



**UNIVERSIDAD NACIONAL AUTÓNOMA DE  
MÉXICO**

---

---



**FACULTAD DE ODONTOLOGÍA**

SÍNDROMES DEL PRIMER ARCO BRANQUIAL.

**T E S I N A**

QUE PARA OBTENER EL TÍTULO DE

**C I R U J A N A   D E N T I S T A**

P R E S E N T A:

HELGA KESSI ORTIZ KOTZ

TUTOR: Esp. ALEJANDRO HINOJOSA AGUIRRE

ASESORA: Esp. ALICIA MONTES DE OCA BASILIO

CIUDAD UNIVERSITARIA, CDMX

2017



Universidad Nacional  
Autónoma de México



**UNAM – Dirección General de Bibliotecas**  
**Tesis Digitales**  
**Restricciones de uso**

**DERECHOS RESERVADOS ©**  
**PROHIBIDA SU REPRODUCCIÓN TOTAL O PARCIAL**

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

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

Primero quiero agradecerle a mi familia, darles las gracias por haberme educado, por haberme dado un hogar donde crecer, equivocarme desarrollarme, aprender y donde adquirí los valores que hoy definen mi vida, que me estuvo ayudando y apoyando durante todo este largo trayecto, y en los momentos más difíciles, siempre estuvieron a mi lado y me motivaron a seguir adelante y a no darme por vencida en los momentos más estresantes y difíciles. Este es uno de los más importantes días de mi vida, terminar mi carrera como odontóloga en la UNAM, universidad que me ha dado tanto estos 5 años de carrera. A mis profesores la Doctora Alicia Montes de Oca y al Doctor Alejandro Hinojosa, que lograron hacer que me enamorara más de mi carrera, y a darme cuenta que la odontopediatría es realmente lo que me apasiona. A todos mis pacientes que confiaron en mí y en mis capacidades. Muchas gracias a la UNAM que me dio la oportunidad de conocer a personas fabulosas a las que ahora quiero, estimo y son parte de mi vida.

ORGULLOSAMENTE UNAM.

# ÍNDICE

<b>INTRODUCCIÓN</b> .....	<b>4</b>
<b>1. EMBRIOLOGÍA DEL PRIMER ARCO BRANQUIAL</b> .....	<b>5</b>
1.1 Formación del primer arco branquial .....	<b>5</b>
1.2 Huesos del primer arco branquial .....	<b>13</b>
1.3 Músculos del primer arco branquial.....	<b>14</b>
1.4 Inervación del primer Arco branquial .....	<b>15</b>
<b>2. ALTERACIONES OROFACIALES</b> .....	<b>16</b>
2.1 Síndrome de Goldenhar .....	<b>17</b>
2.2 Secuencia de Pierre Robín .....	<b>19</b>
2.3 Síndrome de Treacher Collins.....	<b>22</b>
2.4 Síndrome de Möebius .....	
<b>3. MANEJO ODONTOLÓGICO</b> .....	<b>30</b>
3.1 Historia Clínica.....	<b>30</b>
3.2 Manejo de conducta.....	<b>31</b>
3.3 Atención odontológica.....	<b>32</b>
3.4 Prevención.....	<b>34</b>

## CONCLUSIONES

## REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

## INTRODUCCIÓN

La etapa más importante del desarrollo de la cabeza y el cuello es la formación de los arcos branquiales, que aparecen entre la cuarta y quinta semana de vida intrauterina, dando en gran medida el aspecto externo del embrión. Los arcos branquiales se forman en la pared faríngea debido a una proliferación del mesodermo de la placa lateral en esta región, reforzado por las células de la cresta neural. Aparecen seis engrosamientos cilíndricos que se expanden desde la pared lateral de la faringe, pasan por debajo del piso de ella, y se aproximan a sus contrapartidas anatómicas que se expanden desde el lado opuesto. Al hacer esto, los arcos separan progresivamente el estomodeo primitivo del corazón en desarrollo. Los síndromes del primer arco branquial no son muy comunes, aunque si hay un alto porcentaje a nivel mundial con estas recurrencias. Las malformaciones craneofaciales son algunas de las patologías mayor prevalencia. Muchas de ellas, como las craneales, pueden poner en peligro la vida del niño o dejar secuelas irreversibles como el déficit intelectual. Por otro lado, las malformaciones faciales no suelen suponer un riesgo vital; sin embargo, marcan a los niños y a sus familias de por vida. La mayoría de ellos necesitarán múltiples y complejas operaciones para intentar que su apariencia facial llegue a ser lo más adecuada posible. La mayoría de los síndromes aparecen por mutaciones en los genes y por agentes teratógenos. Se revisarán varios síndromes y el protocolo de atención odontológico.

# 1. EMBRIOLOGÍA DEL PRIMER ARCO BRANQUIAL

## 1.1 Formación del primer arco branquial

El conocimiento del desarrollo y las derivaciones del aparato faríngeo es importante no solo para comprender el desarrollo normal de esta región, sino también para entender la base de muchas anomalías congénitas que afectan a estas estructuras. Se puede dividir el desarrollo de cabeza en dos porciones: Porción neurocraneana y Porción visceral.

Porción Neurocraneana: Presenta un desarrollo acelerado en las primeras semanas embrionarias. Da origen a las estructuras óseas o de sostén (calota craneal), el sistema nervioso central y los órganos sensoriales de la cabeza (ojos, oídos y porción olfatoria). Deriva del ectodermo (ectomesénquima) y en menor proporción del mesodermo (en porción externa del oído principalmente).

Porción Visceral: Los principales elementos que intervienen en la formación de la porción visceral son los arcos branquiales y sus derivados. Recordemos que los arcos branquiales son 6, pero en el humano el quinto tiene escaso desarrollo y el sexto no aparece.<sup>1</sup>

Al principio de la cuarta semana de gestación se forman los arcos branquiales o faríngeos; surgen por proliferación del mesénquima el cual se condensa formando barras en dirección dorsoventral. El primer y segundo arco se desarrollan más que los otros y son los primeros en aparecer. Los arcos están constituidos por un núcleo mesenquimatoso que contiene: una barra cartilaginosa, un elemento muscular, una arteria y un nervio craneal específico.

Además forma parte de él, una masa de células ectomesenquimáticas provenientes de la cresta neural. Los arcos están cubiertos o revestidos por fuera por ectodermo y por dentro por endodermo.

El primer arco da origen a dos salientes: 1. El proceso mandibular, que es más voluminoso, y contiene el cartílago de Meckel, 2. El proceso maxilar es más pequeño.

El cartílago de Meckel se halla ubicado en tal forma que más tarde, será el guía o centro del mecanismo de osificación del cuerpo de la mandíbula.<sup>2</sup>

Recientemente se ha comprobado que el patrón de organización y diferenciación de los arcos branquiales está regulado por los genes HOX.

Los genes HOX establecen el modelo o código del arco faríngeo a través de las células de la cresta neural que alcanzan esa región desde el cerebro posterior.

Los músculos que se desarrollan en un arco son cominantes a los huesos que se forman en ese arco e inervados por el nervio craneal existente en el mismo arco.<sup>1,2</sup> Figura 1

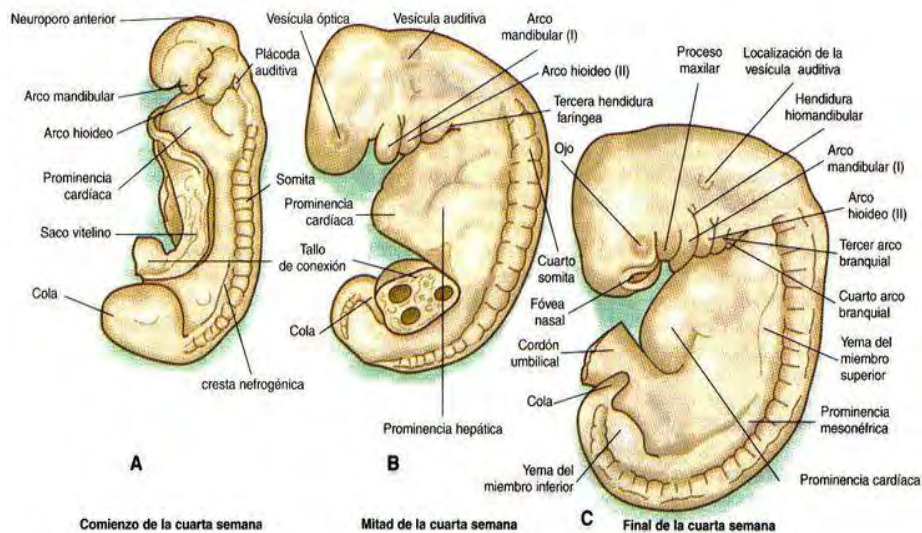


Figura 1. Formación de las estructuras del embrión en la cuarta semana.<sup>3</sup>

## EL PALADAR

Está constituido por el paladar primario y el secundario. El paladar primario es una pequeña lámina triangular que crece en la porción medial de los procesos nasomedianos, cuya base es anterior. El paladar secundario es el que se desarrolla de los procesos palatinos. Son dos placas laterales que poco a poco se unen en el centro. Primero en la porción anterior, uniéndose al paladar primario, y luego en la porción posterior. Esta unión se ve bloqueada al inicio de la formación de la lengua pues esta queda interpuesta en el camino.<sup>1</sup>

Luego la lengua baja en el piso de la boca y cede paso para la unión de los paladares secundarios. En la porción anterior se osifican los paladares primarios y secundarios y en la porción posterior no se osifican, dando lugar al paladar blando.<sup>2</sup> Figura 2.

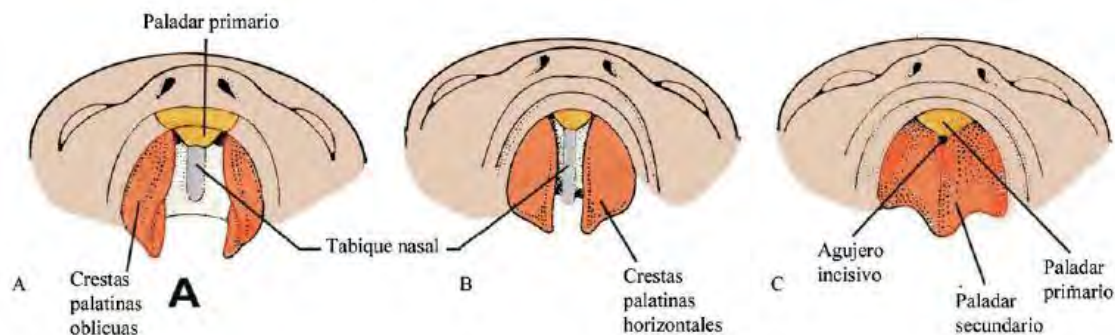


Figura 2. Formación del paladar primario y secundario.<sup>4</sup>



## LA NARÍZ

Surge por la diferenciación de los procesos nasomedianos y nasolaterales que rodean las placodas olfatorias. Cuando estas placodas migran al interior del mesodermo superior de la región, forman una cavidad que queda separada de la boca por una membrana llamada membrana buconasal. Conforme avanza el desarrollo del embrión, las membranas buconasales desaparecen en su porción posterior y las cavidades se comunican por una abertura llamada coana primitiva. La coana primitiva se forma al fusionarse el paladar secundario. Las fosas nasales poco a poco se aproximan a la región media y comprimen el mesodermo que las separa formando así el tabique nasal. Los cornetes superior, medio e inferior surgen como láminas a partir de las paredes externas de ambas fosas nasales. Los senos paranasales surgen como invaginaciones del epitelio nasal en el espesor de los huesos frontales, maxilares, etmoides y esfenoides.<sup>2</sup> Figura 3

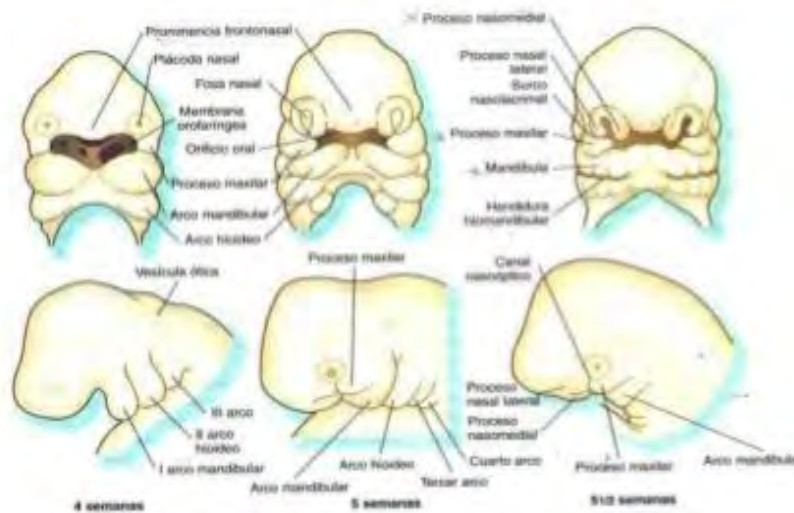


Figura 3. Formación nasal.<sup>5</sup>

## LA BOCA

Queda formada por el estomodeo y la parte anterior de la faringe. En la cavidad bucal se encuentran las siguientes estructuras que poseen revestimiento del ectodermo: paladar duro, las mejillas, las glándulas parótidas los labios y encías, el esmalte de los dientes.

Las estructuras que poseen revestimiento del endodermo podemos encontrar: el paladar blando, la lengua, piso de la boca, parénquima de las glándulas submaxilares y sublinguales.

Los labios aparecen por el engrosamiento del mesodermo en el borde más externo de los procesos nasomedianos y maxilares. De la misma manera aparece la cresta gingival en el lado interno de los labios. Esta cresta queda ubicada justo en el límite entre el ectodermo del estomodeo y el endodermo de la faringe primitiva. Figura 4.

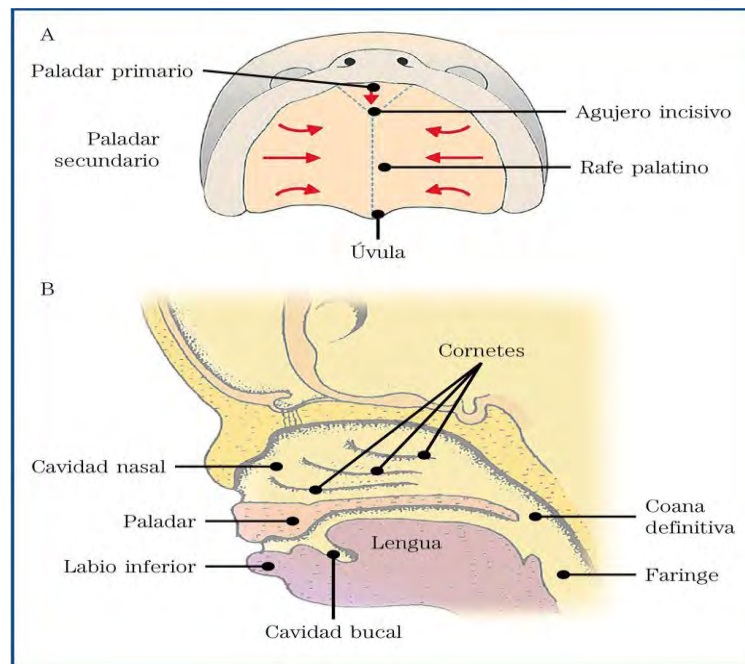


Figura 4. Formación de la cavidad bucal con sus diferentes partes anatómicas.<sup>6</sup>

## LENGUA

Durante la cuarta semana los esbozos linguales están formados por las dos protuberancias linguales laterales, el tubérculo impar y la eminencia hipobranquial o cópula (que se desarrolla a partir de los arcos 2do, 3ro y 4to).

Las dos primeras estructuras se unen entre sí para dar origen a los 2/3 anteriores de la lengua, quedando el tercio posterior formado por la cópula. El límite de estas regiones se ve marcado por la "V" lingual, en cuyo vértice se encuentra el agujero ciego (orificio que deja la glándula tiroideas al formarse de este sector y luego migrar hacia abajo).

Dado que los orígenes de la lengua son varios, así es la inervación que reciben. La parte anterior está inervada por el trigémino y la posterior por el glossofaríngeo y el vago. Los botones gustativos reciben además inervación del facial en la porción anterior y del glossofaríngeo y vago en la posterior, aunque el glossofaríngeo cruza parte del límite de la "V" lingual que diferencia la porción anterior de la posterior.

La lengua está separada en sus dos tercios anteriores del piso de la boca por una proliferación endodérmica que genera una membrana entre el piso y la lengua, que luego se reabsorbe quedando únicamente el frenillo como vestigio. Figura 5.

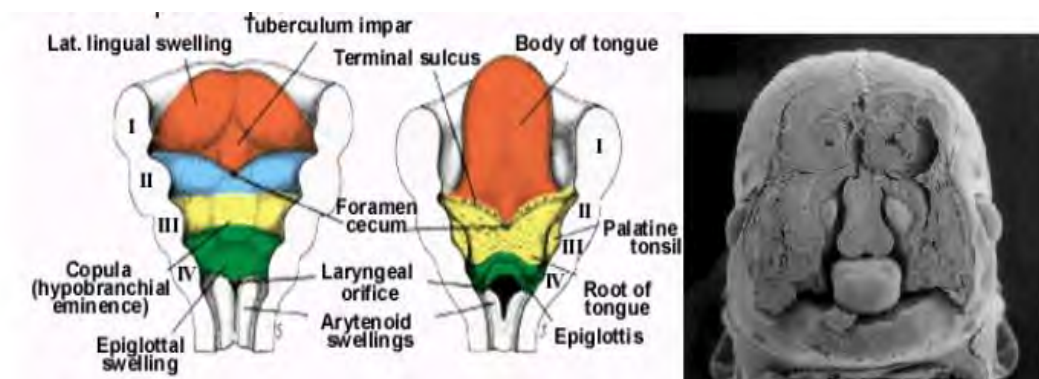


Figura 5. Irrigación de la lengua y sus diferentes pares craneales.<sup>7</sup>

## LAS GLANDULAS SALIVALES

Poseen diferente origen, a pesar de esto se originan de manera similar por invaginación del epitelio. Esta invaginación al mesodermo se ramifica y forma los acinos secretorios que quedan rodeados de mesodermo y se encapsulan.<sup>8</sup>

## LOS DIENTES

Los dientes se desarrollan a partir del ectodermo (el esmalte) y mesodermo (la dentina, pulpa y cemento).

Los primeros esbozos se desarrollan en las láminas dentales (del ectodermo) que se engrosan e invaden el mesodermo subyacente, en las crestas gingivales. Esta invasión forma unos pequeños brotes esféricos o yemas dentales, que se siguen adentrando en el mesodermo. Estas yemas se invaginan adquiriendo forma de copa en la que el centro está formado de mesodermo que forma la papila. Las paredes externa e interna de la copa se denominan epitelio dental externo y epitelio dental interno. Entre ambas pronto se desarrolla un tejido laxo llamado retículo estelar o retículo del esmalte.

Antes de que la lámina dental involucre entre las yemas dentarias, surgen en su cara interna los brotes de las yemas dentarias definitivas. En el diente, las células de la papila, adyacentes al epitelio dental interno se convierten en odontoblastos (origen del ectomesénquima). Estos desarrollan la dentina de la corona, que al ocupar más espacio reduce el tamaño de la papila convirtiéndola en pulpa. Las células del epitelio dental interno se diferencian en ameloblastos que producen el esmalte en la parte externa del diente. Al aumentar el esmalte por los ameloblastos, son desplazados hacia el epitelio dental externo. Los ameloblastos y el epitelio externo forman la cutícula del esmalte.

La raíz del diente se forma de último, con la prolongación de la región donde se unen los epitelios dentales externo e interno. Este crecimiento forma la vaina radicular (de la raíz) en cuya capa interna aparecen nuevos odontoblastos que elaboran dentina. Sobre la superficie externa de la vaina radicular aparecen los cementoblastos (del mesoderma) que forman un cemento especial (tejido óseo especializado) en toda la vaina radicular. Entre éstos y el alvéolo se desarrolla el ligamento periodontal. A medida que la raíz crece, empuja a la corona hasta hacerla aparecer en la superficie de la encía.

Los dientes deciduales aparecen entre los 6 meses y los 2 años, y los permanentes o definitivos entre los 5 y 7 años.<sup>9</sup> Figura 6

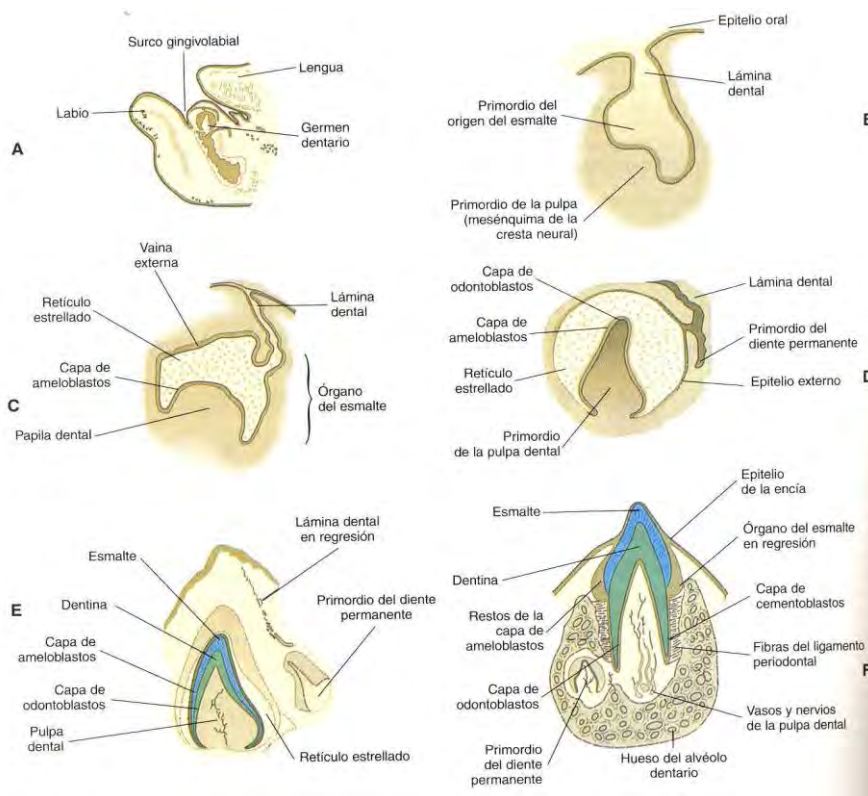


Figura 6. Desarrollo del órgano dentario en sus diferentes etapas de formación.<sup>10</sup>

## 1.2 Huesos del primer arco branquial

El inicio de la formación de tejido óseo se produce a las seis o siete semanas

Al finalizar el periodo embrionario (10 a 12 semanas) cuando la conformación y organización de los tejidos blandos ya es avanzada comienza el mecanismo de formación y mineralización de los tejidos duros.<sup>4</sup>

La formación de los huesos involucra dos procesos que tienen lugar casi de forma simultánea; los cuales son:

La histogénesis del tejido óseo y el desarrollo del hueso como órgano por un mecanismo de osificación.

El mecanismo de osificación se realiza por sustitución o remoción del tejido conectivo por otro nuevo tejido, el tejido óseo que conduce a la formación de los huesos.

La mandíbula tiene un mecanismo de osificación llamado yuxtaparacondral en el que el cartílago de Meckel, denominado cartílago primario sirve como guía o sostén.<sup>11</sup>

En el curso del desarrollo el cartílago de Meckel desaparece, salvo en dos pequeñas porciones en su extremo dorsal que persisten y forman, respectivamente, el yunque y el martillo (oído). Figura 7

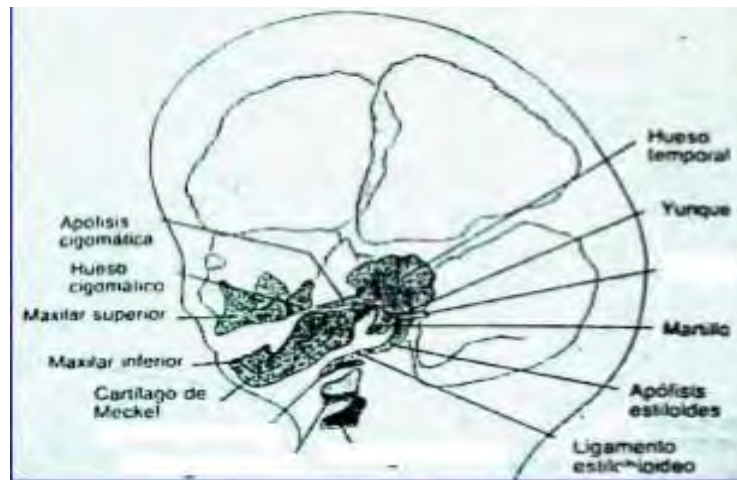


Figura 7. Huesos del primer arco branquial y cartílago de Meckel.<sup>10</sup>

### 1.3 Músculos del primer arco branquial

La musculatura del primer arco faríngeo está constituida por los músculos de la masticación (temporal, macetero y pterigoideos), el vientre anterior del digástrico, el milohioideo, el músculo del martillo y el prioestafilino externo (tensor del velo del paladar).<sup>1</sup>

Entre las estructuras primarias que podemos observar en el embrión de 4 a 5 semanas están:

El estomodeo que es el orificio de la boca; el proceso frontonasal y los procesos maxilares y mandibulares del primer arco branquial, que delimitan al estomodeo; las dos fositas olfatorias, que quedan separadas del estomodeo por la membrana buconasal y las bolsas faríngeas.

Los músculos que derivan de cada arco branquial son inervados por nervios propios, por lo que se puede explicar la diferencia de inervación que presenta cada región.<sup>1,2</sup> Figura 8

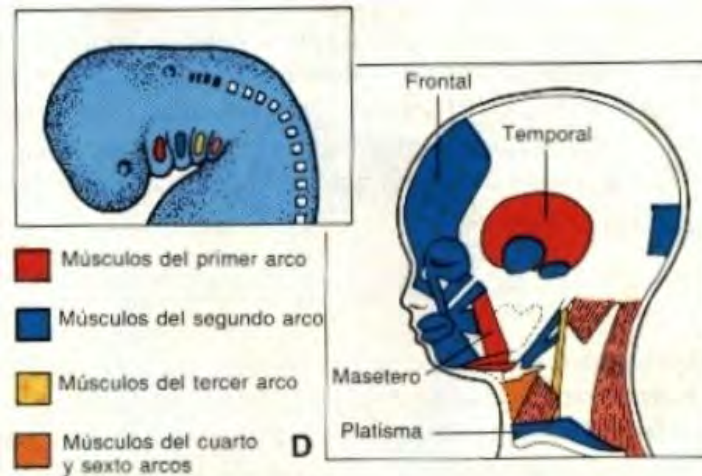


Figura 8. Músculos del primer arco branquial y su ubicación.<sup>10</sup>

## 1.4 Inervación del primer arco branquial

El nervio trigémino equivale al V par craneal de los 12 identificados desde 1798, es el nervio del primer arco faríngeo y proporciona la sensibilidad somática general de muchas estructuras de la cabeza, con excepción del cuero cabelludo por debajo del vértex.<sup>2</sup> Es el nervio más voluminoso de los pares craneales que constituyen el sistema nervioso periférico encefálico.

Tiene su origen aparente en la región anterior y lateral de la protuberancia, cerca del pedúnculo cerebeloso medio y sus orígenes reales distribuidos en las neuronas pseudounipolares del ganglio trigeminal “De Gasser”, ubicado en la fosa craneal media y en los núcleos sensoriales y motor localizados en diferentes niveles del tallo cerebral o tronco del encéfalo. De las tres divisiones periféricas del nervio trigémino, las divisiones maxilar y mandibular proporcionan la inervación sensorial de las estructuras que constituyen la cavidad oral, además la división mandibular supe la inervación motora de los músculos masticatorios, convirtiéndolo en un referente anatómico esencial para la odontología. Figura 9

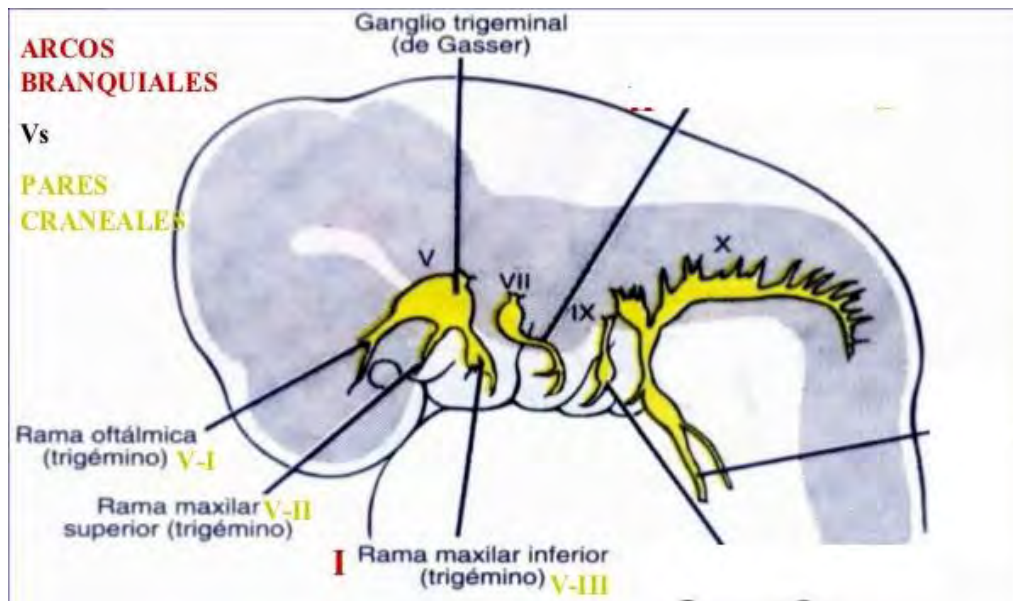


Figura 9. Inervación del primer arco branquial por el V para craneal.<sup>10</sup>



## 2. ALTERACIONES OROFACIALES

El conjunto orofacial son órganos que permiten comer, hablar, respirar, masticar. Los trastornos funcionales y patrones de malos hábitos pueden interrumpir muchos procesos, como el desarrollo dental normal o una adecuada conformación craneofacial, debido a que influyen una gran variedad de músculos orales y faciales.

Para eso debemos saber la diferencia entre secuencia y síndrome.

El Síndrome es un conjunto de signos y síntomas que caracterizan una enfermedad o una lesión, y la secuencia es una serie de eventos que suceden: una malformación primaria acompañada de cambios estructurales secundarios.<sup>4</sup>

La secuencia hace referencia no a la causa sino al mecanismo patogénico del proceso, siendo así una cascada o consecuencias sucesivas de un trastorno primitivo, a diferencia de la malformación, donde la lesión es primaria. (Secuencia de Pierre Robín).

El síndrome se define como un conjunto de defectos múltiples por malformación, disrupción o deformidad, con afección de varias áreas del desarrollo y con íntima relación etiopatogénica, la cual puede ser, a su vez, genético, cromosómico o teratógeno; pero también puede ser heterogénea o desconocida.

## 2.1 Síndrome de Goldenhar

El síndrome de Goldenhar es la segunda malformación craneofacial más frecuente; de presentación esporádica o como herencia autosómico-dominante involucra los derivados del primer y segundo arco branquia.<sup>4</sup> Sus características principales son las afecciones oculares, auriculares (oído y pabellón auricular) y vertebrales, de ahí su pseudónimo espectro óculo-aurículo-vertebral (OAVS) hipoplasia unilateral; frente prominente; hipoplasia de las regiones cigomática y mandibular; retrognatismo; las fallas en el desarrollo maxilar y de la mandíbula pueden traer problemas de respiración, como también maloclusiones dentales, que deberán ser tratadas quirúrgicamente y en forma paralela con el tratamiento ortodóntico. El abordaje de las malformaciones asociadas al síndrome debe realizarse en una secuencia lógica y bien analizada con el fin de brindar al paciente un tratamiento eficaz y eficiente. En este síndrome, encontramos fisuras laterales (comisura bucal, macrostomía), debido a la falla en el desarrollo de la mandíbula y del cóndilo mandibular. Esta condición puede afectar la cara en forma bilateral; sin embargo, la más común es la forma asimétrica o unilateral. Cuando es unilateral, tiende a manifestarse del lado derecho. Con una tasa de predilección masculino:femenino de 3:2.<sup>13</sup>

La mayoría de los casos son esporádicos, aunque se han presentado patrones de herencia autosómico-dominantes. Por lo que el riesgo de recurrencia es del 2% cuando es esporádico; si fuese autosómico-dominante, el riesgo es de 50% de recurrencia por cada embarazo.<sup>14</sup>

Se da la ocurrencia de anodoncia, orejas pequeñas, atresia de la oreja externa y el canal auditivo; presencia de apéndices preauriculares.

Puede provenir de un accidente vascular en el feto. Este accidente causa la disminución del aporte sanguíneo y la producción de coágulos en el

área de los tejidos que desarrollarán las estructuras de la oreja y de la mandíbula.

“Las anomalías presentes en el síndrome, suelen ser asimétricas y en aproximadamente el 70% de los casos. Estas son algunas características se deben ser observadas por los odontólogos: malformación y estrabismo; orejas pequeñas y malformadas; deficiencia auditiva; malformación de la rama y el cóndilo mandibular; hidrocefalia o microcefalia con retraso mental.”La mayoría de estos pacientes son de inteligencia normal.<sup>13</sup>

### **Manifestaciones buco-cervico-faciales.**

Faciales: Hipoplasia de la región malar, maxilar y mandibular, especialmente la rama condilar del maxilar inferior y de la articulación temporomandibular. Hipoplasia de la musculatura facial.

Orales: Xerostomía o ausencia de la parótida, anormalidades en la función o estructura de la lengua y disfunción del velo del paladar.

Oídos: Microtía, alteración del oído medio con sordera variable.<sup>14</sup>

El origen del síndrome es verdaderamente incierto, aunque por casos de aparición familiar se acepta la heterogeneidad genética con patrones de herencia múltiple, autosómica dominante, recesiva o multifactorial, siendo el más frecuente el autosómico dominante. Además se ha asociado con la exposición a diferentes fármacos y diabetes materna.<sup>15</sup>

También han sido propuestos dos mecanismos fisiopatológicos: uno es la reducción del flujo sanguíneo y otro la hemorragia focal durante el desarrollo de la región del primer y segundo arco branquial alrededor de los 30 y 45 días de embarazo, en el período de blastogénesis, lo que explicaría las afecciones del oído. Idealmente la evaluación ortodóntica debe iniciarse a los 4 años de edad, sobre todo cuando existe una fisura labiopalatina, y es posible aprovechar las etapas de crecimiento activo del paciente. Figura 10

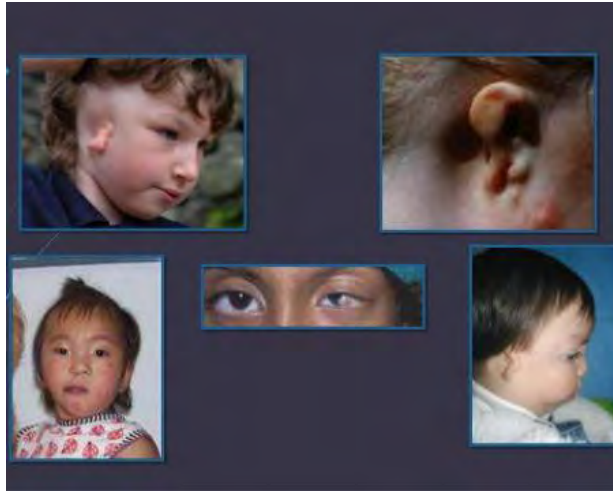


Figura 10. Malformaciones más comunes en el síndrome de Goldenhar.

## 2.2 Secuencia de Pierre Robín

Es una enfermedad cuyas características son: micrognatia (hipoplasia de la mandíbula), glosoptosis, obstrucción respiratoria, fisura palatina en “u” o en “v” en 60 y 80 de los casos, fisura submucosa, retraso mental en el 20% de los casos, paladar ojival.<sup>16</sup>

Una de las características más importantes de la secuencia de Pierre Robín es la dificultad respiratoria, por ser responsable de la gravedad de la enfermedad.<sup>17</sup>

La micrognatia hace que la lengua pierda el soporte normal del músculo geniogloso. La sínfisis mandibular está muy próxima a la pared posterior de la faringe y el músculo geniogloso debe quedar permanentemente acortado para lograr mantener a luz de la orofaringe. La lengua termina sufriendo prácticamente sola la fuerza de los músculos estilogloso e hiogloso. Aumenta entonces la fuerza de posteriorización de estos dos músculos. Lo que contribuye a que la lengua permanezca en la hipofaringe, a la obstrucción de las vías aéreas superiores y a la anulación completa del mecanismo de regulación homeostática de la luz de la orofaringe. Así se crea una presión

negativa intratorácica en la inspiración, la que ejercerá una fuerza adicional a la posteriorización de la lengua que empeora el cuadro respiratorio.<sup>18</sup>

Los signos clínicos de la obstrucción respiratoria son: respiración estridente, el tiraje intercostal y la cianosis. Como complicaciones, las dificultades en la alimentación, vómitos, neumonía aspirativa, desnutrición, hipertensión pulmonar, edema pulmonar y muerte. El edema pulmonar, a su vez, puede estar relacionado con la hipoxia, con el vigoroso esfuerzo respiratorio y con la insuficiencia cardíaca resultante del cor pulmonale, lo que produce una alta presión negativa intratorácica.<sup>19</sup>

Las dificultades en la alimentación surgen como complicación del cuadro, porque las funciones de la respiración y de la alimentación están íntimamente relacionadas. Se sabe que en el recién nacido normal, la respiración es nasal debido a tres factores: la posición muy alta de la laringe, que mantiene el borde libre de la epiglotis prácticamente en contacto con el velo, la incapacidad de algunos niños de romper la válvula palatolingual y la ocupación completa del espacio bucal por parte de la lengua, que se encuentra en desproporción con respecto al tamaño de la mandíbula.

Además estos niños comúnmente presentan paladar en ojiva, lo que disminuye el espacio aéreo nasal. La respiración bucal como la nasal se ven perjudicadas, lo que afecta la coordinación necesaria entre la respiración y la deglución.

En cuanto al retraso mental, este no siempre está presente y su origen es bastante cuestionado. Podría tratarse de un problema congénito o ser causado por los repetidos ataques de cianosis.<sup>19</sup>

La teoría de herencia multifactorial postula que muchos de los genes que contribuyen al riesgo de una alteración interactúan entre sí y el ambiente colectivo determina si se alcanza el umbral de la anormalidad que causa un defecto en el feto en desarrollo. La herencia multifactorial o poligénica explica la transmisión de defectos y es útil para predecir el riesgo de ocurrencia de esta anomalía, entre los miembros de la familia de un individuo afectado.

El defecto inicial único de este desorden puede ser la hipoplasia de la zona de la mandíbula antes de las 9 semanas de gestación, por lo cual la lengua se localiza en la parte posterior e impide el cierre de las estructuras del paladar posterior que deben crecer sobre la lengua para encontrarse en la línea media.

La obstrucción del aparato respiratorio posterior puede requerir de desplazamiento de la lengua hacia adelante con la colocación del lactante en una posición inclinada y la cabeza hacia abajo para hacer posible una aereación adecuada. Figura 11



Figura 11. Tres de las características más importantes de la secuencia de Pierre Robín.<sup>15</sup>

## 2.3 Síndrome Treacher-Collins

El síndrome de Treacher Collins (TCS, OMIM 154500) también se conoce como disostosis mandibulofacial o síndrome de Treacher Collins-Franceschetti. Su etiología es un gen autosómico dominante, con penetrancia incompleta y expresividad variable (Dixon, 1996). El gen implicado en TCS se correlacionó con el brazo largo del cromosoma 5 (5q32-q33.1). Este gen se denomina TCOF1e y contiene exones que codifican una proteína llamada "melaza".<sup>21</sup> Aunque el papel de esta proteína es todavía incierto, se sospecha que actúa sobre la interacción y comunicación de otras proteínas del citoesqueleto con el núcleo, comportándose como un factor de transcripción. Se cree que los individuos afectados por TCS producen una proteína más corta y más inestable (tanto cuantitativa como cualitativamente) que la normal, de tal manera que el escenario clínico es el resultado de haploinsuficiencia es decir, una cantidad insuficiente de esa proteína

Esas células y proteínas dan origen al cartílago, hueso y tejido conectivo en el desarrollo temprano de la embriogénesis.

La afección puede ser netamente hereditaria (que alguno de los padres padezca dicho síndrome y sea heredado por sus descendientes), o por una nueva mutación genética en la etapa embrionaria (espontánea) sin presencia de antecedentes familiares, lo cual corresponde a la mayoría de los casos.<sup>16</sup>

La etiopatogenia del síndrome aún no está claramente descrita. Es un síndrome que no sobresale por su poca frecuencia, sin embargo es uno de los más conocidos y fáciles de diagnosticar debido a su particular grupo de características.

El tratamiento debe adaptarse a las necesidades específicas de cada individuo y, preferentemente, realizado por un equipo multidisciplinario craneofacial que normalmente cuenta con un genetista médico, cirujano plástico, cirujano de cabeza y cuello, otorrinolaringólogo, cirujano maxilofacial, un ortodoncista, un audiólogo, logopeda y un psicólogo.<sup>22</sup>

El objetivo principal del tratamiento es corregir o reconstruir las deformidades orales, restablecer la función y por consiguiente la estética, a través de abordajes sistemáticos.

Algunos pacientes con este síndrome pueden presentar fisura labiopalatina añadida, lo que hará aún más complejo el abordaje odontológico.

Los especialistas que deberán conducir el diagnóstico y tratamiento serán los odontopediatras y ortodoncistas por ser los especialistas que por más periodo de tiempo acompañan a estos pacientes en su desarrollo. El tratamiento sistemático se basará en los siguientes procedimientos:

- Cirugías Maxilofaciales, para conseguir la reconstrucción de partes blandas así como injertos óseos vascularizados en el área del malar y cirugías en maxilar y mandíbula.
- Cirugía Ortognática, para la reposición de los maxilares.
- Ortodoncia, para corregir la maloclusión y restablecer la función estética.

Para tratar los tejidos duros y blandos de la cara puede requerir un número importante de intervenciones quirúrgicas, la primera es la corrección del coloboma del párpado en los primeros años de vida.<sup>22</sup>

La siguiente etapa es la reconstrucción orbitaria con injertos de hueso y la corrección del desplazamiento del ángulo lateral.

La reconstrucción de la oreja tiene múltiples fases y se realiza alrededor de los 5–7 años de edad. La corrección del tercio inferior facial implica una estrecha colaboración con los cirujanos y el ortodoncista.

En el área dental los tratamientos pueden llegar a ser desde resinas, hasta pulpectomías. Para lograr todos estos tratamientos se recomienda usar anestesia general, para tener un mejor control de manejo. Figura 12.



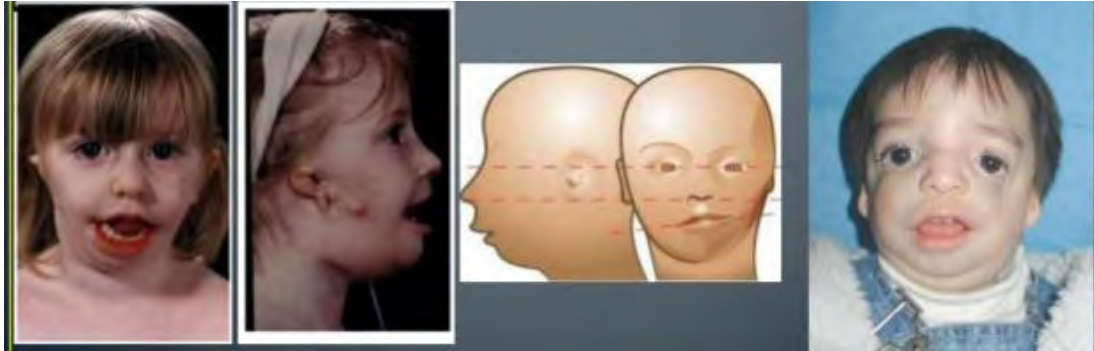


Figura 12. Características faciales del síndrome Treacher-Collins.<sup>15</sup>

## 2.4 Síndrome de Möebius

El síndrome de Möebius o de Moebius es una enfermedad neurológica congénita extremadamente rara. Dos importantes nervios craneales, el 6º y el 7º, no están totalmente desarrollados, lo que causa parálisis facial y falta de movimiento en los ojos. Estos nervios controlan tanto el parpadeo y el movimiento lateral de los ojos como las múltiples expresiones de la cara. También pueden estar afectados otros puntos del sistema nervioso, entre ellos otros nervios cerebrales que controlan otras sensaciones y funciones.

Los efectos clínicos son múltiples, entre otros, dificultades iniciales para tragar que pueden llevar a déficit de desarrollo y los problemas que conllevan la falta de sonrisa, el babeo, y el habla y la pronunciación defectuosas. Las alteraciones observadas en los ojos consisten principalmente en estrabismo y limitación del movimiento; afortunadamente, son poco frecuentes la ulceración de la córnea y otros cuadros relacionados con el mal desempeño de los párpados. Los problemas dentales aparecen pronto y reflejan la incapacidad del niño para una higiene bucal apropiada después de las comidas y que la boca permanezca entreabierta.<sup>24</sup>

## Neonatal

- Dificultad en cerrar la boca o tragar.
- La lengua puede ser fascicular (temblor) o ser hipotónica (bajo tono muscular).
- La lengua puede ser más larga o más corta que el promedio.
- Puede haber bajo tono de los músculos del paladar blando, faringe, y del sistema masticatorio.

El paladar puede estar arqueado excesivamente (paladar alto), porque la lengua no forma una succión que normalmente moldea al paladar hacia abajo.

puede tener una ranura (esto puede ser parcialmente debido a la intubación temprana y más si es por un período prolongado de tiempo) o puede ser hendido (formado completamente).

La abertura de la boca puede ser pequeña. Los problemas de alimentación puede convertirse en un problema crítico desde el principio si la nutrición adecuada es difícil.<sup>24</sup>

## Dentición primaria

Los primarios por lo general comienzan a llegar a los 6 meses de edad y los 20 dientes ya han erupcionado completamente a dos años y medio de edad. El momento de erupción es muy variable. Puede haber una formación incompleta en el esmalte de los dientes (hipoplasia del esmalte) que hace que los dientes sean más vulnerables a las caries. Normalmente hay presencia de anodoncia, y la saliva puede ser espesa, o el bebé puede tener la boca seca.<sup>24</sup>

### Dentición Mixta

Entre los 5 y 7 años, la mayoría de los niños comienzan a perder sus dientes de primarios. En ocasiones, algunos dientes primarios tardan en exfoliar, y el dentista puede extraer un diente primario para evitar problemas de ortodoncia. Del mismo modo, la pérdida prematura de dientes primarios puede crear problemas de ortodoncia más adelante. Cuando se pierde un diente prematuramente, separadores extraíbles o fijos pueden ser necesarios para evitar el desplazamiento de los dientes.

Para el caso de un paciente con síndrome de Möebius, un tratamiento de ortodoncia interceptiva puede ser iniciado en esta etapa de desarrollo para ayudar con la aglomeración o para ayudar a relacionar los maxilares superior e inferior. El paladar alto puede causar que los dientes delanteros superiores se desalineen y se vuelvan más propensos a fracturas si son golpeados accidentalmente. La Ortodoncia interceptiva tiene un papel importante en esta situación. Aparatos que amplían el arco superior tienden a llevar los dientes frontales de nuevo en una posición más normal. Algunos aparatos pueden incluso ayudar a que los dientes frontales se cierren normalmente al morder. La boca y los labios tienden a secarse en los pacientes de Möebius, en la mayoría de los casos por la falta de un sello bucal (labios juntos) lo que genera que las encías se sequen y puedan inflamarse e irritarse.<sup>24</sup>

### Dentición Permanente

Después de que el último diente de leche se pierde, por lo general alrededor de la edad de doce años, el tratamiento de ortodoncia final puede ser iniciado. Un paciente que no ha sido capaz de cerrar o tragar bien probablemente tenga una mordida abierta, un crecimiento deficiente de la mandíbula inferior y un arco estrecho con los dientes apretados. En estos casos la cirugía ortognática puede ser la indicada y debe ser completada en la mayoría de situaciones antes de la cirugía sonrisa donde se injerta el músculo gracilis a la cara.<sup>24</sup>

Las características de esta enfermedad hacen que el diagnóstico clínico sea fácil de realizar al momento de nacer. Normalmente la madre o el pediatra se dan cuenta que la expresión del recién nacido no es normal. El niño llora produce sonidos y lágrimas, con la ausencia de la mímica facial propia del llanto. Existe alteración en la succión por lo que debe recibir alimentación asistida. Durante el sueño se aprecia un cierre palpebral incompleto, los ojos se desplazan hacia arriba (fenómeno de Bell), sin desplazamiento lateral. Esto último permite el diagnóstico diferencial con una parálisis periférica del nervio facial. Posteriormente se aprecian alteraciones en la articulación de los sonidos, lagrimeo y sialorrea constantes y alteraciones de la masticación.

Además, el paciente no tiene visión lateral, debido al estrabismo convergente, lo que lo obliga a mover constantemente la cabeza hacia los lados. Presenta epífora y queratoconjuntivitis crónica, debido al cierre palpebral incompleto.

Puede haber pliegues epicánticos lo que confiere al paciente un aspecto mongoloide.<sup>5</sup> Todo esto puede llevar en algunos casos a condicionar su manejo en los primeros años de vida, tratándolo como una persona con deficiencia mental y retrasando su escolarización normal.<sup>25</sup>

No hay un tratamiento curativo, pero el cuidado de estos niños requiere un equipo multidisciplinario que debe incluir a especialistas en Pediatría, Genética Clínica y Dismorfología, Trauma/Ortopedia, Logopedia, ortodoncista y Cirugía Máxilo-Facial, Otorrinolaringología, Oftalmología, Neurología, Fisioterapia, y Psicología. El tratamiento existente es fundamentalmente quirúrgico.

El tratamiento existente es fundamentalmente quirúrgico. Los pacientes con síndrome de Möebius requieren a veces botellas especiales o tubos de alimentación para mantener una nutrición mínima. El estrabismo es normalmente corregido por cirugía, al igual que las deformidades de los

miembros y de la mandíbula, y la cirugía plástica puede ofrecer ventajas en ciertos casos individuales. En algunos pacientes, las transferencias de los nervios y de los músculos a las esquinas de la boca se realizan para proporcionar capacidad de sonreír. Los niños con esta enfermedad también pueden recibir terapia de habla para mejorar sus habilidades y su coordinación del habla y de la alimentación.

El tratamiento quirúrgico requiere del uso de múltiples recursos de Cirugía Reconstructiva, los cuales están orientados principalmente a los siguientes aspectos:

- Manejo del pliegue epicántico (pliegue del párpado superior que cubre la esquina interna del ojo).
- Corrección del cierre palpebral.
- Corrección y alargamiento del labio superior.
- Suspensión dinámica de la boca y corrección de la ptosis (“caída”) facial.

La supervivencia de las personas con síndrome de Möebius suele ser buena ya que, salvo casos excepcionales, no suelen afectarse órganos vitales. Sin embargo, sí que pueden darse algunas alteraciones funcionales y problemas de adaptación social en los afectados. Cabe mencionar que en México, desde hace cinco años, ya se cuenta con una clínica multidisciplinaria que atiende a los pacientes con este síndrome. Este sitio está ubicado dentro del Hospital General Dr. Manuel Gea González, en la zona de hospitales de Tlalpan, en el Distrito Federal. El especialista único en el país es el doctor Alexander Cárdenas Mejía.<sup>25</sup> Figura 13



Figura 13. Características principales del síndrome de Möebius.<sup>15</sup>

Enoftalmia Exoftalmia	Alteraciones de lengua	Fisura palatina	Palato ojival	Hipoplasia tercio- medio de la cara	Retrognatismo	Quelitis Angular
Möebius	Pierre Robin	Treacher Collins Pierre Robin	Möebius	Möebius	Pierre Robin Treacher Collins	Möebius

Figura 14. Anomalías según el síndrome. (fuente directa)

## **3. MANEJO ODONTOLÓGICO**

### **3.1 Historia clínica**

La historia clínica del niño sindrómico debe de ser más detallada, para ayudar en el manejo de este paciente. Se comienza por el nombre del paciente, es importante saber si tiene un sobrenombre o si le gusta que lo llamen de alguna manera que se sienta a gusto. Si tiene algún juguete a que está apegado y, lo más importante cual es la posición más cómoda para él. Esta forma de darle confianza es muy importante para transmitir seguridad al paciente y a la familia.

A continuación pasaremos a la historia evolutiva de la enfermedad, desde sus manifestaciones iniciales hasta el momento de la consulta y, entonces, entregaremos un cuestionario de preguntas fáciles y directas en que los responsables nos informarán cómo fue la gestación, los medicamentos que tomó la madre durante el embarazo y qué exámenes se realizó, el tipo de parto y calidad de éste, el test de Apgar del niño y su evolución, los medicamentos utilizados por el paciente; además se registrará el nombre y teléfono del equipo que lo asiste, también es importante tener el contacto con los diferentes profesionales antes de la atención odontológica (interconsultas).

En un niño comprometido desde el punto de vista médico es importante la cooperación entre el médico y el odontólogo, porque puede ocurrir que el tratamiento médico interfiera en el esquema de tratamiento odontológico o viceversa. Se sabe que el bienestar físico de los niños comprometidos está directamente ligado a la óptima salud bucal. Por lo tanto, es de primordial importancia la cooperación médico-odontólogo en la planificación del tratamiento de este niño.<sup>10</sup>

A continuación, después de realizar las anotaciones iniciales, llevamos al paciente a la unidad, anotamos los datos de signos vitales, y se observa cabeza, cuello, cara y las manos. Debemos tomar en cuenta y anotar las variaciones en tamaño, forma y simetría de la cabeza y del cuello, lo que sugiere síndromes y condiciones asociadas a disturbios bucales. Cada síndrome tiene diferentes manifestaciones bucales, es por eso que se tiene que hacer un buen diagnóstico desde el inicio de la consulta.

El examen odontológico inicial de un niño sindrómico no difiere demasiado del de un niño normal, al menos que la discapacidad sea de alto nivel o de difícil manejo. Los hallazgos bucales son más numerosos (dependiendo el síndrome), como dientes supernumerarios o elementos ausentes, dientes de diferente morfología y estructuras variadas; lengua fisurada, surcada, geográfica e hipotónica; paladar ojival; mala oclusión; caries; salivación viscosa y, principalmente, alteración periodontal que lleva a la pérdida precoz de la pieza dentaria.

Las radiografías son esenciales para la elaboración del plan de tratamiento.

Con estos pacientes, lo mejor es realizar una radiografía panorámica e interproximal, estas nos ayudan a tener una visión global de las arcadas.<sup>26</sup>

### **3.2 Manejo de conducta**

Para que el tratamiento tenga el éxito esperado, debemos tratar a estos pacientes de la misma forma que a un niño regular, siendo incluso rígidos en los momentos oportunos, para obtener los resultados deseados. Por lo tanto, discutiremos con los padres los métodos de control de comportamiento, que dependerán del tipo de paciente de que se trate, lo que mejorará nuestra comunicación con la familia, fortalecerá el vínculo y transmitirá seguridad.<sup>27</sup>



Antes de realizar la atención es importante mostrar nuestro equipamiento y presentar al auxiliar, para familiarizar al paciente con el ambiente y con las personas involucradas. Se sabe que muchos de estos pacientes son sensibles a los ruidos y se asustan fácilmente; debemos mostrar como es el ruido del eyector y de la pieza de alta. La luz de la unidad debe de ser colocada en dirección al cuello, para después lentamente ir subiendo hacia la boca, porque en ciertos pacientes la claridad puede producir un principio de convulsión.

Después de realizar el manejo psicológico, si no se consigue la colaboración del paciente, podemos utilizar la contención física, química, o la anestesia general. La contención física se hace por medio de sabanas, fajas de tela o chalecos. Se debe explicar a los responsables que ese método impedirá los movimientos involuntarios que pueden ocasionar heridas en los labios y en la lengua. Este procedimiento siempre debe realizarse en presencia de los padres, quienes lo autorizan por escrito, y con ayuda del asistente, quien deberá asegurar la cabeza del paciente con las manos cruzadas.

Como medios alternativos de control del comportamiento podemos, incluso, utilizar la acupuntura, la musicoterapia y las flores de Bach, que modifican la conducta de manera sutil y prolongada.<sup>28</sup>

### **3.3 Atención Odontológica**

Tratar un paciente síndrómico requiere preparación especial del odontólogo y de su equipo. Es sabido que el profesional que trata con este tipo de pacientes debe entrenarse y organizarse de forma que pueda ejecutar con rapidez los trabajos, creando las condiciones para que el tratamiento odontológico sea realizado dentro de los patrones de calidad esperados.<sup>29</sup>

La enfermedad bucodental y su tratamiento presentan varios problemas en este grupo de pacientes. Primero la sepsis como secuelas de caries

dentarias, o la infección de tejidos gingivales y periodontales, puede constituir un peligro.

Segundo, los procedimientos dentales como el tratamiento conservador o endodóntico pueden acarrear un serio riesgo y tercero, cualquier forma de cirugía puede causar problemas. Pero el grupo que puede presentar mayores dificultades es el de pacientes que presentan retraso mental, cuyo coeficiente intelectual es subnormal y que en general presentan una patología debido a:

- Consumo exagerado de dulces (gratificación paterna)
- Malformación Congénita
- Mala higiene (por falta de instrucción adecuada)

Podemos observar en este grupo de pacientes una deficiencia de higiene bucodentaria con elevado índice de placa o gingivitis, presencia de cálculo en edades precoces, intensa halitosis y restos alimenticios adheridos a mucosas y dientes, predominio de dieta blandas, cariogénicas, ricas en carbohidratos y con un alto contenido de sacarosa, alta prevalencia de caries y enfermedad periodontal, hipertrofias gingivales causadas por hidantoinas, infecciones e inflamaciones crónicas o agudas (granulomas periapicales, celulitis, entre otras), odontalgias periódicas, exodoncias sistémicas en vez de tratamientos conservadores, pacientes muy jóvenes parcialmente o totalmente desdentados, restricciones o imposibilidad de uso de prótesis, mayor incidencia de maloclusiones, oclusión traumática, bruxismo e hipersensibilidad dentaria.

Ciertos tratamientos complicados como prótesis u ortodoncia son incompatibles con ciertos discapacitados. Existen pacientes que no cooperan en consulta y son rechazados de la consulta odontológica. El grado de deterioro dental y gingival en ocasiones implica a tiempos prolongados de tratamiento, por lo cual la familia los rehúsa.<sup>29</sup>

### 3.4 Prevención

La prevención es uno de los aspectos más importantes a tener en cuenta para asegurar una buena salud bucal de cualquier paciente. En este tipo de pacientes un programa preventivo eficaz es de gran importancia para una persona discapacitada debido a factores sociales, económicos, físicos y médicos, que hacen difícil una buena atención odontológica.<sup>30</sup>

Estas actividades de promoción de la salud y prevención integral intensiva deben comenzar desde la niñez y mantenerse en todas etapas de la vida, conjuntamente con la aplicación de buenas prácticas clínicas, esto evita la aparición o el agravamiento de los problemas estomatológicos preexistentes en estos pacientes.<sup>30</sup>

A nivel mundial la mayoría de los pacientes sindromáticos no reciben tratamientos odontológicos acorde sus necesidades. El odontólogo necesita más familiarización y capacitación sobre este tipo de pacientes, para brindar una atención odontológica con calidad. El odontólogo debe observar las necesidades del paciente y formular un programa fácil de seguir para él y para quienes son responsables de él, porque hemos visto que la mayoría de los pacientes se resiste a medidas de prevención, por desconocer las razones de esta tarea o por no poseer la capacidad física o mental para ejecutarla. Los responsables se ven desalentados por la frecuente falta de cooperación de los niños.<sup>31</sup>

Es impredecible que les expliquemos lo que puede provocar la acumulación de placa bacteriana en los dientes, encía y en el organismo de una persona afectada. Debemos realizar la limpieza dental precozmente, por medio de una gasa enrollada en el dedo o de cepillos apropiados para bebés y, más tarde, por medio de cepillos eléctricos o manuales, que pueden ser adaptados con un mango largo en ángulo. Siempre es necesario incluirlos a participar en esta tarea, incluso aunque presenten limitaciones.<sup>10</sup>

## **CONCLUSIONES**

El primer arco branquial da origen a la mayoría de las estructuras faciales. Una amplia variedad de condiciones congénitas pueden surgir de sus contenidos (síndromes del primer arco branquial). El conocimiento de la formación anatómica de esta región es importante, para comprender las anomalías en el desarrollo, que a su vez ayuda en la formulación de diagnósticos precisos y de diagnósticos diferenciales. Sabemos que aun está restringido el número de profesionales habilitados para realizar la atención odontológica a este grupo de pacientes. Para eso es necesario asistir a un curso especializado. Adquirir los conocimientos y la seguridad necesaria, en los que tener paciencia y habilidad serán uno de los factores esenciales. La mayoría de los tratamientos en estos pacientes son como con cualquier otro con facultades normales, todo va a depender de la colaboración de los pacientes y de los padres, o responsables de ellos. Todos los pacientes con estos síndromes, tienen prácticamente la misma atención odontológica, siempre y cuando puedan ser atendidos en el consultorio; sino serán referidos a un especialista, para un mejor manejo y evitar que el paciente sufra alguna lesión por falta de colaboración, y se puedan obtener un buen tratamiento.

## REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

1. Ma. Elsa Gómez de Ferraris, Antonio Campos Muñoz. Histología y embriología Bucodental. Editorial Panamericana 2002-09.
2. Latarjet M, Ruiz L. Anatomía humana. Cuarta edición tomo 4. Editorial Médica Panamericana: Buenos Aires; 2006.
3. <http://www.uaz.edu.mx/histo/MorfoEmbrio/Carlson/Cap05/Cap05.htm>
4. <http://gsdl.bvs.sld.cu/cgi-bin/library00>.
5. <https://pt.slideshare.net/KarlaTeutli1/embriologa-bucomaxilofacial?nomobile=true>.
6. <http://perfilembriologicobucodental.blogspot.mx/2012/03/formacion-de-la-cavidad-bucal.html>
7. <http://helarosas.blogspot.mx/2014/09/desarrollo-embriologia-de-la-lengua.html>
8. Braley M. Patten. Embriología Humana. Quinta edición Editorial El ateneo. Buenos aires 1975.
9. <http://www.uaz.edu.mx/histo/MorfoEmbrio/Carlson/Cap13/Cap13.htm>
10. Roberto Elías. Odontología para pacientes con necesidades especiales. 1 era edición. Editorial Ripano s.a.,d.l. 2008 Madrid.
11. Johannes W. Rohen, Elke Lütjen-Drecoll. Embriología funcional: una perspectiva desde la biología del desarrollo. Ed. Médica Panamericana, 2007 - 186 páginas.
12. Robert J. Gorlin, Jue KL, Jacobsen V, Goldschmidt E. Oculoauriculovertebral dysplasia. J Pediat 1963; 63: 991-999.
13. Robert J. Gorlin, Meyer Michael Cohen, L. Stefan Levin Syndromes of the Head and Neck. 3ra edición ilustrada. Editorial Oxford University Press, 1990.

14. Chen H. Goldenhar syndrome. Atlas of Genetic Diagnosis and Counseling. 1st ed. Totowa, New Jersey. Humana Press 2006: 465-468.
15. Nyberg DA, Mc Gahan JP, Pretorius DH, Pulu G. Syndromes and multiple anomaly conditions. In: Nyberg DA, Mc Gahan JP, Pretorius DH, Pulu G (eds): Diagnostic imaging of fetal anomalies. 1st ed. Philadelphia: Lippincott Williams & Wilkins, 2003: 153-155.
16. E. Jaso Roldán, Ricardo Gracia Bouthelie, Enrique Jaso Cortés Síndromes pediátricos dismorfogénicos, Capitel Editores, 1982 - 497 páginas.
17. American Academy of Pediatric Dentistry. Clinical Affairs Committee: Temporomandibular Joint Problems in Children Subcommittee. Guidelines on acquired temporomandibular disorders in infants, children and adolescents. Pediatr Dent. 2005-2006;27(7 reference manual):156-157
18. Ford A. Tratamiento actual de las fisuras labio palatinas. Rev. Med. Clin. Condes. 2004;15:3-11).
19. Sidman JD, Sampson D, Templeton B. Distraction osteogenesis of mandible for airway obstruction in children. Laryngoscope. 2001;111:1137-46.
20. Morovic I. Manejo actual en síndrome de Pierre Robin. Rev Chil Pediatr. 2004;75:36-42.
21. Dixon MJ, Dixon J, Raskova D. Genetic and physical mapping of the Treacher Collins syndrome locus: refinement to the location to chromosome 5q32-33.2. Hum Mol Genet 1996;33:603-6.
22. Ranadheer E, Nagaraju K, Suresh P, Updesh M. Eight year follow-up dental treatment in a patient with Treacher Collins syndrome. J Indian Soc Pedod Prev Dent 2012;30:254-7.)
23. <http://www.aamade.com/casos-clinicos/sindrome-de-treacher-collins.html>.

24. Gómez- Valencia L, Morales Hernández A, Cornelio García RM. Estudio clínico y genético del Síndrome de Möebius. Bol Med Hosp Inf Mex 2008.
25. González de P MC. Síndrome de Möebius. Su explicación anatómica y su relación en Odontología. Acta odontológica Venezolana. Nr.48 2010.
26. Ravaglia C. El problema de la salud bucodental en los pacientes discapacitados y especiales. Rev FOLA ORAL 1997;3(9):162-5.
27. Piédrola G. Medicina preventiva y salud pública. Barcelona: Salvat 1990.
28. Lucente JM. Prótesis ortopédica intraoral en la rehabilitación de un paciente con falta de función manual. Rev Asoc Odontol Argent 1980;68(6):40.
29. Habson P. Tratamiento de niños médicamente discapacitados. Rev FOLA ORAL 1982;4(9) 17-8
30. Cowson RA, Spector RG. Farmacología Odontológica. Barcelona: Editorial Labor 1993.
31. Nuvia Tan Castañeda, Amado Rodríguez Calzadilla. Correspondencia entre la formación Académica del estomatólogo relacionado con pacientes especiales y la práctica estomatológica Integral. Instituto superior de ciencias médicas de la Habana, Facultad de Estomatología. Rev Cubana Estomatol 2001;38(3):181-91.