso de toma de decisiones.¹⁸

Butow et al. en el año 2016 en la Revista Annals of Maxillofacial Surgery: Revisaron la literatura y recomendaron que el síndrome de Pierre Robin tuviera dos divisiones, la primera, en la triada de Fairbairn - Robin y la segunda, en la secuencia de Siebold - Robin.⁴

CAPÍTULO 2.

CRECIMIENTO Y DESARROLLO DEL SER HUMANO.

El desarrollo del ser humano es un fenómeno que tiene inicio desde la concepción, llamado también período preembrionario (en el cual se lleva a cabo la unión del óvulo con el espermatozoide). Posteriormente tenemos el período embrionario que es precisamente dentro del cual podemos tener el primer encuentro con el síndrome de Pierre Robin, siendo el momento en el que el obstetra podría observar y diagnosticar, o bien será dentro del período del desarrollo de la dentición y crecimiento donde el odontólogo podrá ser elemento clave para detectar las alteraciones de la triada identificatoria de la presencia de este síndrome, por ello resulta fundamental que a manera de esbozo conozcamos el proceso embrionario y del desarrollo de las estructuras de la cavidad oral, lo que se referirá en el presente capítulo.

2.1 Crecimiento: Se define como “movimiento de la materia viva que se desplaza en el tiempo y espacio”. El crecimiento es sólo la manifestación de la capacidad de síntesis de un organismo y de cada una de sus células.¹⁹

2.2 Desarrollo humano: Se define como los determinados cambios, cuantitativos o cualitativos, constantes o inconstantes que suceden a lo largo de la vida desde la concepción hasta la muerte.²⁰

2.3 Etapas de desarrollo del ser humano.

Para que hablemos de desarrollo humano, primero debemos conocer sobre el proceso de formación de un nuevo ser, y para ello veremos que ocurren una serie de etapas y eventos específicos de manera secuencial y ordenada en un tiempo determinado. Además, veremos qué importancia representa la aparición de alteraciones durante algunas etapas del desarrollo humano que pueden provocar una serie de cambios en las estructuras anatómicas del

organismo en desarrollo, como las que se presentan en el primer y segundo arco faríngeo.

Las etapas del desarrollo se dividen en el período de huevo o período preembrionario que va desde la fecundación hasta la tercera semana de desarrollo. En el período embrionario que va de la tercera a la octava semana de vida intrauterina y el período fetal, que comprende desde la novena semana hasta el parto.

2.3.1 Período de huevo o preembrionario.

El mecanismo para dar inicio a este período, se le conoce como fecundación, que es la unión del óvulo con el espermatozoide, de forma inmediata se presenta una simbiosis entre el núcleo del espermatozoide y el núcleo del óvulo lo que da como resultado la formación del cigoto o huevo.

En el interior del óvulo se extiende el material genético y se forma un pronúcleo masculino con 23 cromosomas, de la misma manera se forma un pronúcleo femenino con 23 cromosomas, dando un total de 46.

Continuando con dicho proceso, en la etapa de segmentación va a haber una serie de divisiones celulares sucesivas (2, 4, 9, 16, a 32) por mitosis, durante las divisiones se produce la formación de un macizo de células, que se conoce como mórula (por su forma que adquiere similar a una mora) (Fig. 14).²¹⁻²²

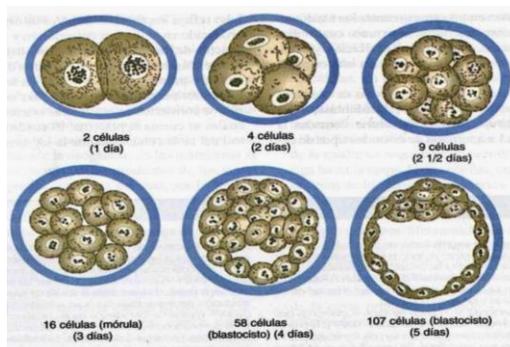


Fig. 14 Etapa de segmentación.

En la etapa de segmentación, hay la presencia de dos estructuras, el trofoblasto, que más adelante contribuirá en la formación de la placenta y el embrioblasto, que posteriormente dará la formación del embrión.

En esta semana en el trofoblasto se van a formar dos capas (citotrofoblasto y sincitiotrofoblasto) y del embrioblasto se dará origen al hipoblasto (que formará al endodermo) y al epiblasto (que formará la capa del ectodermo), dando como resultado la formación de la capa bilaminar, con lo que comienza el período embrionario.

2.3.2 Período embrionario.

En este período se llevará a cabo la gastrulación, proceso por el cual el disco germinativo bilaminar, pasa de ser un disco de dos capas a uno de tres capas denominado disco germinativo trilaminar (Fig.15).

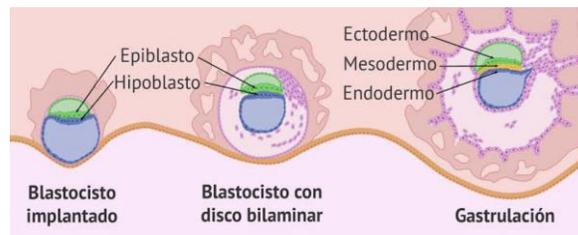


Fig. 15 Proceso de transformación de disco bilaminar a disco trilaminar.

El disco germinativo trilaminar, va estar conformado por el ectodermo, mesodermo y endodermo. El ectodermo es la capa germinativa que se va a encargar de dar origen a los órganos y estructuras que se van a mantener en contacto con el exterior (sistema nervioso central, sistema nervioso periférico, epitelio de la nariz, oídos, ojos, piel, cabello, uñas, esmalte dental y glándulas).

El mesodermo dará origen a estructuras como: cráneo, tejido conjuntivo de la cabeza, dermis, tejido conjuntivo del organismo, aparato circulatorio, sistema muscular y sistema esquelético. Finalmente, el endodermo dará origen a

tejidos que van a revestir el tubo digestivo y de algunos órganos como (hígado, páncreas y pulmones).

En la cuarta semana de desarrollo, el embrión sufre un plegamiento que permite la formación de diversas estructuras anatómicas como el tubo neural, presencia de neuróporos (aberturas que quedan en el extremo cefálico y caudal del tubo nervioso), así como de placodas (engrosamiento transitorio de tejido ectodérmico craneal) en la región externa de la cabeza, y aparición de tres pares de arcos faríngeos y se advierten somitas (estructuras segmentadas formadas a ambos lados del tubo neural durante el desarrollo embrionario) en el dorso del embrión.

Al término de la cuarta semana aparecen 3 estructuras anatómicas denominadas prominencias faciales (prominencia de la maxila, prominencia mandibular y prominencia frontonasal) que al fusionarse favorecerá al desarrollo de la cabeza y cuello.²¹

2.4 Desarrollo de cabeza y cuello.

El desarrollo de la cabeza y cuello es importante conocerlo, para identificar el momento en el cual las estructuras que dan formación a la mandíbula, la maxila y la lengua se alteran y provocan cambios en la cavidad oral.

Para dar paso a la formación y desarrollo de la cabeza, debe de haber una fusión de estructuras anatómicas; fusión de la hendidura, ubicada entre la prominencia nasal medial y la prominencia de la maxila que darán origen a la formación del labio superior y la fusión de la prominencia mandibular, al labio inferior que dará la formación a la mandíbula.

La fusión de las prominencias de la maxila con las prominencias nasales laterales va a constituir las mejillas, por consiguiente, durante este período se

fusionan cinco prominencias faciales que darán como resultado la formación de la nariz.

Posteriormente, el cierre de la comunicación que existe entre la cavidad oral con respecto a la cavidad nasal se lleva a cabo mediante la fusión de los procesos nasales mediales con el proceso de la maxila en la línea media, dando como resultado el segmento intermaxilar integrado de tres componentes; un componente labial, un componente de la maxila superior y un componente palatino que formará el paladar primario.

La formación del paladar definitivo se integrará con el paladar primario, compuesto por la premaxila, los cuatro incisivos y el paladar secundario, que se formó al constituirse una prolongación procedente de los mamelones de la maxila que va a estar compuesto por los huesos palatinos y las crestas palatinas de la maxila y la mandíbula.²³

Tanto el paladar primario como el secundario van a estar divididos por un orificio que da paso al conducto incisivo.

2.4.1 Arcos faríngeos.

Los arcos faríngeos son estructuras anatómicas que aparecen durante la cuarta y quinta semana del desarrollo embrionario y van a constituir el aspecto externo característico del embrión; el ser humano cuenta con 5 pares, aunque el quinto se considera transitorio y tiende a desaparecer (Fig.16).

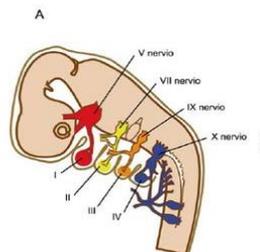


Fig. 16. Arcos faríngeos.

Los arcos faríngeos se encuentran constituidos por fisuras que reciben el nombre de hendiduras faríngeas y por bolsas faríngeas que van a tener una localización en la pared lateral de la faringe; cada arco está conformado por un componente esquelético, muscular, nervioso y por un núcleo de tejido mesenquimatoso, el cual va a recibir células provenientes de la cresta neural.²¹⁻²³

2.4.2 Primer arco faríngeo.

Para fines de esta revisión, se hará la descripción únicamente de lo que corresponde al primer arco faríngeo. El primer arco faríngeo es una estructura anatómica que se conforma por dos porciones: la dorsal que forma la prominencia de la maxila y la ventral que corresponde a la prominencia mandibular, la cual contiene el cartílago de Meckel, misma que durante las etapas de desarrollo desaparecerá, pero contribuirá a la formación de los huesos del oído medio (yunque, martillo) y meato auditivo externo.

Del mesénquima (conjunto de tejido conectivo laxo, fibroblastos y colágeno) que se ubica en la prominencia de la maxila, se da origen a la premaxila, a la maxila, al hueso cigomático y parte del hueso temporal; y del tejido mesenquimatoso que se encuentra en el cartílago de Meckel se formará la mandíbula (Fig.17).

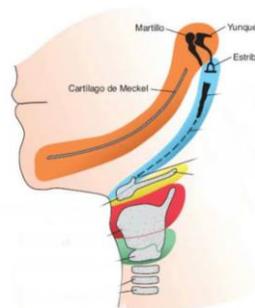


Fig. 17 Esquema del cartílago de Meckel.

Dentro de las estructuras anatómicas que derivan del primer arco faríngeo se encuentran: músculos de la masticación (temporal, masetero y pterigoideos) vientre anterior del digástrico, milohioideo, tensor del tímpano y tensor del paladar que reciben su inervación correspondiente de la rama mandibular del nervio trigémino; además, la inervación de la piel de la cara derivara de las ramas oftálmica y maxilar del mismo nervio.²⁴

Por otro lado, del segundo arco faríngeo van a derivar estructuras óseas como; el estribo, la apófisis estiloides, el ligamento estilohioideo y los cuernos menores del hueso hioides. Del tercer arco faríngeo van a derivar estructuras como; el cuerno mayor y parte inferior del cuerpo del hueso hioides y del cuarto y quinto arco faríngeo los cartílagos laríngeos.⁴⁵

2.4.3 Bolsas faríngeas.

El ser humano cuenta con cuatro pares de bolsas faríngeas, que son estructuras anatómicas en forma de óvalo; cada bolsa presenta su localización frente a su arco faríngeo correspondiente.

Las estructuras que derivan de la primera bolsa faríngea son: la cavidad timpánica (oído medio) y la tuba faringotimpánica (de Eustaquio). De la segunda bolsa faríngea se da origen a las amígdalas palatinas y a la fosa amigdalina. La tercera y cuarta bolsa se caracterizan por presentar un ala dorsal y ventral en su extremo distal, de las cuales se deriva la glándula paratiroides superior e inferior.

2.4.4 Hendiduras faríngeas.

Son estructuras anatómicas que se encuentran localizadas a un lado de la faringe. En la quinta semana del desarrollo el embrión cuenta con la presencia de cuatro hendiduras. Conforme hay un crecimiento del segundo arco faríngeo

provoca que la primera hendidura desaparezca y de esta manera junto con la proliferación de tejido mesenquimatoso del segundo arco provoca la superposición al tercer y cuarto arco faríngeo, lo que provoca que las hendiduras tiendan a desaparecer.²⁴

2.5 Desarrollo embriológico de la lengua.

La lengua es una estructura anatómica que aparece alrededor de la cuarta semana de vida intrauterina; del primer arco faríngeo derivan dos protuberancias linguales laterales y una protuberancia medial o tubérculo impar y del segundo, tercero y cuarto arcos faríngeos se origina una segunda protuberancia de nombre eminencia hipobranquial.

Las protuberancias linguales laterales se fusionan entre sí, y a su vez con la prominencia medial formarán los dos tercios anteriores del cuerpo de la lengua.

Además, de la porción posterior de la lengua, se va a originar otra protuberancia que va a permitir el posterior desarrollo de la epiglotis (órgano cartilaginosa que participa en la función de la deglución).

La inervación sensitiva de la lengua corresponde al nervio glossofaríngeo, la epiglotis y el extremo posterior de la lengua está inervada por el nervio laríngeo superior y todo lo correspondiente a la musculatura se encuentra inervada por el nervio hipogloso. La región de la raíz de la lengua está inervada por los nervios glossofaríngeo y vago en comparación con el cuerpo de la lengua que se encuentra inervado por el nervio trigémino.²¹

2.6 Período fetal.

Es el período comprendido desde el comienzo de la novena semana hasta el final de la vida intrauterina; el cambio de embrión a feto es importante porque

significa que estamos en presencia de un ser humano totalmente reconocible y que todos sus sistemas principales están formados.

El ritmo de crecimiento corporal y maduración de órganos y tejidos en este período es muy rápido y el aumento del peso del feto es enorme en las últimas semanas.

2.6.1 Etapas del desarrollo humano.

Las características de las etapas del desarrollo del ser humano son:

2.6.1.1 Primera infancia 0-3 años.

En esta etapa del desarrollo se llevan a cabo los primeros actos de succión (amamantamiento). Desarrollo de capacidades y habilidades psicomotrices (manejo de las extremidades superiores e inferiores). Se realizan los primeros desplazamientos conocidos como “gateos”. Pronunciación de las primeras palabras y presencia de reacciones emocionales de agitación y excitación e interacción con la actividad física.

2.6.1.2 Segunda Infancia 3 a 6 años.

En esta etapa del desarrollo hay un mejoramiento de habilidades motrices, adquieren rapidez en los movimientos que realizan y hay una mejor coordinación.

2.6.1.3 Niñez 6 a 12 años.

En esta etapa del desarrollo existe relación con otros seres humanos, vínculos con actividades recreativas, desarrollo de habilidades cognitivas, adquisición de habilidades de lectura, escritura y pensamiento lógico.

2.6.1.4 Adolescencia 12 a 20 años.

En esta etapa del desarrollo humano aún no se alcanza la madurez, comienzan los cambios hormonales y físicos, crecimiento en talla, voz, peso y determinación de la madurez sexual.

2.6.1.5 Juventud 20 a 24 años.

En esta etapa del desarrollo el individuo se adentra al autoconocimiento y a la autoaceptación, comienza a realizar interacciones sociales adultas y puede generar sus propios ingresos.

2.6.1.6 Adultos 40 a 60 años.

En esta etapa del desarrollo persiste el control de emociones y sentimientos, adquisición de la plenitud en su evolución física, biológica y psíquica. Cambios físicos, emocionales y psicológicos.

2.6.1.7 Adultos mayores de 60 años en adelante.

En esta etapa del desarrollo se presenta una creciente disminución de fuerza física, así como un deterioro de las capacidades físicas y cognitivas (Fig. 18).



Fig. 18 Etapas del desarrollo humano.

CAPÍTULO 3.

ANOMALÍAS CRANEOFACIALES

Las malformaciones craneofaciales resultan importantes de identificarlas y conocerlas, porque al tratarse de anomalías que son prevalentes en la edad pediátrica pueden poner en peligro la vida de un niño o dejar secuelas que incidirán en su esfera intelectual o faciales que, aunque no pongan en riesgo vital sin duda dejarán una huella en los niños o familiares de por vida.

Nos abocamos en esta revisión bibliográfica a las más frecuentes y que tienen relación con el síndrome de Pierre Robin, considerando las fisuras faciales, encefaloceles, disostosis, atrofia, hipoplasia, neoplasias y craneosinostosis.

3.1 Malformación: Es una anomalía en la morfología intrínseca de un órgano o de una estructura anatómica, producida por un desarrollo anormal del mismo. Suele producirse durante las primeras 8 semanas de vida intrauterina y la mayoría es de causa genética.²⁷

3.2 Deformación: La deformación es una anomalía en la forma o posición de un órgano o de una estructura anatómica normalmente formada, producida por una compresión de las estructuras anatómicas que actúa de forma prolongada tras finalizar el período de organogénesis embrionaria.²⁷

3.3 Síndrome: El síndrome se define como el conjunto de anomalías (generalmente malformaciones) que se suelen presentar conjuntamente en los pacientes afectados y cuya causa es única y conocida.²⁷

3.4 Anomalía: Se refiere a la desviación de la forma y/o tamaño de una estructura anatómica.²⁸

Dentro de las anomalías craneofaciales, existe una serie de entidades clínicas, que para poder ser estudiadas el Comité de Nomenclatura y Clasificación de las Anomalías Craneofaciales determinó dividir las en 4 categorías que son:

3.5 Fisuras faciales.

Las fisuras consisten en la separación o hendiduras que se presentan en el labio, en el paladar o ambos. De acuerdo a la Organización Mundial de la Salud, se clasifican de la siguiente manera: (Tabla. 1).

Tipo de hendidura	Descripción	Fotografía clínica
Paladar Hendido (Fig.19).	Ausencia de la fusión de procesos palatinos dejando una comunicación con la cavidad nasal.	 <p data-bbox="1149 1052 1365 1077">Fig.19 Fisura palatina.</p>
Labio fisurado bilateral (Fig.20).	Hendidura bilateral, parcial o completa con posible fisura de la encía.	 <p data-bbox="1122 1381 1393 1407">Fig.21 Fisura labial bilateral.</p>
Labio fisurado unilateral (Fig.21).	Hendidura unilateral, parcial o completa del labio superior que puede estar asociada con una fisura en la encía.	 <p data-bbox="1118 1730 1396 1755">Fig.21 Fisura labial unilateral.</p>

<p>Hendidura del paladar duro con labio fisurado bilateral (Fig.22).</p>	<p>Ausencia de fusión de los procesos palatinos que afecta ambos lados del labio.</p>	 <p>Fig.22 Hendidura del paladar y labio bilateral.</p>
<p>Hendidura del paladar duro con labio fisurado unilateral (Fig.23).</p>	<p>Ausencia de fusión en el cierre de ambos procesos palatinos que afecta un solo lado del labio.</p>	 <p>Fig.23 Hendidura del paladar con fisura labial unilateral.</p>

Tabla 1. Clasificación de la Organización Mundial de la Salud, de las fisuras labiales y hendiduras del paladar.

3.6 Encefalocelos.

Los encefalocelos son protrusiones de tejido intracraneal a través de un defecto óseo del cráneo, se produce durante la cuarta semana de gestación. La incidencia del encefalocelo en nacidos es de aproximadamente un caso entre 2,000 a 6,000 recién nacidos. El contenido del encefalocelo es líquido cefalorraquídeo o tejido neural. Su localización corresponde al 75% en región occipital y 15% en región parietal y sincipucio (parte de la cabeza que abarca desde la frente hasta la parte superior de la cabeza).

Manifestaciones clínicas: Alteraciones visuales, microcefalia (cabeza pequeña), retraso mental, crisis convulsivas, manifestaciones nasales y auditivas.

Su tratamiento es quirúrgico y para facilitar su estudio se clasifican de acuerdo a la zona anatómica donde se localizan; así encontramos el encefalocelo

frontal (a), encefalocele frontonasal (b), encefalocele occipital (c), encefalocele parietal (d) y encefalocele orbitario (e) (Fig.24).²⁹



Fig. 24 Zonas anatómicas donde se localizan los encefaloceles.

3.7 Disostosis.

La disostosis se define como una mala conformación, deformidad o imperfección de los huesos del cuerpo humano, la cual se caracteriza por una osificación defectuosa de los tejidos fetales. Dentro de la disostosis se engloban diversas entidades que presentan malformaciones en uno o varios huesos, las cuales se describen a continuación (Fig.25).

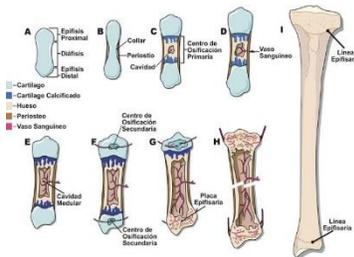


Fig. 25 Esquema de la osificación defectuosa de los cartílagos.

3.7.1 Microsomía Hemifacial (Síndrome de Parry Romberg).

El síndrome de Parry Romberg se caracteriza por la presencia de atrofia (disminución en el tamaño o número, o en ambos casos a la vez, de uno o varios tejidos de los que forman un órgano, con la consiguiente minoración del volumen).³⁶ progresiva de la piel y tejidos blandos de un solo lado de la cara, comprometiendo músculos, cartílagos y estructuras óseas (Fig.26).



Fig. 26 Aspectos clínicos de la microsomía hemifacial.

Se ha observado que es de progresión lenta, variable e irreversible, con incidencia de (1: 700.00) con predominio en el sexo femenino. Descrito por Caleb Parry en 1825 y descrito como síndrome por Moritz Romberg en 1846.³⁰⁻

31

Características clínicas:

- Anormalidades inmunológicas.
- Atrofia Hemifacial.
- Síntomas neurológicos: Cefalea, dolor facial, convulsiones, neuritis trigeminal, parestesia facial, disfunción de nervios craneales, hemiparesias y alteraciones cognitivas.
- Manifestaciones orales: Atrofia de la mitad de la lengua y labio, acortamiento del cuerpo y rama mandibular, retraso de la erupción dental, malformación de raíces dentales.

3.7.2 Síndrome de mandíbula pequeña.

El síndrome de mandíbula pequeña es una anomalía del desarrollo que puede ser congénita o adquirida, donde la mandíbula es más pequeña de lo normal. Puede considerarse como una deformación, cuando hay fuerzas de compresión intrauterina sobre la mandíbula del feto. Si hay presencia de micrognatia (mandíbula inferior más pequeña de lo normal), puede ser corregida sin necesidad de tratamiento por el potencial de crecimiento del ser

humano, logrando un incremento proporcional de las estructuras anatómicas. Su incidencia es de (1:1,000) recién nacidos.³⁸

3.7.3 Síndrome de Goldenhar.

El síndrome de Goldenhar es una anomalía que corresponde al primer y segundo arco braquial. Su etiología es heterogénea, es posible que su origen sea debido a un insuficiente aporte vascular, alteraciones en la migración de células provenientes del mesodermo. Su incidencia es de (1: 3,500) a (1:5,600) presenta predilección al sexo masculino, femenino 3:2. Fue descrito por Maurice Goldenhar en 1952 (Fig. 27).²³⁻³²



Fig. 27 Aspectos clínicos frontal y lateral del síndrome de Goldenhar.

Dentro de las manifestaciones clínicas tenemos; maloclusión dental, alteración en el desarrollo de la musculatura masticatoria, hipoplasia de la maxila y micrognatia de forma unilateral, dificultad para la alimentación, microtia (defecto en el cual la oreja es pequeña y no se ha formado correctamente), problemas en ojos, oídos y columna vertebral.

3.7.4 Síndrome de Treacher Collins.

El síndrome de Treacher Collins corresponde a un desorden autosómico dominante del desarrollo craneofacial. Su etiología es desconocida, su prevalencia es de (1:25,000) y (1:70,000). Fue descrito por primera vez por Thompson y Toynbee en 1846, Berry en 1889 y finalmente, Treacher Collins

en 1900 describió sus principales características y le dio su nombre a dicha entidad (Fig.28).³³



Fig. 28 Aspecto facial, paciente con síndrome de Treacher Collins.

Sus características clínicas son las siguientes:

- Anomalías en la región orbito- cigomática.
- Anomalías en las uniones de la articulación temporomandibular.
- Malformación del oído medio interno.
- Macrostomia (hendidura orofacial que afecta las comisuras bucales).
- Hendiduras palpebrales.
- Coloboma (defecto en el iris del ojo) del párpado inferior.
- Hipoplasia malar.
- Malformación del pabellón auricular.
- Presencia de labio y paladar hendido.
- Ausencia de pestañas en el tercio medio del párpado inferior.

3.7.5 Síndrome de Nager (Disostosis Acrofacial).

El síndrome de Nager es una anomalía genética que se transmite de forma autosómica dominante, su incidencia es baja, fue descrito por Slingenberg en 1908 y posteriormente en 1948 por Félix Robert Nager (Fig.29).



Fig. 29 Aspecto facial paciente con Síndrome de Nager.

Dentro de sus características clínicas tenemos: micrognatia, fisuras palpebrales, malformaciones del oído medio y externo, canal auditivo atrésico o estenótico, hendidura del paladar duro o blando, pestañas ausentes o más bajas, pelo o cuero cabelludo con extensión en la mejilla, ausencia o hipoplasia del velo del paladar, ausencia o hipoplasia de pulgares, limitación de extensión del codo, afección de los dedos de los pies y piernas. Además, anomalías internas como, reflujo del riñón, estómago, problemas cardíacos y aspecto facial similar al síndrome de Treacher Collins.³⁴

3.7.6 Síndrome de Binder.

Síndrome congénito caracterizado por hipoplasia de la maxila, ángulo naso frontal plano, senos frontales hipoplásicos, ausencia de espina nasal anterior, columela corta, disfunciones orofaciales, proyección del mentón y ángulo nasolabial agudo. Su incidencia es de (1:10,000) nacimientos. Descrito por K. H. Binder en 1962.³⁵(Fig.30)



Fig. 30 Hipoplasia de la premaxila en paciente con Síndrome de Binder.

Dentro de sus características clínicas tenemos:

- Maxila de reducidas dimensiones.
- Narinas de forma triangular.
- Columela (porción más anterior y caudal del septum nasal) corta.
- Ángulo nasolabial agudo.
- Relación esquelética clase III.
- Labio superior convexo.

- Ángulo goníaco abierto.
- Perfil cóncavo.
- Anquilosis lingual.
- Apiñamiento dental.

3.8 Neoplasias.

Las neoplasias se definen como una proliferación descontrolada de células en un tejido, el cual por sus características histológicas o genéticas puede ser benigno o maligno (Fig.31).³⁹



Fig.31 Esquema de una neoplasia benigna y una maligna.

3.9 Displasia: Describe la presencia de células anormales en un tejido o un órgano, no es cáncer, pero puede evolucionar a cáncer.⁴²

3.9.1 Displasia Ósea Fibrosa.

La Displasia ósea fibrosa es un trastorno no hereditario del desarrollo esquelético caracterizado por una proliferación anormal, de fibroblastos y diferenciación deficiente de osteoblastos que conduce a un reemplazo de tejido óseo esponjoso por tejido conectivo fibroso. Su incidencia y prevalencia son difíciles de estimar, pero 5% a 7% de los tumores óseos son benignos.

Las características clínicas que se observan en la maxila son: aumento de volumen, indoloro, unilateral, lento y progresivo, asimetría facial, compromiso de la maxila asociado a pérdida de la audición.

En hueso frontal, esfenoides y etmoides: obstrucción nasal, obliteración del osteo sinusal, aumento lento y deformante de los huesos. Finalmente, en los huesos del cráneo y cavidad orbitaria se puede apreciar: diplopía, pérdida de la visión, parestesia, cefalea y exoftalmia.⁴³

3.9.2 Neurofibromatosis.

La Neurofibromatosis es una enfermedad de origen genético que involucra la patología de la piel, sistema nervioso, ojos, hueso, y sistema endocrino. Se clasifica como neurofibromatosis tipo I con una incidencia de (1:3,000), neurofibromatosis segmentaria con 100 casos reportados en la literatura y neurofibromatosis tipo 2 con (1: 50,000).

Fue descrito por primera vez por Rodolph Albert Von Kölliker en 1860, posteriormente, Friedrich Daniel Von Recklinghausen elabora una descripción clásica, la neurofibromatosis segmentaria fue descrita por Gammel en 1931, pero Miller y Sparks en 1977 fueron quienes la denominaron como neurofibromatosis segmentaria.⁴⁴ La manera de clasificarla se enlista de la siguiente manera:

- **Neurofibromatosis Tipo I:** Presencia de manchas “café con leche” (Fig.32).



Fig. 32 Manchas color “café con leche” en neurofibromatosis tipo I.

- **Neurofibromatosis segmentaria:** Presencia de manchas “café con leche” asociada a neurofibromas (Fig.33).

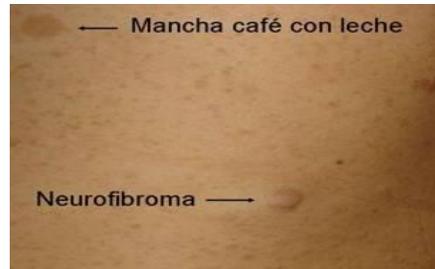


Fig. 33 Manchas color “café con leche” y neurofibromas.

- **Neurofibromatosis Tipo II:** Presencia de manchas cafés y Schwannoma (tumores de las células de Schwann) (Fig.34).



Fig. 34 Tumor de las células de Schwann localizado en la muñeca.

3.10 Craneosinostosis.

La craneosinostosis es un defecto congénito que se caracteriza por un cierre prematuro de una o más suturas craneales. Su incidencia es de (1:25,000) en los casos aislados y (1:30,000) a (1:100,000) en casos sindrómicos, con mayor prevalencia en mujeres.

Fue descrito por Virchow en 1851. Nomenclatura morfológica de los tipos de craneosinostosis (Tabla. 2).²³

Término	Morfología	Sutura involucrada
Dolicocefalia.	Cabeza alargada.	Sagital.
Acrocefalia.	Cabeza puntuada.	Coronal, Lambdoidea o todas las suturas.
Braquicefalia.	Cabeza pequeña aplanada.	Coronal.
Oxicefalia.	Cabeza en forma de torre.	Coronal, lambdoidea o todas las suturas.
Turricéfalia.	Cabeza en forma de torre.	Coronal.
Trigonocefalia.	Cabeza en forma de triángulo.	Metópica.
Plagiocefalia.	Cabeza asimétrica.	Lambdoidea unilateral.
Kleeblattschädel.	Cráneo en forma de trébol.	Múltiples, pero no todas las suturas.
Disostosis craneofacial.	Deficiencia hemifacial.	Craneosinostosis que involucra las suturas de la base craneana.

Tabla 2. Nomenclatura morfológica de los tipos de craneosinostosis.

CAPÍTULO 4. DESARROLLO DE LA DENTICIÓN.

El desarrollo de la dentición resulta importante abordarlo, para conocer los diferentes estadios del proceso de formación de los dientes y con ello de manera comparativa poder observar las alteraciones que se puedan presentar y permitan diagnosticar el síndrome de Pierre Robin.

Entre los datos que podemos observar en ese proceso de formación de los dientes podemos identificar la presencia de dientes natales, agenesias dentales, alteraciones en la secuencia de erupción, alteraciones en la morfología de los dientes.

4.1 Desarrollo de la dentición.

El desarrollo de la dentición es un proceso complejo de interacciones entre diversas estructuras anatómicas, para poder comprenderlo debemos de conocer dos estructuras; la cresta neural y los arcos faríngeos (especialmente el primer arco). De la cresta neural derivan las células ectomesenquimáticas y del primer arco faríngeo el epitelio oral primitivo.

El proceso de la odontogénesis tiene lugar durante la sexta semana de vida intrauterina y se encuentra dividido en 3 estadios; estadio de brote o yema, estadio de casquete y estadio de campana.

Después de 6 semanas de desarrollo embrionario aparece una proliferación de células que dan lugar a la banda epitelial primaria en la maxila y en la mandíbula en desarrollo, esta se bifurca en un proceso lingual llamado lámina dentaria que dará lugar a la formación de los dientes y una lámina vestibular,

que dará origen al vestíbulo bucal ubicado entre los dientes y las mejillas (Fig.35). Los estadios que darán formación a los dientes son:

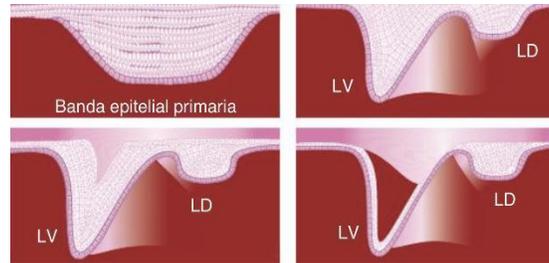


Fig. 35 Banda epitelial primaria.

4.2 Estadio de brote o yema.

El estadio de brote se caracteriza por el desarrollo de placodas en la lámina dentaria, durante este proceso el ectodermo se va a introducir o brotar dentro del ectomesénquima, dando lugar a los sitios de los futuros dientes deciduos. En su parte inferior el ectomesénquima va a estar disperso y sólo en una pequeña porción se va a encontrar más condensado (Fig.36).

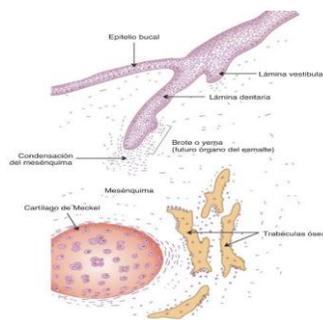


Fig. 36 Estadio de Brote.

4.3 Estadio de casquete.

Posteriormente, se dará inicio al estadio de casquete, el órgano del esmalte estará conformado por tres estructuras; epitelio dental interno, epitelio dental externo y retículo estrellado. El ectodermo invaginado junto con el ectomesénquima que se había concentrado en la parte inferior va a seguir

desarrollándose y expandiéndose hacia los lados creando un aspecto de casco envolviendo a la futura papila dental que más adelante formará el complejo dentino pulpar (Fig.37).

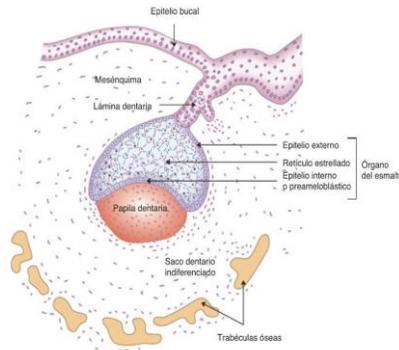


Fig.37 Estadio de casquete.

Asimismo, en este estadio se puede observar la presencia de otra estructura denominada, la lámina del sucesor que estará destinada a la formación del diente permanente. Además, durante esta etapa, vamos a diferenciar tres estructuras; órgano dental del ectodermo, papila dental del ectomesénquima y saco dentario.

4.4 Estadio de campana.

En el estadio de campana se llevan a cabo dos eventos importantes, la morfodiferenciación y la histodiferenciación; la morfodiferenciación se refiere al establecimiento de la forma de la corona (cúspides, bordes y fisuras) y la histodiferenciación se refiere a la diferenciación de la papila dental en odontoblastos (células que forman la dentina) y el epitelio interno del órgano del esmalte en ameloblastos (células que forman el esmalte). Además, por medio del muñón epitelial se preformará el esbozo de la futura raíz dental, la cual tendrá su formación completa una vez que el diente erupcione en la cavidad oral (Fig.48).⁴⁵

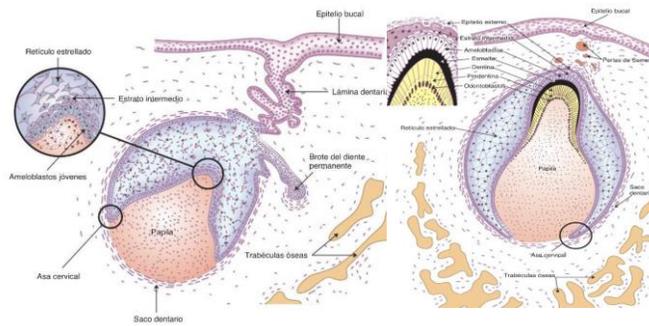


Fig.38 Estadio de campana y vaina de Hertwig.

4.5 Fases de la erupción dental.

La erupción dental es un proceso en el que los dientes en formación migran al medio bucal para contactar con los dientes antagonistas y comenzar a realizar las funciones de la masticación.

Existen varias teorías que tratan de explicar la erupción dental:

1. **Formación y crecimiento de la raíz:** La erupción se lleva a cabo por el depósito de cemento en el extremo apical, genera un remodelado que induce al proceso eruptivo.
2. **Crecimiento del hueso alveolar:** La erupción se lleva a cabo por medio de un mecanismo de resorción y aposición en el hueso.
3. **Presión vascular e hidrostática del tejido conectivo periodontal:** La erupción dental se lleva a cabo por el aumento local de la presión vascular y del líquido tisular de los tejidos periapicales.
4. **La tracción del componente colágeno del ligamento periodontal:** La erupción dental se lleva a cabo mediante los cambios de orientación

que tienen las fibras colágenas de una forma oblicua a una horizontal, generando un sistema suspensorio conocido como “hamaca”.

Para comenzar con las fases de la erupción dental debemos saber que la erupción dental, se divide en tres: fase preeruptiva, fase eruptiva prefuncional y fase eruptiva funcional las cuales se describen a continuación:

4.5.1 Fase preeruptiva.

En la fase preeruptiva, se inicia la formación de la corona, se puede apreciar el comienzo de la formación radicular, el órgano del esmalte se observa unido al epitelio dentario reducido, hay formación del saco dentario, el tejido óseo se encuentra rodeando los dientes permanentes, hay formación del canal gubernacular (canal óseo que conecta al diente no erupcionado en desarrollo con la mucosa oral) (Fig.39).⁴⁵⁻⁴⁶

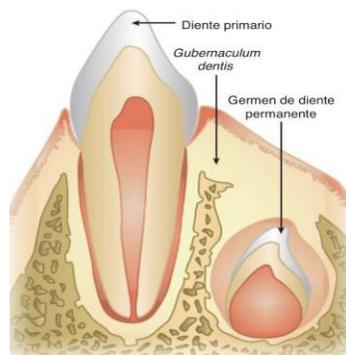


Fig. 39 Canal gubernacular.

Además, los dientes primarios se encuentran rodeados por tejidos blandos, existe una remodelación ósea de las paredes del alveolo y los gérmenes dentarios (primarios y permanentes) empiezan a realizar movimientos en distintas direcciones previos a la erupción, los cuales tienen por objeto mantener la posición de los dientes en la maxila y la mandíbula.

4.5.2 Fase eruptiva prefuncional.

La fase eruptiva prefuncional, inicia con la formación radicular, gracias a la vaina radicular de Hertwig. Este período seguirá hasta que el diente erupcione y entre en contacto con su antagonista; comienza el desarrollo del ligamento periodontal por los fibroblastos, en la porción coronaria hay fusión del epitelio bucal y epitelio reducido del esmalte, además, de que hay movimientos que llevan a la erupción propiamente del diente y permiten que el mismo alcance una posición funcional.

4.5.3 Fase eruptiva funcional.

La fase eruptiva funcional comprende desde que el diente entra en contacto con su antagonista hasta la pérdida del mismo por causas diversas. Asimismo, hay un proceso de adaptación con respecto al crecimiento en la maxila y mandíbula.⁴⁵

Como se mencionó anteriormente, la presencia de movimientos posteruptivos van a mantener al diente en oclusión, distinguiéndolos en dos categorías:

- **Movimientos de compensación:** Encargados de la formación de más hueso en la región apical debido al crecimiento de la maxila y la mandíbula y movimientos que van a compensar el desgaste oclusal.
- **Movimientos de desplazamiento:** Presentes por el desgaste proximal de los puntos de contacto de los dientes.

4.6 Dentición primaria.

La dentición primaria consta de 20 dientes (10 dientes corresponden a la arcada superior y 10 a la arcada inferior). Los dientes comienzan a erupcionar alrededor de los 6 a 7 meses de edad y se completa a los 3 años, la dentición primaria se mantiene en boca desde los 6 meses hasta los 6 años de edad.

La dentición primaria comienza con la erupción de los incisivos centrales inferiores a los 6-7 meses de edad seguido de los centrales superiores a los 8-9 meses de edad, los incisivos laterales superiores erupcionan a los 9-10 meses de edad, los incisivos laterales inferiores erupcionan a los 10 meses de edad, los primeros molares erupcionan a los 12- 24 meses de edad, los caninos a los 18 meses de edad y finalmente, los segundos molares alrededor de los 26 meses de edad (Tabla. 3).⁴⁷⁻⁴⁸

Dentición primaria	Meses
Incisivo central inferior (ICI)	7
Incisivo central superior (ICS)	9
Incisivo lateral superior (ILS)	10
Primer molar (1M)	12
Caninos (C)	18
Segundo molar (2M)	26

Tabla. 3. Cronología de la erupción primaria.

El reemplazo de la dentición primaria se lleva a cabo por medio de un proceso de reabsorción radicular denominado rizólisis (pérdida de sustancia gradual de la raíz y elementos tisulares del diente deciduo) a causa de la presión que ejerce el diente permanente que va a erupcionar (Fig.40).

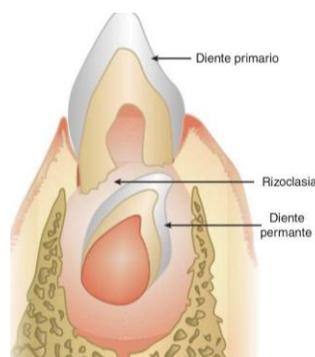


Fig.40 Reabsorción radicular.

Conforme avanza el proceso de reabsorción radicular, provoca el desprendimiento del diente temporal que se conoce como exfoliación (desprendimiento del diente deciduo).

4.6.1 Características en la dentición primaria.

La dentición primaria va a tener diferentes características en la morfología de las piezas dentales que la conforman; los dientes primarios son más pequeños que los dientes permanentes, sin embargo, tienen una cámara pulpar amplia con cuernos pulpares (principalmente el cuerno mesial) que se localiza muy cerca de la delgada capa de dentina.⁴⁷

Tienen formas más congruentes, presentan un color más blanco, sus coronas son más amplias en sentido vestíbulo lingual que mesiodistal, presenta raíces más delgadas y alargadas, tienen una marcada constricción en el cérvix y se encuentran menos mineralizados por lo que las lesiones cariosas pueden afectar de forma más rápida el esmalte dental.

Asimismo, la presencia de espacios fisiológicos, la relación incisiva borde a borde, la oclusión en bisagra, la atrición y la ausencia de intercuspidad son características que vamos a encontrar en la dentición primaria.

4.6.2 Características de las arcadas dentales en la dentición primaria.

Las arcadas dentales en la dentición primaria van a presentar espacios de crecimiento entre los dientes, estos espacios se encuentran debido a la discrepancia de tamaño mesiodistal de los dientes primarios y permanentes. Si bien es cierto si una arcada dental presenta varios espacios fisiológicos es indicativo de que los dientes permanentes contarán con el espacio suficiente para poder erupcionar, de lo contrario si no hay espacios de crecimiento se podrá inferir que los dientes permanentes tendrán problemas para su erupción.

Los espacios de crecimiento fueron descritos por Baume en 1950 como espacios fisiológicos y estableció que existen dos tipos de disposición de los dientes primarios:

- **Tipo I o espaciada:** Presenta diastemas, es favorable para la erupción de los dientes permanentes porque hay espacio en las arcadas (Fig.41).



Fig.41 Tipo I de Baume.

- **Tipo II o cerrada:** Ausencia de diastemas, no es favorable debido a que indica una falta de espacio en las arcadas dentales (Fig.42).



Fig.42 Tipo II de Baume.

- **Mixto:** Es una combinación del tipo I y tipo II, en la arcada superior podemos tener la presencia de un tipo I y en la arcada inferior un tipo II o viceversa (Fig.43).



Fig.43 Combinación Tipo I y Tipo II de Baume.

4.6.3 Espacios en la dentición primaria.

1. **Diastemas fisiológicos:** Espacios que se presentan de forma generalizada ubicados frecuentemente en la zona incisiva (Fig.44).



Fig.44 Diastemas fisiológicos.

2. **Espacios primate:** Espacios ubicados por mesial del canino superior y distal del canino inferior (Fig.45).



Fig.45 Espacios primate.

3. **Espacio de deriva o nance:** Es el espacio que resulta del reemplazo de caninos y molares temporales por sus homólogos (Fig.46).

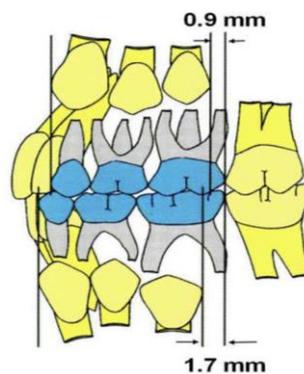


Fig.46 Espacio de deriva o nance.

4.6.4 Clases caninas en la dentición primaria son:

- **Clase I:** Cúspide del canino superior se encuentra en el mismo plano vertical que la cúspide distal del canino inferior.
- **Clase II:** Cúspide del canino superior está por delante de la superficie distal del canino inferior.
- **Clase III:** Cúspide del canino superior está por detrás de la superficie distal del canino inferior.

4.6.5 Planos terminales.

Los planos terminales fueron analizados por Baume en 1950, corresponden a los planos que se encuentran perpendiculares a la cara distal del segundo molar superior o inferior primario, estos planos van a servir para hacer una presunción de la posición futura de los primeros molares permanentes al hacer erupción y entrar en oclusión. Existen 4 tipos de planos terminales:

- **Plano terminal recto:** Ambos molares se encuentran en un mismo nivel formando una línea recta. La cúspide mesiovestibular del primer molar superior ocluye con la cúspide mesiovestibular del primer molar inferior (Fig.47).

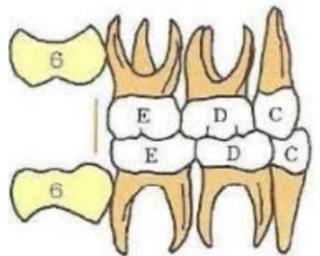


Fig.47 Plano terminal recto.

- **Plano terminal con escalón mesial:** La cúspide mesiovestibular del segundo molar superior primario ocluye en el surco bucal del segundo molar inferior primario, formando un escalón (Fig.48).

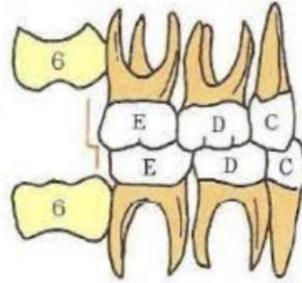


Fig.48 Plano terminal con escalón mesial.

- **Plano terminal mesial con escalón exagerado:** La cúspide mesiovestibular del segundo molar superior primario cae por detrás del surco central del segundo molar inferior primario.
- **Plano terminal con escalón distal:** La cúspide mesiovestibular del segundo molar superior ocluye en el espacio interproximal del primero y segundo molares inferiores primarios (Fig.49).

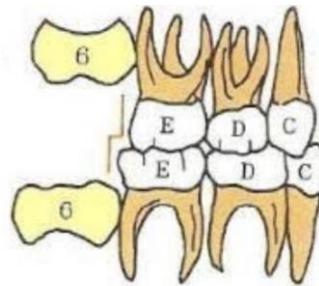


Fig.49 Plano terminal con escalón distal.

4.7 Dentición mixta.

Entre ambas denticiones surge un recambio dental denominado dentición mixta, en la cual hay presencia de dientes deciduos como permanentes en las arcadas dentales. La dentición mixta se puede dividir en temprana

(corresponde a la erupción de los incisivos centrales, laterales y el primer molar permanente) y tardía (corresponde a la erupción de los premolares).⁴⁵

Una vez concluido el período de recambio o dentición mixta que tienen lugar entre los 6 y 12 años de edad, se establece la dentición permanente que consta de 32 dientes.⁴⁵

4.7.1 Características de la dentición mixta.

En la dentición mixta vamos a tener cambios en la dimensión de las arcadas dentales por la erupción de los dientes permanentes y la posición más labial de los incisivos secundarios, aumento de la dimensión vertical, aumento del ancho intercanino y la presencia de espacios de deriva (Fig. 50).



Fig.50 Dentición mixta.

4.8 Dentición permanente.

La dentición permanente se compone de 32 dientes, 16 corresponden a la arcada superior y 16 a la arcada inferior, la cronología de los mismos comienza a los 6-7 años de edad, cuando emergen los incisivos centrales inferiores y el primer molar permanente, a los 7-8 años de edad erupcionan los incisivos centrales superiores e incisivos laterales inferiores, a los 8-9 años de edad erupcionan los incisivos laterales superiores.

A partir de los 9-10 años de edad, comienza el segundo período transicional con la erupción de los caninos inferiores, posteriormente a los 11-12 años de edad erupcionan los caninos superiores y segundos premolares inferiores, alrededor de los 11-13 años de edad, erupcionan los segundos molares

inferiores y los segundos molares superiores. Este proceso finaliza con la erupción de los terceros molares en el período de los 17 a 21 años (Tabla.4)^{47,48}

Dentición permanente	Años
Incisivos centrales (IC)	7
Incisivos laterales (IL)	8
Caninos (C)	10
Primer premolar (1PM)	9 a 10
Segundo premolar (2PM)	10
Primer molar (1M)	6*
Segundo molar (2M)	12
Tercer molar (3M)	17

Tabla 4. Cronología de la erupción permanente.

4.8.1 Características de la dentición permanente.

En la dentición permanente vamos a observar ciertas características como: tamaño más grande respecto a los dientes temporales, el color es más amarillento, el espesor de tejido dentario es mayor, las cámaras pulpares presentan un tamaño menor, hay ausencia de diastemas, presentan un tamaño más alargado en sentido apicocoronar, son más anchos en sentido mesiodistal, los molares presentan cúspides más prominentes y presentan una constricción en el cérvix (Fig.51).

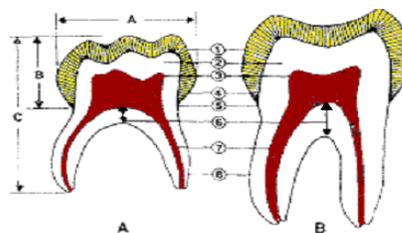


Fig.51 Diferencia de tamaño de un diente temporal (a) con respecto a un diente permanente (b).

CAPÍTULO 5.

CLASIFICACIÓN DE LAS MALOCLUSIONES.

El desarrollo del ser humano se identifica por la serie de cambios constantes y progresivos que se van presentando en todo su organismo, incluyendo a los dientes, los cuales al igual que todos los componentes del organismo también pueden presentar cambios al ir apareciendo y desarrollándose, proceso durante el cual, se pueden hacer manifiestas alteraciones de las estructuras anatómicas de la boca.

También se pueden advertir hábitos que desarrollen condiciones patológicas en la forma, tamaño y posición de los dientes y de las estructuras óseas que componen la cavidad oral provocando el desarrollo de alteraciones que darán lugar a maloclusiones dentales.

Para poder comprender la clasificación de las maloclusiones, abordaremos el concepto de oclusión y lo que implica una adecuada oclusión, es decir su condición normal para después reconocer cuando se esté ante la presencia de una condición patológica.

5.1 Oclusión: La oclusión ha sido definida por Davis y Gray como el contacto existente entre los dientes. Estos contactos pueden ser considerados tanto en estática, cuando los dientes contactan en máxima intercuspidad (MIC) al finalizar el cierre mandibular, como en dinámica, cuando los dientes se deslizan entre sí con el movimiento mandibular.⁴⁹

5.2 Maloclusión: Es el resultado de la anormalidad morfológica y funcional de los componentes óseos, musculares y dentarios que conforman el sistema estomatognático.⁵⁰

Edwar Hartley Angle en 1899, estudió las relaciones mesiodistales de las piezas dentales basándose en la posición de los primeros molares permanentes, en la actualidad sigue vigente y se conoce de manera universal y estableció 3 clases:

5.3 Clase I de Angle.

La clase I de Angle se presenta cuando la cúspide mesiovestibular del primer molar superior, ocluye en el surco bucal del primer molar inferior (Fig.52).

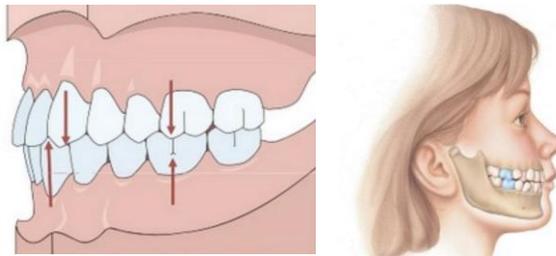


Fig.52 Clase I de Angle.

5.3.1 Características Clase I de Angle.

- Relaciones mesiodistales normales de la maxila, mandíbula y arcos dentales.
- Oclusión normal de primeros molares.
- El perfil facial del paciente puede ser recto (Fig.53).⁵¹

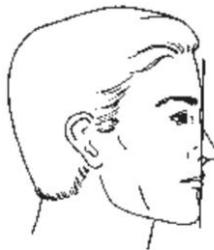


Fig.53 Perfil facial del paciente clase I.

5.3.2 Relación canina Clase I.

La relación canina clase I se presenta cuando el vértice de la cúspide del canino superior ocluye entre el canino inferior y el primer premolar.

Angle al realizar su clasificación correspondiente a la Clase I, no considero la posición de los dientes anteriores superiores e inferiores, la mordida cruzada ni la pérdida de espacio por desplazamiento de los primeros molares permanentes, por lo que Anderson, agregó a la Clase I de Angle lo siguiente:

- **Clase I de Angle tipo 1:** Los dientes superiores e inferiores anteriores se encuentran apiñados, caninos en labioversión, infra labioversión o linguoversión.
- **Clase I de Angle tipo 2:** Los incisivos superiores se encuentran proinclinados o espaciados.
- **Clase I de Angle tipo 3:** Los incisivos inferiores pueden estar cruzados con respecto a los incisivos inferiores.
- **Clase I de Angle tipo 4:** Hay presencia de mordida cruzada posterior en ambas denticiones, los dientes anteriores se encuentran alineados.
- **Clase I de Angle tipo 5:** Hay una pérdida de espacio posterior por desplazamiento de primeros molares permanentes. Además, hay protrusión bimaxilar, puede haber malposición, correcta forma de los arcos, pero la estética se ve afectada.

5.4 Clase II de Angle.

La clase II de Angle se presenta cuando la cúspide mesiovestibular del primer molar superior ocluye por delante del surco bucal del primer molar inferior (Fig.54).

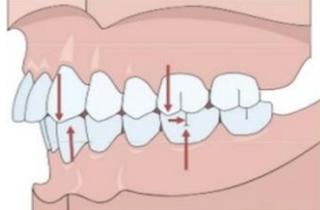


Fig.54 Clase II de Angle.

5.4.1 Características Clase II de Angle.

- La mandíbula se encuentra en relación distal respecto a la maxila.

5.4.2 Características Clase II Subdivisión 1:

- Arco superior angosto y contraído en forma de “V”.
- Incisivos proinclinados (Fig.55).
- Labio superior corto e hipotónico.
- Incisivos inferiores extruidos.
- Labio inferior hipertónico.
- Puede haber presencia de incompetencia labial.
- Curva de Spee más acentuada (por la extrusión de los incisivos inferiores).
- El perfil facial del paciente puede ser divergente anterior, labial convexo (Fig.56).



Fig.55 Incisivos proinclinados.

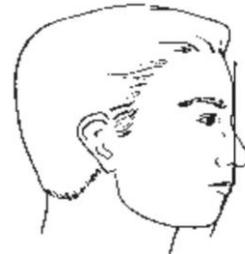


Fig.56 Perfil de un paciente Clase II Subdivisión I.

Además, la clase II subdivisión I, tiene una subdivisión adicional; se puede presentar únicamente de manera unilateral.⁵¹

5.4.3 Características Clase II Subdivisión 2:

- Oclusión distal de ambas hemiarquadas del arco inferior.
- No existe obstrucción nasofaríngea.
- Sellado bucal normal.
- Función labial normal.
- Falta de desarrollo de la mandíbula.
- Forma de arcos normal.
- Incisivos inferiores menos extruidos.
- Sobremordida vertical normal.
- Si hay micrognatia puede haber presencia de apneas.
- Incisivos superiores retroinclinados (Fig.57).



Fig.57 Incisivos superiores retroinclinados.

Además, la clase II subdivisión II, va a presentar una subdivisión adicional; se va a presentar de manera unilateral.

5.4.4 Relación canina clase II.

La relación canina clase II de Angle se presenta cuando el vértice de la cúspide del canino superior ocluye entre el canino y el lateral inferior.

5.5 Clase III de Angle.

En cuanto a la clase III de Angle, se presenta cuando la cúspide mesiovestibular del primer molar superior ocluye por detrás del surco bucal del primer molar inferior. El origen de este tipo de maloclusión puede estar asociado a una hipoplasia de la maxila con prognatismo mandibular (Fig.58).

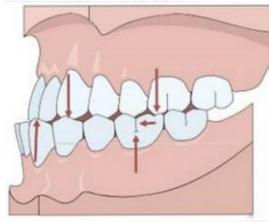


Fig.58 clase III de Angle.

5.5.1 Características Clase III de Angle.

- Oclusión mesial de ambas hemiarquadas.
- Apiñamiento de moderado a severo en ambas arcadas, especialmente en arcada superior.
- Inclinación lingual de los incisivos inferiores y caninos ocasionada por la presión del labio al intentar cerrar la boca.
- Sistema neuromuscular anormal.
- El perfil del paciente puede ser divergente posterior, labial cóncavo.

Además, la clase III, se puede presentar de manera unilateral.⁵¹

5.5.2 Relación canina clase III.

La relación canina clase III se presenta cuando el canino superior ocluye distal al canino inferior.

Angle al realizar su clasificación clase III no considero la mordida borde a borde, la posición de los incisivos anteriores ni el desarrollo del arco de la maxila, por lo que Anderson, agregó a la clase III de Angle lo siguiente:

- **Clase III de Angle tipo 1:** Relación molar clase III, con mordida borde a borde.
- **Clase III de Angle tipo 2:** Relación molar clase III, con incisivos superiores alineados, incisivos inferiores apiñados y en posición respecto a los superiores.
- **Clase III de Angle tipo 3:** Relación molar clase III, con presencia de un arco mandibular muy desarrollado y un arco de la maxila poco desarrollado, dientes superiores apiñados y en posición lingual con respecto a los inferiores.

5.6 Clasificación de las maloclusiones en los 3 planos del espacio.

Las maloclusiones transversales se definen como las alteraciones de la oclusión en un plano horizontal o transversal; este tipo de maloclusiones pueden estar presentes pese a la relación vertical o sagital presente en un paciente.⁵² Puede tener un origen esquelético y uno dental; cuando es de origen esquelético el tratamiento está encaminado a la extrusión de los molares, por el contrario, cuando es dental, el tratamiento será encaminado a la intrusión de los incisivos superiores.

Paul W. Simon en 1926 dio una clasificación de las maloclusiones en tres planos del espacio, que son los siguientes:

5.6.1 Maloclusiones en el plano transversal.

- **Mordida cruzada posterior:** Las cúspides vestibulares de los premolares y molares superiores ocluyen en las fosas de los premolares y molares inferiores, puede ser bilateral, unilateral o afectar una pieza de manera aislada.
- **Mordida cruzada incompleta:** Existe una oclusión “cúspide a cúspide”.

- **Mordida en tijera:** Las caras palatinas de premolares y molares superiores contactan con la cara vestibular de piezas inferiores, puede ser bilateral, unilateral o afectar una pieza de manera aislada.⁵²

5.6.2 Maloclusiones en el plano sagital.

Las maloclusiones que corresponden al plano sagital, se encuentran relacionadas con la posición que presenten los molares permanentes, teniendo así una clase I o normoclusión, una clase II o distoclusión y una clase III o mesioclusión.

5.6.3 Maloclusiones en el plano vertical.

Dentro de las maloclusiones que corresponde al plano vertical para su estudio se dividen en; mordida cruzada anterior (dientes anterosuperiores al ocluir se ubican lingualmente respecto a los dientes anteroinferiores) (Fig.59), mordida cruzada posterior (dientes posterosuperiores ocluyen por dentro de sus antagonistas (Fig.60), mordida cruzada completa (es la combinación de la mordida cruzada anterior y la mordida cruzada posterior) y mordida abierta (uno o más dientes no logran contactar con el plano de oclusión)⁵³ (Fig.61).



Fig.59 Mordida cruzada anterior.



Fig.60 Mordida cruzada posterior.



Fig.61 Mordida abierta.

CAPÍTULO 6.

SÍNDROME DE PIERRE ROBIN.

El síndrome de Pierre Robin, se define como una afectación en la cual la mandíbula se presenta más pequeña de lo normal, esta situación se puede advertir desde la novena semana de gestación; esta malformación de la mandíbula va a provocar que la posición de lengua dentro de la cavidad oral adopte una posición anormal, y esto va a producir a su vez dificultad para respirar, tragar, deglutir, succionar, y por ende problemas en la alimentación y el desarrollo propio del crecimiento.

Este síndrome se manifiesta en la mayoría de los casos en una presencia de mandíbula pequeña, paladar hendido, posición de lengua anormal, perfil convexo, mentón retraído entre otros, así como ya en la revisión clínica podremos observar alteraciones como presencia de dientes natales, la posición de la lengua, incompetencia labial, problemas de deglución y succión, mucosas resacas, paladar profundo, arcadas dentales estrechas y con el tiempo la presencia de alteraciones en la secuencia de erupción de dientes, dientes supernumerarios.

6.1 Prevalencia.

El síndrome de Pierre Robin tiene una prevalencia de 1:30,000 en recién nacidos vivos, con una relación 1:1 con respecto al sexo masculino y femenino.⁵⁴⁻⁵⁶

6.2 Etiología.

El síndrome de Pierre Robin, es una condición con múltiples causas, incluso se le ha denominado malformación de Pierre Robin, por tratarse de una condición congénita de anomalías faciales en humanos y que este síndrome es una secuencia con una cadena de ciertas malformaciones del desarrollo.

Se han identificado factores genéticos que tienen relación con la formación del labio y paladar hendido, pero aún la etiología de este síndrome aislado generalmente se desconoce.

Se considera que los cambios en el ADN cerca del gen Sox9 (se encuentra localizado en el brazo largo del cromosoma 17 (17q24), es un gen fundamental en la determinación sexual masculina y en la osteogénesis), son la causa genética más frecuente, porque ese gen proporciona instrucciones para fabricar una proteína llamada SOX9 que tiene un papel importante en la formación de muchos tejidos y órganos diferentes durante el desarrollo embrionario y regula la actividad de otros genes envueltos en el desarrollo del esqueleto, incluyendo la mandíbula (que al verse afectada se presenta la micrognatia).⁵⁵ El gen Sox9 (en condiciones normales el sujeto tendrá dos copias provenientes uno del padre y otro de la madre).

El síndrome de Pierre Robin, generalmente no se hereda, sino que es debido a cambios genéticos, y se ha presentado en personas que no tienen antecedentes familiares; ahora bien, cuando se hereda sigue un patrón autosómico dominante, que es cuando una sola copia de un gen está alterado o mutado, para que se pueda presentar la enfermedad.⁵⁶

En otros casos se ha relacionado con un patrón de herencia autosómico recesivo (presencia de dos copias iguales de un gen alterado o mutado), en la mayoría de los casos, para que se pueda presentar la enfermedad.

6.3 Patogénesis.

Existen teorías que tratan de explicar el origen y desarrollo del síndrome de Pierre Robin y son a saber:

- **Teoría mecánica:** Que se sustenta en la importancia de la posición que adopta el feto en el útero durante la séptima a onceava semana, y

considera que, si hay una disminución del espacio y una compresión de la cabeza del feto contra el tórax, se provocará un desarrollo deficiente de la mandíbula.

- **Teoría de oligohidramnios:** Sostiene que la carencia de líquido amniótico causa la deformación de la barbilla y del impacto subsecuente de la lengua entre los pilares del paladar.
- **Teoría de la maduración neurológica:** Se basa en el retardo de la maduración de estructuras como la lengua, pilares faríngeos y paladar, asociado a la demora de la conducción del nervio hipogloso.
- **Teoría de la desneuralización romboencefalica:** Que hace referencia a que las estructuras que regulan el romboencéfalo (cerebelo, puente y bulbo raquídeo), pueden presentar un problema durante el desarrollo del organismo desde la fecundación hasta la plenitud y madurez.⁵⁷

6.4 Manifestaciones clínicas del Síndrome de Pierre Robin.

Durante las primeras nueve semanas de gestación se presenta una alteración en el desarrollo de la mandíbula (micrognatia) que provoca una posición posterior de la lengua, al estar en esa posición se impide el cierre de los procesos palatinos y provoca la formación de una hendidura del paladar, lo que conlleva a la obstrucción respiratoria y problemas de alimentación asociados a alteraciones en la deglución (Fig.62).

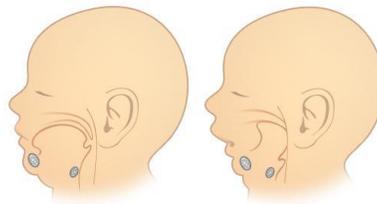


Fig. 62 Micrognatia y desplazamiento posterior de la lengua.

La obstrucción respiratoria se produce debido a que anatómicamente la lengua se sustenta por el musculo geniogloso que se insertan en la sínfisis de la mandíbula y la lleva hacia adelante. Cuando la mandíbula es hipoplásica la acción del musculo geniogloso no se realiza adecuadamente y la lengua tiende a desplazarse a la faringe.

Asimismo, la lengua al encontrarse en una posición más posterior, actúa como una válvula que permite la salida de aire, pero no la entrada lo que genera la acumulación de saliva y provoca una obstrucción de la vía aérea superior durante la inspiración comprometiendo el estado nutricional y la calidad de vida del paciente.

Al encontrarte obstruida la vía aérea se presenta en el paciente:

- Hipoxia (ausencia de oxígeno suficiente).
- Hipercapnia (elevación anormal en la concentración de dióxido de carbono en la sangre).
- Acidosis (acumulación de ácido en el torrente sanguíneo).
- Problemas en el desarrollo de la succión y la deglución.
- Somnolencia (exceso de sueño).
- Falta de ganancia de peso.
- Malnutrición.
- Agotamiento y fallo cardíaco.

6.5 Alteraciones en el Síndrome de Pierre Robin.

Las alteraciones que se presentan en el síndrome de Pierre Robin son: micrognatia, glosoptosis (desplazamiento posterior de la lengua hacia la

faringe, con menor frecuencia y no siempre constante) y obstrucción mecánica de la vía aérea.

Además, el desplazamiento posterior de la lengua puede intervenir en la fusión de los procesos palatinos, ocasionando una hendidura del paladar duro en forma de “U” en el 60% de los pacientes (Fig.63).



Fig. 63 Obstrucción mecánica de la vía aérea.

El síndrome puede acompañarse de diversas manifestaciones como: dificultad para la alimentación por una alteración morfológica de la mandíbula que va a provocar que los movimientos de succión y deglución no se den adecuadamente; eventos pulmonares por broncoaspiración, reflujo gastroesofágico, problemas oftalmológicos (hipermetropía, miopía, astigmatismo, esclerosis de córnea, estenosis nasolagrimal), dificultad respiratoria (estridor, cianosis, retracciones costoesternales) y problemas cardiovasculares (conducto arterioso persistente, agujero oval persistente, defecto septal ventricular).

A continuación, daremos paso al estudio de las alteraciones que se presentan en la cavidad oral, dividiéndolas en alteraciones de la mandíbula, alteraciones en la lengua, alteraciones de las mucosas, alteración de los dientes, alteraciones en la articulación temporomandibular y alteraciones en el paladar.

6.5.1 Alteraciones de la mandíbula con respecto a la maxila.

- Clínicamente se puede observar un overjet aumentado de 4.7mm (variando de 1 a 10 mm), maloclusión clase II que se presenta en el

91.7% de los pacientes, micrognatia (promedio de la retracción mandibular corresponde de 10 a 12 mm), limitaciones en la apertura bucal, mordida abierta.⁵⁸

6.5.2 Alteraciones en la lengua.

- **Glosoptosis:**

La glosoptosis está presente en 70 a 85%, provoca obstrucción respiratoria, dificultad de la alimentación (por un acercamiento de la lengua a las dos ramas de la mandíbula), vómitos, desnutrición neumonía por aspiración y muerte (Fig.64).

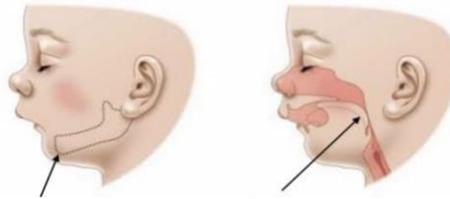


Fig.64 Glosoptosis.

- **Macroglosia:**

Lengua que presenta un tamaño relativamente más grande o puede haber una pseudo-macroglosia debido al tamaño reducido de la mandíbula.

- **Anquiloglosia:** La lengua se ancla a la base de la lengua por una banda de tejido, presentes en un 10 a 15% de los pacientes reportados en la literatura.⁵⁷

6.5.3 Alteración en las mucosas.

- **Mucosas seca y pálida:**

En los pacientes con síndrome de Pierre Robin podemos tener presencia de mucosas secas debido al retrognatismo mandibular que impide el sellado labial adecuado.

Además, cuando se emplea la sonda nasogástrica los pacientes tratan de respirar por la boca lo que conlleva a la resequedad de las mucosas.

6.5.4 Alteraciones en los dientes.

- **Apiñamiento dental:**

El apiñamiento dental se encuentra presente en el 81% de los pacientes, en el género masculino el apiñamiento se ha encontrado que es de ausente a moderado, por el contrario, en el sexo femenino el apiñamiento ha sido leve a grave.⁵⁸

- **Agenesias dentales:**

Las agenesias se presentan con mayor frecuencia en la dentición permanente, los dientes involucrados son el incisivo lateral superior, el segundo premolar inferior y el segundo premolar superior.

- **Alteraciones de forma:**

En pacientes con síndrome de Pierre Robin se pueden encontrar dientes conoides, dientes con talón cuspidado (a), tubérculos labiales, fisuras en los bordes incisales, el borde incisal de los incisivos centrales es más delgado en sentido labiolingual y presentan curvaturas muy marcadas en la cara lingual y los mamelones pueden ser de tamaño excesivo o muy prominentes (b) (Fig.65).⁵⁹

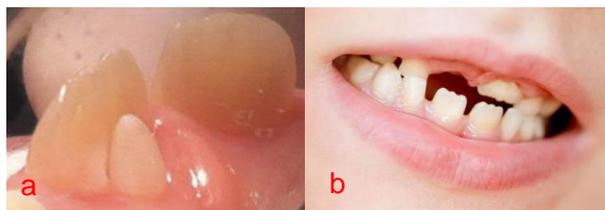


Fig. 65 Talón cuspidado (a) mamelones irregulares (b).

- **Dientes supernumerarios con posición ectópica:**

Es frecuente el desarrollo de dientes a un costado de la fisura, la entidad más frecuente es el “mesiodens” (diente supernumerario localizado en la línea media de la maxila entre los incisivos centrales superiores) (Fig.66). La ectopia más frecuente es la del primer molar.



Fig.66 Diente supernumerario en línea media “mesiodens”.

- **Dientes natales:**

Los dientes natales son los dientes que se presentan en la cavidad oral al momento del nacimiento del bebe, en pacientes con síndrome de Pierre Robin pueden aparecer en la arcada inferior adheridos a la encía (Fig.67).



Fig. 67 Dientes natales.

El tratamiento consiste en realizar su extracción para evitar molestias durante la alimentación, además, de evitar riesgo por aspiración o deglución.

6.5.5 Alteraciones en la articulación temporomandibular.

- **Anquilosis temporomandibular bilateral:**

La anquilosis temporomandibular es una patología causada por la inmovilidad o fusión del cóndilo a la base del cráneo, implica la limitación de la apertura bucal por la escasa longitud del cuerpo y rama mandibular, provoca

desarmonías oclusales, obstrucción de la vía aérea, trastornos en la alimentación y dependiendo la gravedad puede producir asimetrías faciales.⁶⁰

6.5.6 Alteraciones en el paladar.

- **Hendidura del paladar:**

Alteración en la mucosa palatina provocada por la interposición de la lengua es una causa importante para la aparición de disnea (sensación de falta de aire) y cianosis (coloración azulada en la piel o mucosas por la falta de oxígeno en sangre) en el período neonatal. La hendidura puede englobar el paladar duro y blando o ambos, sin embargo, no hay casos donde se encuentre asociado a labio hendido.

Asimismo, se ha reportado que los pacientes que cursan con hendiduras en el paladar tienden a presentar una mayor incidencia de gingivitis y caries dental debido a la dificultad para realizar una correcta higiene oral, acción que repercute no solo a nivel dental sino también a nivel gingival (Fig. 68).



Fig.68 Hendidura palatina en forma de “U”.

- **Paladar alto y arqueado (ojival):**

El paladar alto y arqueado (ojival) es una alteración de la cavidad oral caracterizada clínicamente por presentar un paladar profundo asociado a un crecimiento transversal deficiente de la maxila, que ocasiona una falta de espacio. Las consecuencias asociadas a esta deformación son problemas en

la oclusión, presencia de mordidas cruzadas, giroversión o apiñamiento de dientes (Fig.69).



Fig.69 Paladar alto y ojival con hendidura presente.

CAPÍTULO 7.

DIAGNÓSTICO Y TRATAMIENTOS EN PACIENTES CON SÍNDROME DE PIERRE ROBIN.

Para poder brindar un tratamiento adecuado de una enfermedad, síndrome o patología es necesario contar con diversos auxiliares de diagnóstico (ortopantomografía, radiografía lateral de cráneo, tomografía axial computarizada, resonancia magnética) que nos permitan evaluar, reconocer, identificar y recolectar todos los datos clínicos necesarios para poder establecer un diagnóstico adecuado y por consiguiente llevar a cabo un manejo correcto del síndrome, además de lograr el apoyo multidisciplinario de diversas especialidades médicas, para una atención más completa.

Dentro del manejo terapéutico los pacientes con síndrome de Pierre Robin requieren de la participación de especialistas como; Cardiólogos, Genetistas, Endoscopistas, Neonatólogos, Neurocirujanos, Fisioterapeutas, Oftalmólogos, Pediatras, Nutriólogos, Cirujanos Dentistas de práctica general y Ortodoncistas con la finalidad de recibir un tratamiento adecuado cubriendo todas las necesidades y requerimientos que sean necesarios.

Así nosotros podemos llevar a cabo un diagnóstico adecuado se debe recurrir a diversos auxiliares de diagnóstico como: la tomografía computarizada, la radiografía panorámica, la radiografía lateral de cráneo, la polisomnografía y la ecografía; los cuales nos van a permitir en primer lugar, ayudarnos a establecer un diagnóstico diferencial con respecto a otras entidades como el síndrome de Stickler, el síndrome Velocardiofacial o el síndrome de Treacher Collins y con base a los datos obtenidos determinar el tratamiento más adecuado.

Los tratamientos propuestos para el manejo terapéutico de los pacientes con síndrome de Pierre Robin son variables y pueden ir desde la modificación de

la posición del recién nacido (posición decúbito prono) hasta la implementación de procedimientos quirúrgicos como la distracción ósea mandibular o procedimientos como la adhesión lingual que permita liberar la vía aérea y desplazar la lengua a una posición anterior y evitar la obstrucción de la faringe.

La toma de decisiones para los tratamientos, deben estar encaminados primeramente al manejo de la vía aérea y, en segundo lugar, a todas aquellas alteraciones que se encuentren asociadas al síndrome.

7.1 Auxiliares de diagnóstico.

Es importante conocer las herramientas de la ciencia y la tecnología que nos permitan realizar un diagnóstico del síndrome de Pierre Robin a temprana edad para evitar el desarrollo y complicaciones en el paciente o en el tratamiento de pacientes con alteraciones que no fueron prontamente diagnosticados para lograr una corrección por medio ortodóncico o quirúrgico.

7.1.1 Ecografía (ultrasonido).

La ecografía es un auxiliar de diagnóstico por imagen que utiliza ondas sonoras; normalmente la primera ecografía se realiza a las 12 semanas de gestación.

Además, en el síndrome de Pierre Robin nos permite observar la diferencia de tamaño de la maxila y la mandíbula y poder determinar mediante un ángulo si tenemos alguna alteración en la mandíbula.

El ángulo que se traza corresponde al ángulo facial inferior, el cual se calcula creando una línea vertical que toca la frente, luego una segunda línea perpendicular a la primera ubicada en el nasión y un tercer plano que se dirige al mentón, al interceptar estas líneas forman un ángulo, y se ha considerado que si presenta un valor de 31° (treinta y un grados) o menos será indicativo de que hay un crecimiento deficiente de la mandíbula (Fig.70).⁶¹

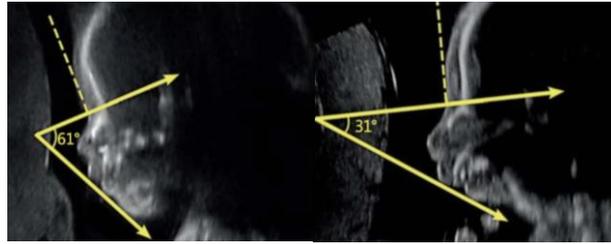


Fig. 70 Ángulo facial inferior.

7.1.2 Resonancia magnética.

La resonancia magnética es un auxiliar de diagnóstico que, a través del empleo de un campo magnético, pulsos de radiofrecuencia, y una computadora crea imágenes de las estructuras internas del cuerpo.

En pacientes con síndrome de Pierre Robin se ha implementado debido a que mejora significativamente la calidad de las imágenes del feto en crecimiento y desarrollo; está indicado para obtener un diagnóstico certero de dicha entidad tomando en consideración 3 criterios: el primero corresponde al ángulo facial inferior, el segundo hace referencia a la forma de la lengua, que si bien es cierto, en la mayoría de los pacientes presenta; (1) tamaño normal, (2) macroglosia y (3) la presencia de paladar hendido.

Si estos 3 criterios apuntados, se encuentran presentes en la resonancia magnética, se puede presumir el diagnóstico del síndrome de Pierre Robin (Fig.71).⁶²

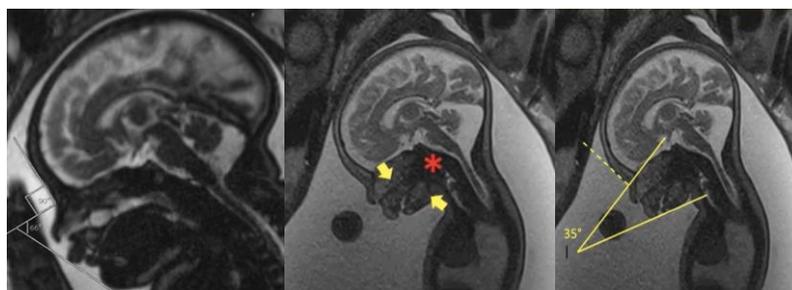


Fig.71 Micrognatia, glosoptosis y paladar hendido en imagen por resonancia magnética.

7.1.3 Ortopantomografía.

La ortopantomografía es un auxiliar de diagnóstico que nos permite observar estructuras óseas como: la maxila, la mandíbula, la articulación temporomandibular y los dientes. En pacientes con síndrome de Pierre Robin es útil para detectar si hay presencia de dientes supernumerarios o dientes retenidos con o sin localización ectópica, falta de espacio generalizada, agenesias dentales, alteraciones en la secuencia de erupción, observación de las cabezas condilares (pueden estar poco desarrolladas) o detección de dientes extruidos (Fig.72).



Fig. 72 Ortopantomografía en paciente de 10 años con Síndrome de Pierre Robin.

7.1.4 Radiografía lateral de cráneo.

La radiografía lateral de cráneo es un auxiliar de diagnóstico que se puede utilizar desde el primer mes de edad y de forma preliminar a un tratamiento ortodóncico en pacientes con datos clínicos del síndrome de Pierre Robin.

Se emplea para valorar si el cuerpo mandibular y una rama ascendente presentan un tamaño disminuido, de igual manera para observar la distancia presente de la base posterior de la lengua a la pared faríngea posterior, (si esa distancia es de 2 mm o menos será indicativo de remitir al paciente para la colocación de un distractor óseo), además, permite la valoración posquirúrgica generada por el distractor óseo, asimismo la observación de un ángulo

goniaco abierto, signo característico en los pacientes con síndrome de Pierre Robin (Fig.73).⁶³



Fig. 73 Ángulo goniaco abierto en paciente con síndrome de Pierre Robin.

7.1.5 Tomografía axial computarizada.

La tomografía axial computarizada es un auxiliar de diagnóstico que se solicita en pacientes con síndrome de Pierre Robin para el estudio de manera más amplia del cráneo, la maxila y la mandíbula. Con este estudio podemos observar la presencia de: hipoplasia de los cóndilos o de la apófisis coronoides, el colapso de la maxila, apiñamiento dental, reabsorciones óseas, asimetría de la mandíbula, dientes retenidos y el análisis de la vía aérea.⁶⁴

Además, es de utilidad para poder localizar los gérmenes dentarios y con ello realizar la planeación quirúrgica para las osteotomías que se utilizarán para la colocación de los distractores óseos mandibulares (Fig.74).

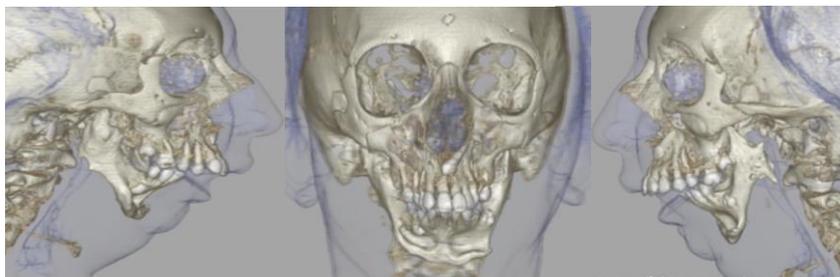


Fig. 74 Tomografía de un paciente con síndrome de Pierre Robin.

7.2 Tratamientos en el síndrome de Pierre Robin.

Debido a que los pacientes con anomalías craneofaciales presentan una serie de alteraciones en diversas zonas anatómicas tienen una amplia variedad de tratamientos que pueden emplearse. En los pacientes con el síndrome de Pierre Robin se indica el tratamiento postural, el tratamiento con traqueotomía, el tratamiento alimenticio, el tratamiento psicológico, el tratamiento quirúrgico, el tratamiento logopédico, el tratamiento de la lengua y el tratamiento ortopédico.

7.2.1 Tratamiento postural (posición decúbito ventral).

El tratamiento postural consiste en colocar al paciente con síndrome de Pierre Robin en una posición decúbito ventral. Esta posición es capaz de mejorar la oxigenación arterial, debido a que el paciente se coloca acostado boca abajo, con el objetivo de aumentar la calidad y seguridad del paciente permitiendo una postura que lo auxilie a conseguir una mejor ventilación de la vía aérea (Fig. 75).⁵⁷



Fig. 75 Posición decúbito ventral en paciente con síndrome de Pierre Robin.

7.2.2 Tratamiento con traqueotomía.

La traqueostomía es una alternativa de tratamiento que, si bien es cierto, se usa como último recurso para mejorar la oxigenación, también lo es que la traqueotomía se asocia a complicaciones como; bronquitis crónica, enfermedad pulmonar obstructiva crónica, traqueomalacia, infecciones y

muerte súbita. Esta alternativa de tratamiento presenta una elevada morbilidad (Fig.76).⁶⁴

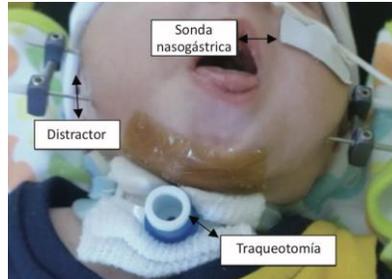


Fig.76 Paciente con distractor óseo, sonda nasogástrica y traqueotomía.

7.2.3 Tratamiento alimenticio.

El tratamiento alimenticio de los pacientes con síndrome de Pierre Robin está encaminado a tener una dieta hipercalórica que consiste en; fórmulas lácteas con glucosa, triglicéridos, ácidos grasos) esto con la finalidad de que el recién nacido pueda ganar peso. Si la alimentación no se puede llevar a cabo por la dificultad para deglutir por la obstrucción se puede optar por la nasogástrica o la intervención quirúrgica mediante la apertura de un orificio en la pared anterior del abdomen para introducir una sonda de alimentación (gastrostomía) (Fig.77).



Fig. 77 Gastrostomía.

7.2.4 Tratamiento psicológico.

El tratamiento psicológico se insta para aminorar y exteriorizar las malas experiencias ocasionadas por todos los tratamientos a los que se tienen que someter los pacientes con síndrome de Pierre Robin y mejorar el vínculo afectivo con los padres del recién nacido.

7.2.5 Tratamiento logopédico.

El tratamiento logopédico es una terapia que se emplea en los pacientes con síndrome de Pierre Robin y se debe implementar de forma concomitante con el momento del habla, debido a que estos pacientes presentan alteraciones en el desarrollo psicomotor y en el lenguaje. Los fonemas más alterados son: k, g y x y las consonantes van acompañadas de un ligero silbido nasal.⁶⁵

7.2.6 Tratamiento quirúrgico con Distractor Óseo.

El distractor óseo es un dispositivo encargado de aumentar las dimensiones de la mandíbula y del complejo craneofacial por medio de una elongación gradual de vasos, tejidos blandos, musculatura, nervios y piel, se considera una alternativa de tratamiento temprano que no requiere de la colocación de injertos (Fig.78).



Fig. 78 Distractor óseo vista extraoral.

Las ventajas de la distracción ósea son: aumentó las dimensiones de la vía aérea retrofaríngea, elongación del cuerpo mandibular que al estar bajo distracción activa favorece un cambio significativo de la obstrucción de 18 a 25 mm. Dentro de las complicaciones asociadas a los distractores tenemos: Infecciones locales de la piel por un manejo inadecuado de los clavos de fijación, Infección, extrusión de los clavos de fijación y cicatriz hipertrófica.

Además, es importante mencionar que si la distracción fracasa el paciente debe ser sometido a traqueotomía para garantizar una vía permeable y segura que facilite una deglución sin riesgo de aspiración.

7.2.7 Tratamiento quirúrgico de la lengua.

Los procedimientos quirúrgicos que se realizan en la lengua son muy importantes en los pacientes con síndrome de Pierre Robin debido a que disminuyen la obstrucción que se genera en la vía aérea por el desplazamiento posterior de la lengua, los procedimientos quirúrgicos son:

- **Adhesión lingual:** Es una técnica en la cual el borde anterior de la lengua se adhiere al labio inferior. Sin embargo, no resuelve el problema, provoca trastornos en la alimentación, fonación y alteración en el desarrollo de los dientes del área adherida (Fig.79).



Fig. 79 Adhesión lingual.

- **Hiomandibulopexia:** En esta técnica quirúrgica se pensaron para desplazar el hioides y la base de la lengua a una posición más anterior.⁶⁶

- **Técnica de Douglas (1946):** En esta técnica un área es denudada debajo de la lengua a lo largo del piso de la boca, sobre el alveolo y el labio inferior, entonces la lengua se llevaba hacia adelante. Una sutura es pasada desde el dorso de la lengua hasta el mentón.⁶⁷ Esta técnica fue modificada por Routledge.
- **Labio-glosopexia de Routledge:** Es una técnica quirúrgica que se emplea durante el primer año de vida, consiste en la sutura y tracción de la lengua al labio inferior o a la mandíbula para desobstruir la vía aérea. Esta técnica se puede usar en combinación con la distracción mandibular para lograr mejores resultados, el tiempo que se utiliza es de 18 meses. Sin embargo, una de las desventajas de esta técnica es que altera el desarrollo del lenguaje (Fig.80).⁶⁷

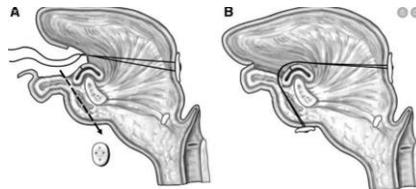


Fig. 80 Labio glosopexia de Routledge.

7.3 Ortopedia prequirúrgica en el recién nacido con síndrome de Pierre Robín.

Para poder realizar la toma de decisiones y el empleo de aparatología adecuada para el tratamiento de pacientes con síndrome de Pierre Robin debemos conocer los métodos que se han empleado, los cuales son:

- **Método de Hotz:**

El método de Hotz, emplea placas palatinas de acrílico pasivas o activas (con tornillo de expansión), se rebasan cada 7-15 días para dirigir el crecimiento.

Está indicado en pacientes con fisura labiopalatina uni o bilateral, en los que la protrusión de la premaxila es leve o severa (Fig.81).⁶⁸



Fig. 81 Método de Hotz en pacientes con fisura labiopalatina.

- **Método de McNeill:**

El método de McNeill, utiliza placas palatinas intraorales de acrílico en pacientes con fisuras labiopalatinas, las placas palatinas son sujetadas con un gorro que hace una tracción extraoral (Fig.82).



Fig. 82 Gorro de tracción extraoral.

- **Método de Grayson:**

El método de Grayson, emplea a las placas intraorales una antena nasal que se prolonga hasta los cartílagos nasales para realizar el modelado de las narinas (Fig.83).



Fig. 83 Placa de moldeamiento nasoalveolar de Grayson.

- **Método de Georgiade Latham:**

El método de Georgiade Latham, emplea el aparato de avance dentomaxilar (DMA) en fisura labiopalatina unilateral y un aparato de reposición elástica de la premaxila (ECPR) en fisura labiopalatina bilateral. Es una placa palatina activa con tornillos de expansión, que se apoya en los segmentos laterales para evitar su colapso y se fija con pins (Fig.84).⁶⁹



Fig. 84 Método de Georgiade Latham.

7.4 Tratamiento ortopédico y aparatología empleada en pacientes con síndrome de Pierre Robin.

Como se ha mencionado, los pacientes con síndrome de Pierre Robin tienen a su alcance una alternativa de tratamientos que les permiten mejorar la calidad de vida, como lo hemos visto el objetivo más importante dentro de los primeros tratamientos es mantener permeable la vía aérea y en un segundo momento llevar a cabo tratamiento multidisciplinario durante los primeros meses de vida para favorecer una correcta alimentación que le permita al individuo tener un crecimiento adecuado de las estructuras orofaciales.

7.4.1 Prótesis de acrílico con coleta posterior.

El tratamiento inicial de estos pacientes con síndrome de Pierre Robin puede llevarse a cabo mediante la colocación de una prótesis de acrílico cuyo flanco vestibular va adosado al reborde alveolar superior, esta prótesis presenta una prolongación “tipo coleta” en su parte posterior que permite que la lengua tenga un tope o punto de apoyo posterosuperior que le permite descender y

tener una posición más adelantada, dando solución a la glosotosis y permitiendo que el recién nacido pueda ser alimentado mediante biberón (Fig.85).⁷⁰

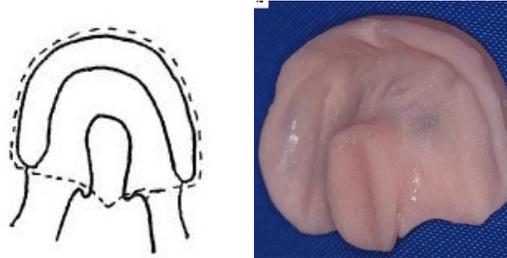


Fig. 85 Prótesis de acrílico con coleta posterior.

Además, el uso de recursos terapéuticos adicionales como chupetes o biberones anatómicos, junto con un tratamiento postural (decúbito prono) permite que se lleve a cabo la alimentación y mejoren los problemas asociados a la respiración.

7.4.2 Nocturnal Airway Patency Appliance (NAPA).

El monoblock (nocturnal airway patency appliance) es un dispositivo de acrílico con 6 a 8 ganchos como sistema de anclaje y una prolongación de acrílica hueca en su interior. Este dispositivo permite realizar avances mandibulares entre 6 a 9 mm. situación que en pacientes con síndrome de Pierre Robin mejora la obstrucción de la vía aérea (Fig.86).⁷¹

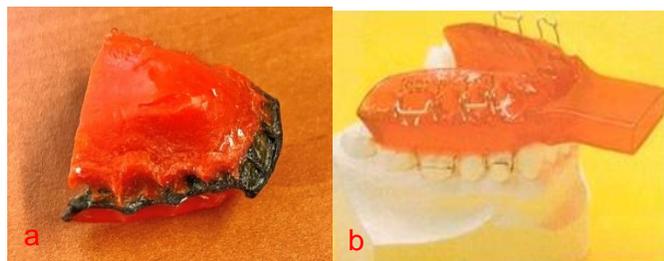


Fig.86 (a) Diseño del monoblock propuesto por Pierre Robin (b) Monoblock (nocturnal airway patency appliance).

7.4.3 Monoblock Herbst.

El monoblock Herbst, es un dispositivo indicado para el tratamiento de la clase II esquelética con retrognatismo mandibular y la apnea obstructiva del sueño. Este dispositivo se compone de férulas deacrílico junto con guías de acero que guían la propulsión mandibular. Su función es mantener ambas arcadas en oclusión durante el sueño manteniendo a la mandíbula en una posición más anterior (Fig.87).⁷¹



Fig. 87 Monoblock Herbst.

7.4.4 SAS de Zurich.

El monoblock Sas de Zurich, es un dispositivo bimaxilar rígido que se compone de dos placas deacrílico, ambas conectadas por medio de unos alambres en forma de “W” (diseñado de esta manera para permitir el flujo del aire), con ganchos adams que les permiten el anclaje a las arcadas dentales.

Al utilizar este dispositivo ortopédico la mandíbula se encuentra protruida y ligeramente abierta, favoreciendo la propulsión del cuerpo mandibular y el subsecuente desplazamiento de la lengua mejorando el espacio de la vía aérea. Dentro de las desventajas puede provocar sequedad de la boca o excesiva salivación (Fig.88).⁷¹

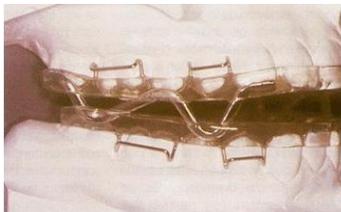


Fig. 88 Monoblock Sas de Zurich.

7.4.5 Obturador palatino.

Los obturadores palatinos son dispositivos protésicos de acrílico que se utilizan para obturar un defecto congénito, mediante la ocupación del espacio creado como consecuencia de pérdida o ausencia de tejido en la maxila. Los obturadores están indicados para el tratamiento de malformaciones congénitas en las que no se haya podido lograr el cierre de los procesos palatinos por una alteración durante el desarrollo embrionario. Su función es obturar el defecto de la maxila, permitiendo una separación de la cavidad oral con la cavidad nasal y la subsecuente alimentación del recién nacido (Fig.89).



Fig. 89 Placa obturadora estimuladora.

7.4.6 Tratamiento ortopédico con regulador de función Frankel tipo II.

El regulador de función Frankel es un aparato removible elaborado por Rolf Frankel en 1950 y 1960, que puede inhibir o promover el crecimiento óseo de la maxila y la mandíbula, neutraliza las funciones y fallas de posición de la musculatura peribucal y busca la reeducación muscular y la corrección de las anomalías de posición funcional de la mandíbula, de la lengua, dientes y los labios. Este aparato está indicado en maloclusiones dentales clase I y clase II división 1 entre los 6 y 12 años.⁷²⁻⁷³

Hay cuatro tipos de reguladores de función Frankel, para los pacientes con síndrome de Pierre Robin se utiliza el regulador de función Frankel II, indicado para tratar maloclusiones clase II división 1 y 2 (Fig.90).



Fig. 90 Regulador de función Frankel tipo II.

7.4.7 Tratamiento ortopédico con Bionator estándar.

El bionator es un aparato que fue descrito por Wilhelm Balters en 1952, posteriormente Felix Asher realizó una descripción más profunda de dicho dispositivo ortopédico. Hay tres tipos de bionator para la corrección de diversas maloclusiones, estos son: bionator estándar, bionator para clase III y bionator para mordida abierta.⁷⁴

Para fines de esta revisión se abordará lo referente al bionator estándar, que está indicado para el tratamiento de la clase I de Angle División 1. La función de este dispositivo ortopédico es lograr una posición más anterior de la lengua, incentivar el crecimiento de la mandíbula y reducir la mordida profunda, situación clínica que se puede observar en pacientes con síndrome de Pierre Robin.

Con el dispositivo ortopédico bionator se logrará una posición más adelantada de la mandíbula con la libertad de realizar movimientos de lateralidad que estimularán el crecimiento a nivel del cóndilo. Este dispositivo ortopédico está contraindicado en pacientes clase II de Angle causada por retrusión de la

maxila, patrón de crecimiento vertical, incisivos proinclinados y apiñamiento dental (Fig.91).



Fig. 91 Bionator estándar.

7.4.8 Tratamiento ortopédico con Bimler.

La aparatología miofuncional tipo bimler, son dispositivos bimaxilares desarrollados por el Dr. Hans Peter Bimler, estos aparatos funcionales elásticos junto a la acción de resortes y tornillos permiten hablar y hacer movimientos de lateralidad, se pueden utilizar todo el día, permiten la realización de movimientos linguales lo que provoca una estimulación del crecimiento óseo que favorece al desplazamiento dental. Se emplea como un aparato corrector y una vez que se consigue la posición deseada, funciona como un retenedor.⁷⁵

Bimler diseñó dos aparatos, el primero para la corrección de la clase II, (bimler clase II división 1 (tipo A), para el tratamiento de las maloclusiones clase II división 1 y bimler clase II división 2 (Tipo B) para tratamiento de las maloclusiones clase II división 2.) y el segundo para la corrección de maloclusiones clase III (Fig.92).

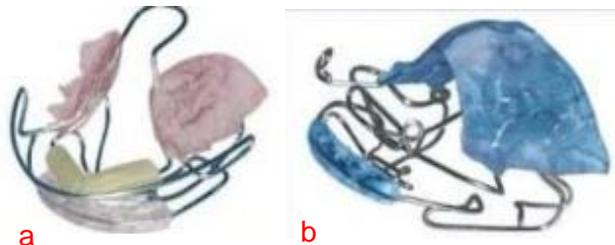


Fig. 92 Bimler Tipo A y Bimler Tipo B.

7.4.9 Tratamiento ortopédico con activador abierto elástico de Klammt II.

El activador abierto elástico de Klammt II es un aparato ortopédico funcional de la maxila que al ser colocado en la cavidad oral, genera un desplazamiento mandibular que provocará el cambio de posición del cóndilo (de una posición más posterior y superior a una posición más baja en relación al techo de la cavidad glenoidea y más anterior en relación al meato auditivo), por lo tanto, al ser una aparato de propulsión mandibular, estimula el cartílago condilar y aumenta la longitud del cuerpo mandibular.

Este aparato ortopédico está indicado para el tratamiento de la clase II división 1 de Angle, overjet mayor a 4 mm, apiñamiento superior e inferior, atresia de la maxila (disminución de la dimensión transversal y paladar profundo), retrognatismo mandibular en fase de dentición mixta y en pacientes con patrón de crecimiento meso o braquifacial (Fig.93).⁷⁶



Fig. 93 Activador abierto elástico de Klammt II.

7.4.10 Tratamiento ortopédico con activador de Andresen.

El activador de Andresen es un aparato ortopédico de avance mandibular y levantamiento de mordida utilizado en la dentición mixta, fue utilizado inicialmente en 1908 por Andresen pero fue hasta 1938 cuando se denominó como activador. Su acción ortopédica consiste en transmitir estímulos funcionales al tejido óseo por medio de la actividad de los músculos de la

masticación. Este aparato ortopédico, provoca la retrusión de la arcada superior y la protrusión de la arcada inferior.⁷⁷

Sus indicaciones del activador de Andresen son: Corrección de mordida abierta y mordida profunda, corrección de hábitos prolongados de succión digital, interposición labial, corrección de la respiración oral, clases II con protrusión de la maxila y retrognatismo mandibular. Sin embargo, este aparato está contraindicado en pacientes que presentan un patrón de crecimiento vertical (Fig.94).



Fig. 94 Activador de Andresen.

7.4.11 Tratamiento ortopédico con pistas planas clase II.

Las pistas planas son un aparato ortopédico de acción bimaxilar fundamental para la rehabilitación neuro oclusal, fueron diseñados por el Dr. Pedro Planas. Estos aparatos ortopédicos al ser colocados en la cavidad oral presentan ligero movimiento, no son fijos, solamente contactan por medio de unas superficies denominadas “pistas”, al contactar el aparato superior con el inferior permite la realización de movimientos de lateralidad de los dientes, un plano oclusal fisiológico, rehabilitación de la articulación temporomandibular, eliminación de mordidas cruzadas, corrección de distoclusiones y frenado de mesioclusiones (Fig.95).⁷⁸



Fig. 95 Modelo superior con pistas planas clase II.

7.4.12 Tratamiento ortopédico con Quad Helix.

El Quad Helix es un aparato ortopédico de expansión de la maxila diseñado por Ricketts entre 1973 y 1975. Su función está dada por la expansión de la maxila de molares permanentes o temporales mediante una fuerza continua y controlada generando un crecimiento transversal en paladares pequeños y ojivales. En pacientes con síndrome de Pierre Robin se indica para el tratamiento de los segmentos colapsados, rotaciones de molares superiores permanentes, pacientes con maloclusión clase II división 2 y tracción de dientes anteriores retenidos (Fig.96).⁷⁹



Fig. 96 Quad Helix.

Dentro de sus contraindicaciones encontramos que no debe emplearse en los pacientes clase II esquelético debido a una maxila protrusiva, dientes anteriores extremadamente rotados, incisivos anteriores superiores proinclinados, pacientes poco colaboradores y pacientes con tendencia de crecimiento vertical.

7.4.13 Tratamiento ortopédico con Arco transpalatino.

El arco transpalatino es un aparato ortopédico de anclaje a la maxila, utilizado para controlar la posición de los molares, puede ser pasivo o activo, fijo o removible. Su función consiste en corregir la rotación, estabilización, anclaje, mesialización y distalización de los molares superiores.⁸⁰

Las indicaciones para su utilización son; mordida cruzada unilateral o bilateral, estabilización de molares y mantenedor de espacio. Se encuentra contraindicado en maloclusiones clase II cuando son extraídos los primeros premolares y en los casos clase III no quirúrgicos que se necesita el movimiento mesial de los molares (Fig.97).



Fig. 97 Arco transpalatino.

CONCLUSIONES

1. De los autores revisados en el apartado de Antecedentes, se obtuvo que los mismos, fueron observando la repetición de algunos signos clínicos como micrognatia, glosoptosis y paladar hendido, y síntomas como la dificultad para respirar, y los agruparon y en su momento se denominó síndrome de Pierre Robin.
2. Conocer las anomalías craneofaciales es de gran utilidad para poder tener presentes en una revisión, posibles diagnósticos diferenciales y determinar cuándo en verdad se está ante un paciente con síndrome de Pierre Robin.
3. El desarrollo de la dentición primaria como de la segunda dentición son un dato importante, para poder identificar las alteraciones que en ese proceso se pueden presentar en la cavidad oral en un paciente con síndrome de Pierre Robin.
4. Conocer la clasificación de Angle nos va a permitir conocer qué tipo de maloclusión se presenta en el síndrome de Pierre Robin.
5. Los auxiliares de diagnóstico (resonancia magnética, ultrasonido y tomografía) son los instrumentos idóneos que deben emplearse a temprana edad para el diagnóstico de pacientes con síndrome de Pierre Robin.
6. Los tratamientos posturales si se realizan de manera simultánea con procedimientos quirúrgicos logran resultados adecuados en pacientes con síndrome de Pierre Robin que les permiten tener una calidad de vida.
7. El empleo de aparatos ortopédicos como el monobloc en pacientes con síndrome de Pierre Robin es una alternativa de tratamiento para permitir el crecimiento de la mandíbula y favorecer una nueva posición de la lengua, que permita al paciente liberar la obstrucción de la vía aérea y

mejorar su calidad de vida, evitando con ello que se pueda broncoaspirar.

8. El empleo de los aparatos ortopédicos a temprana edad favorece el estímulo y desarrollo de las estructuras orofaciales, permitiendo que el paciente tenga oportunidad por medio de su propio organismo redireccionar el crecimiento de la maxila y la mandíbula, evitando la probabilidad de que más adelante tenga que ser sometido a un procedimiento quirúrgico más invasivo como una cirugía ortognática,

PROPUESTAS

1. Que el Cirujano Dentista de práctica general reciban desde su formación profesional capacitación adecuada sobre los diferentes síndromes, en particular sobre el síndrome de Pierre Robin, dado que, aunque es baja su presencia en los pacientes, es claro que, de presentarse, sus consecuencias son graves.
2. Que en las Facultades de Odontología se implementen mesas clínicas por parte de personal de la salud con experiencia en pacientes con síndrome de Pierre Robin, para que puedan compartir y enseñar desde su detección y diagnóstico hasta el manejo terapéutico de los pacientes con este síndrome.
3. Que los alumnos de la facultad de odontología elaboren folletos los cuales sean difundidos en las clínicas o dentro de la institución para que los pacientes tengan la oportunidad de informarse y conocer el síndrome de Pierre Robin.
4. Que exista la obligación de una interconsulta o trabajo multidisciplinario entre el pediatra y el Cirujano Dentista (o el Odontopediatra) en la atención de pacientes dentro de la etapa de primera infancia, para una atención temprana que evite mayores malformaciones y en su caso revertir y modificar algunos signos.
5. Que exista comunicación entre el Cirujano Dentista de práctica general y el Ortodoncista, para en caso de haber detectado la presencia del síndrome de Pierre Robin, pueda coadyuvar con la implementación de tratamientos ortopédicos y aparatología adecuada, para favorecer el crecimiento de las estructuras orofaciales, lo que sin duda auxiliará para mejorar la calidad de vida del paciente, y evitar sin duda mayores alteraciones.
6. Que el Cirujano Dentista de práctica general, así como los profesionales de la medicina de las instituciones coadyuven en la formación de un

banco de información sobre atención de pacientes con síndrome de Pierre Robin, ya que esto ayudaría a conocer más sobre el mismo, y en la aparición y detección oportuna de signos del mismo.

7. Que esta investigación de revisión bibliográfica coadyuve con la elaboración de un protocolo de actuación del Cirujano Dentista de práctica general y el Ortodoncista, que sirva de guía de actuación para los mismos ante un caso de paciente con síndrome de Pierre Robin.

FUENTES BIBLIOGRÁFICAS

1. Torralbas A, Bermudo C.L, Soto P. Historia de la ortodoncia. Revista Científica estudiantil de las Ciencias Médicas de Cuba. [sede web] 2006. [citado el 1 de febrero de 2022]. [1 pantalla]. Disponible en: <http://www.16deabril.sld.cu/rev/230/historia.html>
2. Palafox D, Orgando E, Herrera D.L, Queipo G. Malformaciones craneofaciales. De las bases moleculares al tratamiento quirúrgico. Rev Med Hosp Gen Mex. [internet] 2012 [citado el 1 de febrero de 2022]; 75(1): 50-59. Disponible en: <https://www.elsevier.es/en-revista-revista-medica-del-hospital-general-325-articulo-malformaciones-craneofaciales-de-bases-moleculares-X0185106312231595>
3. Colaboradores wikipedia. Samuel Thomas Von Sömmerring [sede web]. Wikipedia la enciclopedia libre. [citado el 1 de febrero de 2022]; Disponible en: https://it.wikipedia.org/wiki/Samuel_Thomas_von_S%C3%B6mmerring
4. Bütow, K. W., Zwahlen, R. A., Morkel, J. A., & Naidoo, S. Pierre Robin sequence: Subdivision, data, theories, and treatment - Part 1: History, subdivisions, and data. *Annals of maxillofacial surgery*. [internet] 2016 [citado el 1 de febrero de 2022]; 6(1), 31–34. Disponible en: <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pmc/articles/PMC4979338/>
5. St-Hilaire H, Buchbinder D. Patología maxilofacial y manejo de la secuencia de Pierre Robin. *Otolaryngol Clin North Am*. 2000; (33), 1214–56.
6. NYU Dentristry [sede web]. 2019 [citado el 1 de Febrero de 2022]. Un tratado sobre las enfermedades bucales como rama de la cirugía mecánica. [1 pantalla]. Disponible en: <https://dental.nyu.edu/aboutus/rare-book-collection/book-19.html>

7. Forrest H, Graham AG. El síndrome de Pierre Robin. *Revista médica escocesa*. [internet] 1963 [citado el 1 de febrero de 2022]; 8(1):16-24. Disponible en: [10.1177/003693306300800104https://journals.sagepub.com/doi/abs/10.1177/003693306300800104?journalCode=scma](https://journals.sagepub.com/doi/abs/10.1177/003693306300800104https://journals.sagepub.com/doi/abs/10.1177/003693306300800104?journalCode=scma)
8. Bütow, K. W., Morkel, J. A., Naidoo, S., & Zwahlen, R. A. Pierre Robin sequence: Subdivision, data, theories, and treatment - Part 2: Syndromic and nonsyndromic Pierre Robin sequence. *Annals of maxillofacial surgery*. [internet] 2016 [citado el 1 de febrero de 2022]; 6(1): 35–37. Disponible en: <https://www.amsjournal.com/article.asp?issn=2231-0746;year=2016;volume=6;issue=1;spage=35;epage=37;aui=B%FCtow>
9. Hsieh, S. T., & Woo, A. S. Pierre Robin Sequence. *Clinics in plastic surgery*. [internet] 2019 [citado el 1 de febrero de 2022]; 46 (2); 249–259. Disponible en: <https://doi.org/10.1016/j.cps.2018.11.010>
10. Evans, K. N., Sie, K. C., Hopper, R. A., Glass, R. P., Hing, A. V., & Cunningham, M. L. Robin sequence: from diagnosis to development of an effective management plan. *Pediatrics*. [internet] 2011 [citado el 1 de febrero de 2022]; 127(5): 936–948. Disponible en: <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/21464188/>
11. Martínez P.A, Miranda E. J. Distracción mandibular bilateral: Reporte de un caso clínico y revisión de la literatura. *Revista Odontológica Mexicana*. [internet] 2008 [citado el 1 de febrero de 2022]; 12 (1): 34-39. Disponible en: <http://www.scielo.org.mx/pdf/rom/v12n1/1870-199X-rom-12-01-34.pdf>
12. Colaboradores wikipedia. Pierre Robin (Cirujano) [sede web]. Wikipedia es la enciclopedia libre. [citado el 1 de febrero de 2022]; Disponible en: [https://en.wikipedia.org/wiki/Pierre_Robin_\(surgeon\)](https://en.wikipedia.org/wiki/Pierre_Robin_(surgeon))

13. Shdaifat, N., Al-Zoubi, Z., Khraisat, H., Al-Omor, R., & Matar, K. Identical twins with Pierre Robin syndrome; unusual encounter. *Electronic physician*. [internet] 2017 [citado el 2 de Febrero de 2022]; 9(5), Disponible en: <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pmc/articles/PMC5498691/#:~:text=Altho ugh%20it%20is%20a%20rare,to%20widening%20the%20pharyngeal%20space.>
14. Fidalgo I., Rodriguez M., Fraile E., San Vicente M., Velasco A.. Síndrome cerebro-costomandibular. *An Esp Pediatr* [internet] 1988 [citado el 2 de febrero de 2022]; 11(2): 149-153. Disponible en: https://www.aeped.es/sites/default/files/documentos/S_Cerebro_costo_mandibular.pdf
15. Casas J., Foster J.L., García C., Esteban V., Vidales M.A. Síndrome cerebro costo mandibular. *An Esp Pediatr* [internet] 1996 [citado el 2 de febrero de 2022]; 44. 369-372. Disponible en: <https://www.aeped.es/sites/default/files/anales/44-4-17.pdf>
16. Olivares E. Morales S. Secuencia de Pierre Robin: Reporte de un caso. *Odontol Pediatr*. [internet] 2012 [citado el 2 de febrero de 2022]; 11 (2): 149-153. Disponible en: <http://repebis.upch.edu.pe/articulos/op/v11n2/a7.pdf>
17. Martínez A, Fernández R, España A, García B, Capitán L.M, Monsalve F. Cambios en la dimensión de la vía aérea en pacientes con secuencia de Pierre - Robin asociada a síndromes malformativos tras distracción mandibular. planificación del vector de distracción. *Rev Esp oral Maxilofac*. [internet] 2015 [citado el 2 de febrero de 2022]; 37 (2) 71-79. Disponible en: <https://scielo.isciii.es/pdf/maxi/v37n2/original2.pdf>
18. Breugem, C. C., Courtemanche, D. J. Robin sequence: clearing nosologic confusion. *The Cleft palate-craniofacial journal: official*

- publication of the American Cleft Palate-Craniofacial Association*, [internet] 2010 [citado el 2 de febrero de 2022]; 47(2), 197–200. Disponible en: <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/19860499/>
19. Torres A.R. Crecimiento y Desarrollo. Revista Mexicana de Medicina Física y Rehabilitación. [internet] 2002 [citado el 2 de febrero de 2022]; 14: 54-57. Disponible en: https://www.medigraphic.com/pdfs/fisica/mf-2002/mf02-2_4f.pdf
20. Chacon E, Cusicanqui M.L, Davila C, Gutierrez J, Martinez M.E, Bolivar S, et al. Comprensión de la discapacidad I [monografía en internet]. Primera edición; noviembre 2015 [citado el 2 de febrero de 2022]. Disponible en: https://www.minedu.gob.bo/files/publicaciones/veaye/dgee/jica1_DES_ARROLLO_HUMANO.pdf
21. Langman, J., Sadler, T. W., Lorenzo, I. Cabeza y cuello. En: Wolters Kluwer. Embriología médica. Madrid: Médica Panamericana, 1996. Pp.284-312.
22. Meruane, M., Smock C., Rojas, M. Desarrollo de cara y cuello en vertebrados. Int. J. Morphol. [internet] 2012 [citado el 3 de febrero de 2022]; 30(4): 1373-1388. Disponible en: <https://scielo.conicyt.cl/pdf/ijmorphol/v30n4/art20.pdf>
23. Sorolla J. Anomalías craneofaciales. Rev. Med. Clin. [internet] 2010 [citado el 3 de febrero de 2022]; 21 (1): 5-15. Disponible en: <https://www.sciencedirect.com/science/article/pii/S0716864010705009>
24. Velayos Jose Luis., Diaz Santana Humberto. Anatomía de la Cabeza. Ed. Médica Panamericana 4a.ed. Buenos Aires. 2007. Pp. 1-29.
25. Henríquez M.A., Palma C., Ahumada D. Lactancia materna y salud oral. Revisión de la literatura. [internet] 2010 [citado el 3 de febrero de 2022]; 18 (2): 140-152. Disponible en: https://www.odontologiapediatrica.com/wp-content/uploads/pdf/171_rev2-2-10.pdf

26. Paredes K., Vargas M. Lactancia en el infante: materna, artificial y sus implicaciones odontológicas. *Odontol Pediatr.* [internet] 2008 [citado el 3 de febrero de 2022]; 7 (2): 27-33. Disponible en: <http://repebis.upch.edu.pe/articulos/op/v7n2/a3.pdf>
27. Ramos F.J., Ramos M., Ribate M.P. Semiología de las malformaciones y deformaciones craneofaciales. *Pediatr integral.* [internet] 2014 [citado el 3 de febrero de 2022]; 18 (8): 529-538. Disponible en: <https://acortar.link/N213aN>
28. [Internet]. 2022 [citado 4 febrero 2022]. Disponible en: <https://www.cun.es/diccionario-medico/terminos/anomalia>
29. OMS/CDC/ICBDSR. Vigilancia de anomalías congénitas. Atlas de algunos defectos congénitos. Ginebra: Organización Mundial de la Salud.[internet] 2015 [citado el 4 de febrero de 2022]. Disponible en: https://apps.who.int/iris/bitstream/handle/10665/149821/9789243564760_spa.pdf?sequence=1&isAllowed=y
30. Stanford children 's Health [sede web] 2022 [citado el 4 de Febrero de 2022]. [1 pantalla]. Disponible en: <https://acortar.link/9SPJfu>
31. Martínez V., González M., Enríquez J., Decamps A., Ramírez K. Síndrome de Parry Romberg o atrofia hemifacial progresiva. Reporte de un caso. *Rev Cent Dermatol Pascua.* [internet] 2019 [citado el 5 de febrero de 2022]; 28 (2): 76-81. Disponible en: <https://www.medigraphic.com/pdfs/derma/cd-2019/cd192d.pdf>
32. González L., Ramos A., Lozano S., Salazar R., López C. Síndrome de Goldenhar: a propósito de un caso. *Rev Pediatr Aten Primaria* [Internet]. 2016 [citado 5 febrero de 2022]; 18(69): 49-53. Disponible en: <https://acortar.link/feDSeY>
33. Pollo M., Álvarez M., Torres A., Placeres J., Morales D. Síndrome de Treacher-Collins. Presentación de un caso. *Rev. Med. Electrón.* [Internet]. 2014 [citado el 6 de febrero de 2022]; 36(2): 211-216. Disponible en:

http://scielo.sld.cu/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S1684-18242014000200010

34. Santana Santana E. Síndrome de Nager: Presentación de caso. Rev Ciencias Médicas [Internet]. 2016 [citado el 6 de febrero de 2022]; 20(4): 165-169. Disponible en:
http://scielo.sld.cu/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S1561-31942016000400019
35. Tito M., Piero C. Cirugía ortognática y rinoplastia en el síndrome de Binder. Rev Esp Cirug Oral y Maxilofac [Internet]. 2007 [citado 6 de febrero del 2022]; 29(2): 109-116. Disponible en:
<https://acortar.link/RrqS3M>
36. [Internet]. 2022 [citado 7 febrero 2022]. Disponible en:
<https://www.rae.es/drae2001/atrofia>
37. [Internet]. 2022 [citado 7 febrero 2022]. Disponible en:
<https://www.salusplay.com/blog/diccionario/aplasia/#:~:text=Una%20aplasia%20es%20el%20desarrollo,de%20un%20tejido%20u%20%C3%B3rgano>
38. Gómez O., Cárdenas G., Gagliano L., Barón O.I. Síndrome de mandíbula pequeña: en búsqueda de una herramienta diagnóstica. Cir. Plást. Ibero-latinoam. [Internet]. 2015 [citado 7 de febrero del 2022]; 41(3): 259-269. Disponible en:
https://scielo.isciii.es/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S0376-78922015000300006
39. Valencia P., Perez M., Serrano C. Capítulo 13: Neoplasia. [Internet]. [citado 8 febrero 2022]; Disponible en:
<https://accessmedicina.mhmedical.com/content.aspx?bookid=1493§ionid=102868643#:~:text=Neoplasia%20>
40. [Internet]. 2022 [citado 8 febrero 2022]; Disponible en:
<https://www.cun.es/diccionario-medico/terminos/hipertrofia>

41. [Internet]. 2022 [citado 8 febrero 2022]; Disponible en: <https://www.cun.es/diccionario-medico/terminos/hiperplasia#:~:text=f.,denomina%20hipertrofia%20num%C3%A9rica%20o%20hiperg%C3%A9nesis.>
42. [Internet]. 2022 [citado 8 febrero 2022]; Disponible en: <https://www.cancer.gov/espanol/publicaciones/diccionarios/diccionario-cancer/def/displasia>
43. Varsavsky M., Alonso G. Displasia fibrosa ósea. Actualizaciones en osteología. [Internet]. 2017 [citado el 9 de febrero de 2022]; 13 (3): Disponible en: http://osteologia.org.ar/files/pdf/rid56_233-242-ost3-4-varsavsky-b.pdf
44. Suarez R., Trasobares L., Medinas S., García M. Neurofibromatosis. Medicina Integral. [Internet]. 2001 [citado el 13 de febrero de 2022]; 38 (2): 64-68. Disponible en: <https://www.elsevier.es/es-revista-medicina-integral-63-articulo-neurofibromatosis-13015324>
45. Gómez de Ferraris María Elsa y Campos Muñoz, Antonio. Histología y Embriología Bucodental. Ed. Médica Panamericana 3a.ed. Buenos Aires. 2009. Pp. 317-394.
46. Calderón V., Ruiz V. Reconocimiento del tracto gubernacular en tomografía computarizada de haz cónico. Rev. Estomatol. Herediana [Internet]. 2020 [citado el 13 de febrero de 2022]; 30 (1): 74-75. Disponible en: <https://acortar.link/Jf8jXm>
47. Rickne C. Scheid., Gabriella Weiss. En: Wolters Kluwer. Woelfel, Anatomía dental. Madrid: 2016. Pp. 164-193.
48. Álzate F., Serrano L., Cortes L., Torres A., Rodríguez J. Cronología y secuencia de erupción en el primer período transicional. CES odontol. [Internet]. junio de 2016 [citado el 13 de febrero de 2022]; 29(1): 57-69. Disponible en: <https://acortar.link/UCJkUw>

49. Firmani M., Becerra N., Sotomayor C., Flores G., Salinas J.. Oclusión terapéutica. Desde las escuelas de oclusión a la odontología basada en evidencia. Rev. Clin. Periodoncia Implantol. Rehabil. Oral. [Internet]. 2013 [citado el 13 de febrero de 2022]; 6(2): 90-95. Disponible en: <https://scielo.conicyt.cl/pdf/piro/v6n2/art09.pdf>
50. García V.J., Ustrell J.M., Sentís J. Evaluación de la maloclusión, alteraciones funcionales y hábitos orales en una población escolar: Tarragona y Barcelona. Av Odontoestomatol [Internet]. 2011 [citado 20 de febrero del 2022]; 27(2): 75-84. Disponible en: <https://scielo.isciii.es/pdf/odonto/v27n2/original2.pdf>
51. Ugalde F. Clasificación de la maloclusión en los planos anteroposterior, vertical y transversal. Revista ADM. [internet] 2007 [citado el 20 de febrero de 2022]; 14 (3): 97-109. Disponible en: <https://www.medigraphic.com/pdfs/adm/od-2007/od073d.pdf>
52. Mata J., Zambrano F., Quirós O., Farias M., Rondón S., Lemer H. Expansión rápida de maxilar en maloclusiones transversales: Revisión bibliográfica. Revista Latinoamericana de Ortodoncia. [internet] 2007 [citado el 21 de febrero de 2022]; Disponible en: <https://acortar.link/9A4yS0>
53. Roman M. Mordida cruzada en ortodoncia.[internet] 2022 [citado el 21 de Febrero de 2022]; Disponible en: <https://manuelroman.com/articulo/mordida-cruzada-en-ortodoncia/>
54. Olivares E. Morales S. Secuencia de Pierre Robin: Reporte de un caso. Odontol Pediatr. [internet] 2012 [citado el 21 de febrero de 2022];11 (2): 149-153. Disponible en: <http://repebis.upch.edu.pe/articulos/op/v11n2/a7.pdf>
55. Selvi R. Mukunda A. "Papel de SOX9 en la etiología del síndrome de Pierre-Robin". Revista iraní de ciencias médicas básicas. [Internet] 2013 [citado el 8 de marzo del 2022]; 16(5): 700-4. Disponible en: <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pmc/articles/PMC3700045/>

56. Gómez V., Martínez E., Adanero A., Martín M., Planells P. Síndrome de Pierre Robin. Estado actual y revisión bibliográfica (parte I). *Odontol Pediatr.* [Internet]. 2012 [citado el 8 de marzo del 2022]; 20 (3): 190-200. Disponible en: https://www.odontologiapediatrica.com/wp-content/uploads/2018/08/222_20.3revision.pdf
57. Suárez E., López D., Sanz H. SÍNDROME DE PIERRE ROBÍN. *Gac. Med. Bol.* [Internet]. 2010 [citado el 9 de marzo del 2022]; 33(1): 38-43. Disponible en: http://www.scielo.org.bo/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S1012-29662010000100008#:~:text=El%20s%C3%ADndrome%20de%20Pierre%20Robin,se%20desarrollan%20en%20dichos%20%C3%B3rganos.
58. Okada T., Franca L., Coelho D., Da Silva O. Análisis oclusal en pacientes con secuencia de Robin Aislada en la dentición mixta. *Rev. Esp. Ortod.* [Internet] 2010 [citado el 9 de marzo del 2022];40: 159-167. Disponible en: https://www.revistadeortodoncia.com/files/2010_40_3_159-168.pdf
59. Tortajada C., Laiglesia R. Alteraciones en el Síndrome de Pierre Robin. *Rev. Ocronos.* [Internet] 2021 [citado el 9 de marzo del 2022]; 4 (11): 11-73. Disponible en: <https://revistamedica.com/alteraciones-orales-pierre-robin/>
60. Martínez A., Fernández R., España A., García M., Capitán L., Monsalve F. Cambios en la dimensión de la vía aérea en pacientes con secuencia de Pierre-Robin asociada a síndromes malformativos tras distracción mandibular: planificación del vector de distracción. *Rev Esp Cirug Oral y Maxilofac* [Internet]. 2015 [citado el 9 de marzo del 2022]; 37(2): 71-79. Disponible en: https://scielo.isciii.es/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S1130-05582015000200003

61. Resnick C. Diagnóstico prenatal de la secuencia de Pierre Robin [Internet]. 2021 [citado el 12 de marzo del 2022] Disponible en: <https://patientworthy.com/es/2021/02/03/diagnostico-prenatal-de-la-secuencia-de-pierre-robin-una-entrevista-con-el-dr-cory-resnick/>
62. Hospital amigable Luis Calvo Mackenna. Secuencia de Pierre Robin versus malformación craneofacial completa. Manejo neonatal intraparto. [internet] 2021 [citado el día 14 de marzo del 2022] disponible en: <https://acortar.link/4uHuLx>
63. Salgado A., Mateos M. Manejo odontológico general de un paciente con síndrome de Pierre Robin, Revisión de la literatura a propósito de un caso. Maxillaris [internet] 2015 [citado el día 14 de marzo del 2022] disponible en: [file:///C:/Users/Leonardo/Downloads/download%20\(3\).pdf](file:///C:/Users/Leonardo/Downloads/download%20(3).pdf)
64. Pérez J., García Z. Síndrome de Pierre Robin. Presentación de un caso clínico. [internet] 2011 [citado el día 14 de marzo del 2022]; 6 (1): disponible en: <https://www.redalyc.org/pdf/4773/477348944008.pdf>
65. AAMADE. Síndrome de Pierre Robin. [Internet] [citado 15 de Marzo 2022]. Disponible en: <http://www.aamade.com/casos-clinicos/sindrome-de-pierre-robin.html>
66. Martínez A., Martínez I., García B., Fernández R. Marín A., Bailón C. Distracción ósea. Tratamiento de la vía aérea en neonatos con micrognatia. Rev Esp Cir Oral Maxilofac. [Internet] 2011 [citado 15 de Marzo 2022]; 33 (2) : Disponible en: <https://www.revistacirugiaoralmaxilofacial.es/Documentos/ArticulosNew/S1130055811700132.pdf>
67. García M., González A., Calvo D., Peñate C., López O., Valhuerdi C., Labio- glosopexia de Routledge. [Internet] [citado 15 de marzo 2022]. Disponible en: <http://scielo.sld.cu/pdf/rme/v38n5/rme060516.pdf>
68. Duron D., Granados A., Canseco J., Cuarian V., Canseco J. Ortopedia prequirúrgica en pacientes de labio y paladar hendido unilateral:

- presentación de casos clínicos. Revista Mexicana de Ortodoncia. [Internet] 2017 [citado 15 de Marzo 2022]; 5 (2) : Disponible en:<https://www.elsevier.es/es-revista-revista-mexicana-ortodoncia-126-pdf-S2395921517300582>
69. Romero M., Romance A., Delgado M., Herrero E., Tratamiento ortopédico prequirúrgico de la fisura palatina con la filosofía de latham. RCOE. [Internet] 2005 [citado 15 de marzo 2022]; 10 (2): Disponible en: <https://scielo.isciii.es/pdf/rcoe/v10n2/clinico1.pdf>
70. Galliano M., Sorokin S. Síndrome de Pierre Robin (Secuencia de Pierre Robin) Tratamiento ortopédico precoz. Revista de la facultad de odontología, Universidad Nacional de Córdoba. [Internet] [citado 15 de marzo 2022]; 20 (21) Pp. 25 a 36: Disponible en: file:///C:/Users/One/Downloads/47154%20(2).pdf
71. Moradas M., Álvarez B. Nuevos materiales en el tratamiento de apnea/ hipoapnea obstructiva del sueño: lo que todo dentista general debe conocer. [Internet] 2017 [citado 15 de marzo 2022]. Disponible en: <http://www.redoe.com/ver.php?id=260>
72. Chumi R., Campoverde P. Cárdenas P. Aparatología funcional – Revisión de la literatura. Revista latinoamericana de ortodoncia y odontopediatría. [Internet] 2017 [citado 15 de marzo 2022]. Disponible en: <https://www.ortodoncia.ws/publicaciones/2015/art-36/>
73. González C. Ortopedia funcional: qué es y para qué se usa el aparato de Frankel. [Internet] 2021 [citado 15 de marzo 2022]. Disponible en: <https://www.dentaly.org/es/ortodoncia/aparato-de-frankel/>
74. Borbon C., Gutiérrez J., Díaz R. Empleo del aparato funcional Bionator para tratamiento de clase II esquelética. Rev. Tame. [Internet] 2013 [citado 17 de marzo 2022]. Disponible en: https://www.uan.edu.mx/d/a/publicaciones/revista_tame/numero_5/Tam135-07.pdf

75. Epónimos Científicos. Modelador Elástico de Bimler. Universidad CEU Cardenal Herrera. [Internet] 2010 [citado 17 de marzo 2022]. Disponible en: <https://acortar.link/hSojXi>
76. Torres M., Mercedes A., Alfonso H., Martínez Y. Tratamiento con activador abierto elástico de Klammt en clase II división 1. Rev. Ciencias médicas de pinar del Río. [Internet] 2017 [citado 17 de marzo 2022]; 22 (1). PP. 60-68. Disponible en: <http://www.revcmpinar.sld.cu/index.php/publicaciones/article/view/3215/pdf>
77. Deli R, Guercio E, Saccomanno S. Indicaciones y efectos terapéuticos del activador de Andresen: Reporte de un caso. Acta odontol. venez [Internet]. 2007 [citado 17 de marzo de 2022]; 45(4): 572-575. Disponible en: http://www.scielo.org.ve/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S0001-63652007000400013&lng=es&nrm=iso&tlng=es
78. Cruz Rivas Yulenia, Marín Manso Gloria, Gardón Delgado Liuba, Llanes Rodríguez Maiyelín. Pistas planas en el tratamiento de la clase II: Presentación de un caso. Rev cubana Estomatol [Internet]. 2005 [citado el 18 de marzo de 2022]; 42(3). Disponible en: http://scielo.sld.cu/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S0034-75072005000300008
79. Ornelas J., Canto D. El Quad- Hélix un aparato versátil. Revista ADM. [Internet]. 2019 [citado el 18 de marzo de 2022]; 76(4): 219-228. Disponible en: <https://www.medigraphic.com/pdfs/adm/od-2019/od194q.pdf>
80. Estudi Dental Barcelona. ¿Qué es el arco transpalatino en ortodoncia? [Internet]. 2018 [citado el 18 de marzo de 2022]; 76(4): 219-228. Disponible en: <https://estudidentalbarcelona.com/que-es-el-arco-transpalatino-en-ortodoncia/>

FUENTES DE FIGURAS.

- Fig.1. Infomed. Dedos hipocráticos, el signo clínico más antiguo de la medicina. [internet] 2010 [citado el día 2 de febrero del 2022] disponible en: <https://acortar.link/o4CToF>
- Fig.2. Wikipedia. Aristóteles. [internet] 2022 [citado el día 2 de febrero del 2022] disponible en: <https://acortar.link/JJIn5l>
- Fig.3. Biografías y Vidas. Solón.[internet] 2004 [citado el día 2 de febrero del 2022] disponible en: <https://acortar.link/N5HqB8>
- Fig.4. Wikipedia. Samuel Thomas Von Sömmerring. [internet] 2021 [citado el día 2 de febrero del 2022] disponible en: <https://acortar.link/MmSsfH>
- Fig.5. Wikipedia. Adolph Wilhelm Otto. [internet] 2021 [citado el día 2 de febrero del 2022] disponible en: <https://acortar.link/jiSuZp>
- Fig.6. Bütow, K. W., Zwahlen, R. A., Morkel, J. A., & Naidoo, S. Perfil de un paciente con secuencia de Siebold Robin sin paladar hendido. [internet] 2016 [citado el día 2 de febrero del 2022] disponible en: <https://acortar.link/Bxz95a>
- Fig.7. Bütow, K. W., Morkel, J. A., Naidoo, S., & Zwahlen, R. A. Perfil de un paciente de la triada Fairbairn Robin. [internet] 2016 [citado el día 2 de febrero del 2022] disponible en: <https://acortar.link/Bxz95a>
- Fig.8. Norman W. Kingsley. A Treatise on Oral Deformities: As a Branch of Mechanical Surgery (Classic Reprint) [internet] 1852 [citado el día 2 de febrero del 2022] disponible en: <https://acortar.link/x0KeHK>
- Fig.9. Peck S. Norman W. Kingsley. [internet] 2012 [citado el día 2 de febrero del 2022] disponible en: <https://acortar.link/Najuqv>
- Fig.10. Wikipedia. Odilon Marc Lannelongue. [internet] 2017 [citado el día 2 de febrero del 2009] disponible en: <https://acortar.link/W5bvyV>

- Fig.11. Wellcome collection. Odilon Marc Lannelongue. [internet] 2017 [citado el día 3 de febrero del 2022] disponible en: <https://acortar.link/wj5EXu>
- Fig.12. Gettyimages. Dr. Pierre Robin. [internet] 2022 [citado el día 3 de febrero del 2009] disponible en: <https://acortar.link/1YX3ev>
- Fig.13. Barnard D., Cohen B. Profesor Dvid Poswillo. [internet] 2003 [citado el día 3 de febrero del 2022] disponible en: <https://acortar.link/USUhLH>
- Fig.14. Escuelapedia. Las fases del desarrollo embrionario. [internet] 2020 [citado el día 3 de febrero del 2022] disponible en: <https://acortar.link/t1MEQq>
- Fig.15. Barea M., Salvador Z. ¿Qué es la gastrulación? - Inicio de la organogénesis. [internet] 2019 [citado el día 3 de febrero del 2022] disponible en: <https://acortar.link/mPB9L6>
- Fig.16. Meriuane M., Smock S., Rojas M. Desarrollo de la cara y cuello en vertebrados. [internet] 2012 [citado el día 3 de febrero del 2022] disponible en: <https://acortar.link/Bmysbl>
- Fig.17. Slide To Doc. Embriología de cuello, arcos branquiales. [internet] [citado el día 3 de febrero del 2022] disponible en: <https://acortar.link/pL6h46>
- Fig.18. Características de las etapas del ser humano. [internet] [citado el día 3 de febrero del 2022] disponible en: <https://acortar.link/CSHtQL>
- Fig.19. Organización Mundial de la Salud. Vigilancia de anomalías congénitas, atlas de algunos defectos congénitos. [internet] 2015 [citado el día 4 de febrero del 2022] disponible en: <https://acortar.link/UTsfAZ>
- Fig.20. Organización Mundial de la Salud. Vigilancia de anomalías congénitas, atlas de algunos defectos congénitos. [internet] 2015 [citado el día 4 de febrero del 2022] disponible en: <https://acortar.link/UTsfAZ>

- Fig.21. Organización Mundial de la Salud. Vigilancia de anomalías congénitas, atlas de algunos defectos congénitos. [internet] 2015 [citado el día 4 de febrero del 2022] disponible en: <https://acortar.link/UTsfAZ>
- Fig.22. Organización Mundial de la Salud. Vigilancia de anomalías congénitas, atlas de algunos defectos congénitos. [internet] 2015 [citado el día 4 de febrero del 2022] disponible en: <https://acortar.link/UTsfAZ>
- Fig.23. Organización Mundial de la Salud. Vigilancia de anomalías congénitas, atlas de algunos defectos congénitos. [internet] 2015 [citado el día 4 de febrero del 2022] disponible en: <https://acortar.link/UTsfAZ>
- Fig.24. Organización Mundial de la Salud. Vigilancia de anomalías congénitas, atlas de algunos defectos congénitos. [internet] 2015 [citado el día 4 de febrero del 2022] disponible en: <https://acortar.link/UTsfAZ>
- Fig.25. *ISE Hole's essentials of human anatomy and physiology*, 14ma ed., (p. 149) por C. J. Welsh, 2021, New York, NY: McGraw-Hill Education. Copyright 2021 por McGraw-Hill Education). Disponible en: <https://acortar.link/WAqTfR>
- Fig.26. Mejía C., Sánchez L., Salgado A. Síndrome de Parry Romberg: Hemiatrofia facial progresiva. Reporte de un caso. [internet] 2020 [citado el día 4 de febrero del 2022] disponible en: <https://acortar.link/a3DYWf>
- Fig.27. Psicología y mente. Síndrome de Goldenhar: síntomas, causas y tratamientos. [internet] 2021 [citado el día 4 de febrero del 2022] disponible en: <https://acortar.link/IRY2vo>
- Fig.28. Femexer. Síndrome de Treacher Collins. [internet] 2022 [citado el día 4 de febrero del 2009] disponible en: <https://acortar.link/wWsr78>

- Fig.29.Pulgarización en síndrome de Nager. Reporte de un caso. [internet] 2015 [citado el día 4 de febrero del 2022] disponible en: <https://acortar.link/0qbcYX>
- Fig.30.Dental Ortoclinic. Síndrome de Binder. [internet] 2015 [citado el día 4 de febrero del 2009] disponible en: <https://acortar.link/GFpTYc>
- Fig.31.Servicio en diagnóstico e investigación APC. Tipos de neoplasias. [internet] 2020 [citado el día 5 de febrero del 2022] disponible en: <https://acortar.link/amcrrP>
- Fig.32.El punto crítico, información útil para la toma de decisiones. Manchas “café con leche surgen por neurofibromatosis”. [internet] 2014 [citado el día 5 de febrero del 2022] disponible en: <https://acortar.link/vd5DNh>
- Fig.33. Instantdungeon. Manchas cafés con leche sin neurofibromatosis. [internet] 2014 [citado el día 5 de febrero del 2022] disponible en: <https://acortar.link/RKnp3Q>
- Fig.34. Plana A., Bielsa I., Carrato Manifestaciones cutáneas en la neurofibromatosis tipo 2: interés, diagnóstico y pronóstico. [internet] 2014 [citado el día 5 de febrero del 2022] disponible en: <https://acortar.link/CjalUB>
- Fig.35. Gómez de Ferraris María Elsa y Campos Muñoz, Antonio. Banda epitelial primaria. Histología y Embriología Bucodental. Ed.Médica Panamericana 3a.ed. Buenos Aires. 2009. Pp 353.
- Fig.36. Gómez de Ferraris María Elsa y Campos Muñoz, Antonio. Estadio de Brote. Histología y Embriología Bucodental. Ed.Médica Panamericana 3a.ed. Buenos Aires. 2009. Pp 353.
- Fig.37. Gómez de Ferraris María Elsa y Campos Muñoz, Antonio. Estadio de casquete. Histología y Embriología Bucodental. Ed.Médica Panamericana 3a.ed. Buenos Aires. 2009. Pp. 355.
- Fig.38. Gómez de Ferraris María Elsa y Campos Muñoz, Antonio. Estadio de Campana y estadio Terminal. Histología y Embriología

Bucodental. Ed.Médica Panamericana 3a.ed. Buenos Aires. 2009. Pp.358 y 363.

- Fig.39. Gómez de Ferraris María Elsa y Campos Muñoz, Antonio. Canal gubernacular. Histología y Embriología Bucodental. Ed.Médica Panamericana 3a.ed. Buenos Aires. 2009. Pp.402.
- Fig.40. Gómez de Ferraris María Elsa y Campos Muñoz, Antonio. Reabsorción radicular. Histología y Embriología Bucodental. Ed.Médica Panamericana 3a.ed. Buenos Aires. 2009. Pp.408.
- Fig.41. Odontovida. Características de los arcos en la dentición primaria. [internet] 2022 [citado el día 22 de febrero del 2022] disponible en: <https://acortar.link/hM6uXB>
- Fig.42. Revista Tamé. Rehabilitación oral en niños, con enfoque preventivo y psicológico: reporte de un caso. [internet] 2022 [citado el día 22 de febrero del 2022] disponible en: <https://acortar.link/GyCtCZ>
- Fig.43. Tratamiento ortopédico de mordida cruzada en dentición primaria. Reporte de un caso. [internet] 2016 [citado el día 22 de febrero del 2022] disponible en: <https://acortar.link/EYdsBV>
- Fig.44. Nathaly Campos L. Diastemas fisiológicos. [internet] 2020 [citado el día 22 de febrero del 2022] disponible en: <https://acortar.link/mo8JBK>
- Fig.45. Herrera A. Espacios primate [internet] 2022 [citado el día 22 de febrero del 2022] disponible en: <https://acortar.link/mo8JBK>
- Fig.46. Nathaly Campos L. Espacio libre de nance [internet] 2020 [citado el día 22 de febrero del 2022] disponible en: <https://acortar.link/MID096>
- Fig.47.cdigital. prevalencia de los planos terminales y arcos de baume en pacientes atendidos en la clínica de especialización de odontología infantil, del 2013 al 2015, en la ciudad de Xalapa Veracruz. [internet] 2022 [citado el día 22 de febrero del 2022] disponible en: <https://acortar.link/1hji0a>
- Fig.48.cdigital. prevalencia de los planos terminales y arcos de baume en pacientes atendidos en la clínica de especialización de odontología

infantil, del 2013 al 2015, en la ciudad de Xalapa Veracruz. [internet] 2022 [citado el día 22 de febrero del 2022] disponible en:

<https://acortar.link/1hji0a>

- Fig.49.Cdigital. prevalencia de los planos terminales y arcos de baume en pacientes atendidos en la clínica de especialización de odontología infantil, del 2013 al 2015, en la ciudad de Xalapa Veracruz. [internet] 2022 [citado el día 22 de febrero del 2022] disponible en: <https://acortar.link/1hji0a>
- Fig. 50. Gómez de Ferraris María Elsa y Campos Muñoz, Antonio. Dentición mixta. Histología y Embriología Bucodental. Ed.Médica Panamericana 3a.ed. Buenos Aires. 2009. Pp.397.
- Fig.51.FES IZTACALA. Diferencias morfológicas entre dientes temporarios y dientes permanentes. [internet] 2008 [citado el día 22 de febrero del 2022] disponible en: <https://acortar.link/s4c9pD>
- Fig. 52. Neuroespai. Clase I de Angle.[internet] 2017 [citado el día 23 de febrero del 2022] disponible en:<https://acortar.link/dTJLiz>
- Fig.53. Notas dentales. Clasificación de la maloclusión. [internet] 2020 [citado el día 23 de febrero del 2022] disponible en: <https://acortar.link/Rt4FkF>
- Fig.54. Neuroespai. Clase II de Angle. [internet] 2017 [citado el día 23 de febrero del 2022] disponible en:<https://acortar.link/dTJLiz>
- Fig.55. Trabanino C. Biprotusión. [internet] 2017 [citado el día 24 de febrero del 2022] disponible en:<https://acortar.link/JTZ4Pd>
- Fig.56. Notas dentales. Clasificación de la maloclusión. [internet] 2020 [citado el día 23 de febrero del 2022] disponible en: <https://acortar.link/Rt4FkF>
- Fig.57. Treviño F. Maloclusión clase II división 2. [internet] 2021 [citado el día 23 de febrero del 2022] disponible en: <https://acortar.link/nvS95r>
- Fig.58. Neuroespai. Clase III de Angle. [internet] 2017 [citado el día 23 de febrero del 2022] disponible en:<https://acortar.link/dTJLiz>

- Fig.59. Universidad Autónoma del Estado de México. Modificación del plano inclinado: Una alternativa segura para su uso en niños. [internet] 2013 [citado el día 24 de febrero del 2022] disponible en: <https://acortar.link/95hCCq>
- Fig.60. García D. Cómo corregir la mordida cruzada en niños. [internet] 2020 [citado el día 24 de febrero del 2022] disponible en: <https://acortar.link/78L1tv>
- Fig.61. Larrañaga A. Mordida abierta anterior. [internet] 2017 [citado el día 25 de febrero del 2022] disponible en: <https://acortar.link/zENjVt>
- Fig.62. Clínica las condes. Secuencia de Pierre Robin. [internet] [citado el día 25 de febrero del 2022] disponible en: <https://acortar.link/0IsRZ>
- Fig.63. EIFE. Vía aérea abierta. [internet] [citado el día 25 de febrero del 2022] disponible en: <https://acortar.link/X7f3JM>
- Fig.64. Kiernan G. Síndrome de Robin: malformación vía aérea orofaríngea con micrognatia y glosoptosis. [internet] [citado el día 25 de febrero del 2022] disponible en: <https://acortar.link/QargmF>
- Fig.65. Bolaños V., Rodriguez P. Cúspide en talón: Reporte de casos.[internet] 2016 [citado el día 24 de febrero del 2022] disponible en: <https://acortar.link/scxDHe> y <https://acortar.link/Kb9FhA>
- Fig.66. Abanto J. Mesiodens en la dentición permanente con forma conoide dañada la estética. [internet] 2013 [citado el día 25 de febrero del 2022] disponible en: <https://acortar.link/xhNowO>
- Fig.67. Gullace J., Acosta C. Dientes natales y neonatales ¿Que son? [internet] 2020 [citado el día 25 de febrero del 2022] disponible en: <https://acortar.link/iV86m6>
- Fig.68. Gallucio Tratamiento funcional neonatal de la secuencia de Pierre Robin. [internet] 2019 [citado el día 25 de febrero del 2022] disponible en: <https://acortar.link/SXQFFh>
- Fig.69. Wikipedia. Fisura palatina. [internet] 2019 [citado el día 25 de febrero del 2022] disponible en: <https://acortar.link/XSS4Xn>

- Fig.70. Patientworthy. Diagnóstico prenatal de la secuencia de Pierre Robin: una entrevista con el Dr.Cory Resnick.[internet] 2021 [citado el día 22 de marzo del 2022] disponible en: <https://acortar.link/yxK1q4>
- Fig.71.Hospital amigable Luis Calvo Mackenna. Secuencia de Pierre Robin versus malformación craneofacial completa. Manejo neonatal intraparto. [internet] 2021 [citado el día 22 de marzo del 2022] disponible en:<https://acortar.link/4uHuLx>
- Fig.72.Semantic scholar. Manejo odontológico general de un paciente con síndrome de Pierre Robin: Revisión de la literatura a propósito de un caso. [internet] 2021 [citado el día 22 de marzo del 2022] disponible en:<https://acortar.link/jERPIU>
- Fig.73.Morovic C. Manejo actual en síndrome de Pierre Robin. [internet] 2004 [citado el día 22 de marzo del 2022] disponible en: <https://acortar.link/MpqMc9>
- Fig.74.DRD Diagnostico 3D. Síndrome de Pierre Robin. [internet] 2019 [citado el día 22 de marzo del 2022] disponible en:<https://acortar.link/TKPUxl>
- Fig.75. Torres Y. Ventilación mecánica en decúbito prono. [internet] [citado el día 22 de marzo del 2022] disponible en: <https://acortar.link/h385eH>
- Fig.76.Bihurriet A. Cuidados de enfermería en pacientes con síndrome de Pierre Robin. [internet] 2016 [citado el día 22 de marzo del 2022] disponible en: <https://acortar.link/kQtIEu>
- Fig.77.Drugs. Cuidado de la gastrostomía en bebés recién nacidos. [internet] 2022 [citado el día 22 de marzo del 2022] disponible en: <https://acortar.link/Ebcc8n>
- Fig.78. ScienceDirect. Distracción ósea: tratamiento de la apnea obstructiva en neonatos con micrognatia mandibular. [internet] 2011 [citado el día 22 de marzo del 2022] disponible en: <https://acortar.link/kktl5Y>

- Fig.79.Maestracci J. Le syndrome d'apnées-hypopnées obstructives du sommeil chez les enfants porteurs de fentes labio-maxillaires. [internet] 2017 [citado el día 22 de marzo del 2022] disponible en:<https://acortar.link/D5Za7n>
- Fig.80. Qaqish C., Caccamese J. La adherencia lengua-labio. [internet] 2009 [citado el día 22 de marzo del 2022] disponible en: <https://acortar.link/KPQjvY>
- Fig.81.Mogrovejo E. La importancia de las placas palatinas en recién nacidos con labio y paladar hendido. [internet] 2017 [citado el día 22 de marzo del 2022] disponible en: <https://acortar.link/FT3GWI>
- Fig.82. Ayuso A., Acosta M., Castro F., Carrillo R., Hernández D. et al. Premaxila prominente en el paciente con fisura labiopalatina bilateral. [internet] 2014 [citado el día 22 de marzo del 2022] disponible en:<https://acortar.link/eiXq63>
- Fig.83.RAAO. Tratamiento ortopédico prequirúrgico dynacleft y conformador nasal. [internet] 2014 [citado el día 22 de marzo del 2022] disponible en:<https://acortar.link/98HmhX>
- Fig.84. Romero M. Tratamiento ortopédico prequirúrgico de la fisura palatina con la filosofía de Latham. [internet] 2005 [citado el día 22 de marzo del 2022] disponible en: <https://acortar.link/9CYrkj>
- Fig.85.Galliano M., Sorokin S. Síndrome de Pierre Robin (secuencia de Pierre Robin) tratamiento ortopédico precoz. [internet] 2005 [citado el día 23 de marzo del 2022] disponible en: <https://acortar.link/xrwxVO> y <https://acortar.link/tpmkZJ>
- Fig.86. REDOE. Nuevos materiales en el tratamiento de apnea, hipopnea, obstructiva del sueño: lo que todo dentista general debe saber. [internet] 2017 [citado el día 23 de marzo del 2022] disponible en: <https://acortar.link/xul23l>
- Fig.87.REDOE. Nuevos materiales en el tratamiento de apnea, hipopnea, obstructiva del sueño: lo que todo dentista general debe

saber. [internet] 2017 [citado el día 23 de marzo del 2022] disponible en: <https://acortar.link/xul23l>

- Fig.88.REDOE. Nuevos materiales en el tratamiento de apnea, hipopnea, obstructiva del sueño: lo que todo dentista general debe saber. [internet] 2017 [citado el día 23 de marzo del 2022] disponible en: <https://acortar.link/xul23l>
- Fig.89.Duron D., Granados A., Canseco J., Cuarian V. et al. Ortopedia prequirúrgica en pacientes con labio y paladar hendido unilateral: presentación de casos clínicos. [internet] 2017 [citado el día 23 de marzo del 2022] disponible en: <https://acortar.link/mw8jJD>
- Fig.90. Ortopedia Paola. Aparatología ortopédica- otros tipos de Frankel. [internet] 2011 [citado el día 23 de marzo del 2022] disponible en: <https://acortar.link/IAucrnl>
- Fig.91.Ortoplus. Bionator estándar. [internet] 2020 [citado el día 23 de marzo del 2022] disponible en: <https://acortar.link/NnO6Fk>
- Fig.92. Guamán P. Aparatos funcionales. [internet] 2014 [citado el día 23 de marzo del 2022] disponible en: <https://acortar.link/pXLokK>
- Fig.93.BIARC. Activador abierto elástico de Klammt. [internet] 2012 [citado el día 23 de marzo del 2022] disponible en: <https://acortar.link/TJZU3k>
- Fig.94. Chumi R., Campoverde P., Cárdenas P. Aparatología funcional- Revisión de la literatura. [internet] 2015 [citado el día 23 de marzo del 2022] disponible en: <https://acortar.link/NXnyk9>
- Fig.95. Esparragoza F. Efecto mariposa en la educación universitaria fundamentado en la excitación neural de la RNO. [internet] 2016 [citado el día 23 de marzo del 2022] disponible en: <https://acortar.link/n6Kol2>
- Fig.96. Big Dent. qua lét. [internet][citado el día 23 de marzo del 2022] disponible en:<https://acortar.link/YBhgaP>
- Fig.97.Ortoreding. Barra transpalatina. [internet] [citado el día 23 de marzo del 2022] disponible en:<https://acortar.link/8E5cWa>

FUENTES DE TABLAS.

- Tabla 1. Fuente propia, imágenes obtenidas de: Organización Mundial de la Salud. Vigilancia de anomalías congénitas, atlas de algunos defectos congénitos. [internet] 2015 [citado el día 4 de febrero del 2022] disponible en: <https://acortar.link/UTsfAZ>
- Tabla 2. Fuente propia. Información obtenida de: Sorolla J. Anomalías craneofaciales. Rev. Med. Clin. [internet] 2010 [citado el 3 de febrero de 2022]; 21 (1): 5-15. Disponible en: <https://www.sciencedirect.com/science/article/pii/S0716864010705009>
- Tabla 3. Gómez de Ferraris María Elsa y Campos Muñoz, Antonio. Cronología de la erupción primaria. Histología y Embriología Bucodental. Ed. Médica Panamericana 3a.ed. Buenos Aires. 2009. Pp.411.
- Tabla 4. Gómez de Ferraris María Elsa y Campos Muñoz, Antonio. Cronología de la erupción permanente. Histología y Embriología Bucodental. Ed. Médica Panamericana 3a.ed. Buenos Aires. 2009. Pp.411.