

4875  
T-1234  
4003

T11195

**MATERIAL DE CONSULTA INTERACTIVO SOBRE MALFORMACIONES  
CRANEOFACIALES**

**PAOLA ANDREA ARISTIZABAL PAERES  
ERIKA ALEJANDRA BEJARANO MAHECHA  
MARISOL ENCISO PADILLA  
DIANA MAGALLY JIMENEZ ROJAS  
YOHANNA ALEXANDRA ROMERO YARA  
ANGELICA PATRICIA RUBIO DIAZ  
ERIKA ROCIO RUIZ LUNA  
ADRIANA PATRICIA SALAS LOZANO  
NASSINIRUTH SAURITH MURILLO  
NAYIBE UMAÑA BASTIDAS**

**COLEGIO ODONTOLOGICO COLOMBIANO  
BOGOTA D.C  
2003**

**MATERIAL DE CONSULTA INTERACTIVO SOBRE MALFORMACIONES  
CRANEOFACIALES**

**PAOLA ANDREA ARISTIZABAL PAERES  
ERIKA ALEJANDRA BEJARANO MAHECHA  
MARISOL ENCISO PADILLA  
DIANA MAGALLY JIMENEZ ROJAS  
YOHANNA ALEXANDRA ROMERO YARA  
ANGELICA PATRICIA RUBIO DIAZ  
ERIKA ROCIO RUIZ LUNA  
ADRIANA PATRICIA SALAS LOZANO  
NASSINIRUTH SAURITH MURILLO  
NAYIBE UMAÑA BASTIDAS**

**Trabajo de grado presentado como requisito para optar el título de  
odontólogo**

**Asesor Científico  
LUZ ELIANA TORRES LYNN  
Odontóloga, Especialista en Ortodoncia - Malformaciones Craneofaciales**

**Asesor Metodológico  
FREDDY SANCHEZ MENDOZA  
Odontólogo, Especialista en Docencia Universitaria**

**COLEGIO ODONTOLOGICO COLOMBIANO  
BOGOTA D.C  
2003**

El trabajo de grado Material de Consulta Interactivo sobre Malformaciones Craneofaciales, elaborado por PAOLA ANDREA ARISTIZABAL PAERES, ERIKA ALEJANDRA BEJARANO MAHECHA, MARISOL ENCISO PADILLA, DIANA MAGALLY JIMENEZ ROJAS, YOHANNA ALEXANDRA ROMERO YARA, ANGELICA PATRICIA RUBIO DIAZ, ERIKA ROCIO RUIZ LUNA, ADRIANA PATRICIA SALAS LOZANO, NASSINIRUTH SAURITH MURILLO, NAYIBE UMAÑA BASTIDAS, ha sido aprobado como requiero para optar el título de Odontólogo.

---

Directora Dpto. de Investigación y salud Pública

---

Asesora Científico

---

Asesor Metodológico

Bogota, Octubre 2003

## **AGRADECIMIENTOS**

El presente trabajo no hubiera sido posible sin el apoyo de nuestros padres, de la Dr. Luz Eliana Torres Lynn, el Dr. Freddy Sánchez., La Campaña de Malformaciones congénitas "Que Canten los Niños", Dr. Luis Enrique Álvarez, Dr. Carlos Gonzáles, el Hogar Luz y vida, y demás personas que nos colaboraron; por esto les damos nuestros más sinceros agradecimientos y les dedicamos este triunfo.

## CONTENIDO

### INTRODUCCIÓN

<b>1. CONTEXTO DE LA INVESTIGACIÓN</b>	<b>14</b>
<b>1.1. PLANTEAMIENTO DEL PROBLEMA</b>	<b>14</b>
<b>1.2. JUSTIFICACIÓN</b>	<b>15</b>
<b>1.3. PROPÓSITO</b>	<b>15</b>
<b>1.4. MARCO TEÓRICO</b>	<b>16</b>
<b>1.4.1. SOFWARED EDUCATIVO</b>	<b>20</b>
<b>1.4.1. MALFORMACIONES CRANEOFACIALES</b>	<b>25</b>
<b>1.4.2.1. SÍNDROME DE APERT (Acrocefalosindactilia)</b>	<b>28</b>
Etiología	29
Características Clínicas	30
Características Craneofaciales	30
Características Orales	31
Diagnostico	32
Tratamiento	32
<b>1.4.2.2. SÍNDROME DE PIERRE ROBIN (Anomalías de Micrognatia, gloptosptosis y fisura palatina)</b>	<b>33</b>
Etiología	34
Características Clínicas	36

Características Craneofaciales	36
Características Orales	36
Diagnostico	37
Tratamiento	37
<b>1.4.2.3. CRANEOSINOSTOSIS</b>	<b>38</b>
Etiología	39
Características Clínicas	40
ESCAFOCEFALIA	40
BRAQUICEFALIA	40
TRIGONOCEFALIA	41
TURRICEFALIA	41
Diagnostico	42
Tratamiento	42
<b>1.4.2.4. SÍNDROME CROUZON</b>	<b>42</b>
Etiología	43
Características Clínicas	43
Características Craneofaciales	43
Características Orales	44
Diagnostico	44
Tratamiento	44
<b>1.4.2.5. FISURA FACIAL MEDIA</b>	<b>45</b>
Etiología	45
Características Clínicas	46

Características Craneofaciales	46
Características Orales	46
Diagnostico	46
Tratamiento	46
<b>1.4.2.6. LABIO FISURADO Y PALADAR FISURADO</b>	<b>47</b>
Etiología	47
Características Clínicas	50
Características Craneofaciales	50
Características Orales	50
Diagnostico	51
Tratamiento	51
<b>1.4.2.7. MICROSOMIA HEMIFACIAL O HIPERTELORISMO</b>	<b>51</b>
Etiología	51
Características Clínicas	52
Características Craneofaciales	52
Características Orales	52
Diagnostico	53
Tratamiento	53
<b>1.4.2.8. SÍNDROME DE TREACHER COLLINS</b>	<b>54</b>
Etiología	54
Características Clínicas	54
Características Craneofaciales	54
Características Orales	55

Diagnostico	55
Tratamiento	55
<b>TRATAMIENTO GENERAL</b>	<b>56</b>
<b>1.5. OBJETIVOS</b>	<b>56</b>
<b>GENERAL</b>	<b>56</b>
<b>ESPECÍFICOS</b>	<b>56</b>
<b>2. MÉTODO</b>	<b>58</b>
<b>2.1. TIPO DE ESTUDIO</b>	<b>58</b>
<b>2.2. OBJETO DEL ESTUDIO</b>	<b>58</b>
<b>2.3. UNIDADES TEMÁTICAS</b>	<b>58</b>
<b>2.4. POBLACIÓN OBJETO</b>	<b>59</b>
<b>2.5. OBJETIVO TERMINAL</b>	<b>59</b>
<b>2.6. NECESIDADES EDUCATIVAS</b>	<b>59</b>
<b>2.7. NECESIDADES TÉCNICAS</b>	<b>60</b>
<b>2.8. PROCEDIMIENTO</b>	<b>62</b>
<b>3. RESULTADOS</b>	<b>64</b>
<b>4. CONCLUSIONES</b>	<b>65</b>
<b>5. RECOMENDACIONES</b>	<b>67</b>
<b>BIBLIOGRAFÍA</b>	<b>68</b>

## INTRODUCCIÓN

Las Malformaciones Craneofaciales son síndromes que alteran los huesos, los tejidos blandos del cráneo y de la cara, estas se dividen en las que se relacionan con la existencia de fisuras, que son hendiduras de tejidos blandos y duros del cráneo y la cara; y en sinostosis que aparecen debido al cierre prematuro de las suturas del cráneo, estas malformaciones pueden tener causas multifactoriales, entre ellas esta el traslado genético de familiares con un alto grado de consanguinidad y que por descendencia pueden transmitir la herencia patológica.

Los problemas congénitos suelen ocurrir sin explicación alguna. Uno de los muchos pasos en el desarrollo del feto puede fallar y originar cambios en su desarrollo, dando como resultado las Malformaciones craneofaciales.

Es así como se han recopilado ocho de ellas en un CD-ROM, el cual será utilizado como material de consulta interactivo que constituye una unidad administradora de fuentes Bibliográficas que sirve al usuario como apoyo documental a la vez que contribuyen al proceso formativo desarrollando

aptitudes y actitudes profesionales que permitan el proceso de construcción del conocimiento y la comprensión de las Malformaciones Craneofaciales de una forma ágil, fácil y dinámica a través de elementos que capten el interés del alumno y lo focalicen hacia los aspectos mas importantes de dichas patologías

## **1. CONTEXTO DE LA INVESTIGACION**

### **1.1. PLANTEAMIENTO DEL PROBLEMA**

La crestopatía es una rama de la patología que se encarga del estudio de las alteraciones provocadas por modificaciones anormales de células derivadas de la cresta neural; tiene importancia en el campo de la cirugía plástica y maxilofacial porque esta relacionada con todos los errores en la morfología humana; estos efectos se inician en los períodos tempranos de la embriogénesis dando como resultado malformaciones congénitas. El estudio de dichas patologías es complejo y dispendioso, motivo por el cual se hace necesario la implementación de un medio educativo que facilite su investigación, el cual deberá crear ambientes que proporcionen al alumno una experiencia indirecta de la realidad a través de un equipo técnico (computador) que materialice el mensaje que se desea comunicar, dicho medio educativo deberá ser un receptor y administrador de fuentes bibliográficas requeridas para permitir al usuario acceder a la información de una forma ágil y dinámica a la vez que contenga elementos que interesen al usuario. Es así que cabe preguntarse ¿existe algún Material de consulta interactivo sobre malformaciones craneofaciales?.

## **1.2. JUSTIFICACION**

Debido al avance tecnológico, se hace necesario la utilización de un instrumento que permitan favorecer el desarrollo individual a partir de documentos originales que ofrecen la información requerida en forma rápida y eficiente, esta documentación es definida como un medio para la compilación y el manejo funcional de la información especializada, su misión es satisfacer las necesidades de información de los usuarios de manera ágil, pertinente y precisa; siendo su objetivo fundamental servir de apoyo documental a las investigaciones realizadas por la universidad y los estudiantes, igualmente servir como centro de referencia y consulta permanente para estudiantes, profesores e investigadores de la universidad; Lo que muestra que evidentemente, un material de consulta interactivo llama de alguna manera la atención de los alumnos y se convierte en punto central de interés. Hasta ahora y en relación con la interacción de los alumnos ante los computadores, muestra que esta disposición del ambiente es capaz de atraerlos, lo que puede considerarse satisfactorio si creemos que estas destrezas son útiles y si pensamos que la misma experiencia es estimulante para quienes participen en ella.

## **1.3. PROPOSITO**

Conocedores de la necesidad en nuestra institución de contar con un material de consulta interactivo que preste un servicio estratégico, técnico y académico que permita la optimización de los procesos formativos desarrollando así aptitudes y actitudes profesionales rigurosas en los planteamientos coherentes en el desarrollo con claridad de ideas en cuanto a modelos, modos, tipos, paradigmas y estrategias que a la vez contribuyan al proceso cognitivo del usuario facilitando el conocimiento y la comprensión de las malformaciones craneofaciales de una manera fácil, ágil y dinámica; se ha planteado la elaboración de un material de consulta interactivo que contenga un programa didáctico que oriente al usuario en la construcción del conocimiento a través de elementos que capten la atención, mantengan el interés y focalicen hacia los aspectos más importantes de dichas patologías, de la misma forma los usuarios tienen la posibilidad de acceder a la información de cada tema cuantas veces lo deseen, lo que les permite consultar a su propio ritmo.

#### **1.4. MARCO TEORICO**

Un material de consulta es una unidad de información que constituye el núcleo receptor y administrador de las fuentes bibliográficas que sirven de apoyo a la labor académica e investigativa mediante la consecución de herramientas necesarias que permitan estar al tanto de las nuevas tecnologías para así responder a la creciente demanda de información de los usuarios. Sirviendo de apoyo documental y estableciendo un sistema de información que permita

adquirir, procesar, sintetizar, conservar, y definir la información, relacionada con procesos de investigación. (Crook 1999).

Por ello y debido al avance tecnológico en la actualidad contamos con herramientas que administran la información de una manera ágil y rápida, es el caso de los multimedios representan la perfecta combinación entre la televisión, la computadora, la industria editorial y las telecomunicaciones, ofreciendo una verdadera experiencia integrada por imágenes, sonidos, animación, video, textos y gráficos controlados por el usuario (Crook 1999)..

La información se muestra de un modo completo e impactante, debido al desarrollo de los diversos medios de comunicación, en soporte digital. (Crook 1999).

Así, los multimedia representan una alternativa para la labor educativa dentro de los programas que pueden ser utilizados como soportes para el proceso educativo los cuales se pueden clasificar dentro de tres grandes categorías:

### **Programas que siguen la línea de la enseñanza programada.**

La actividad del alumno está controlada por la computadora y la estrategia pedagógica utilizada es de tipo tutorial.

### **Simulaciones y micromundos.**

La computadora se convierte en una herramienta que potencia el desarrollo de las habilidades cognitivas del alumno.

### **Programas basados en técnicas de inteligencia artificial.**

Presentan la forma de tutoriales es capaz de simular alguna de las capacidades cognitivas del alumno y utilizar los resultados de esta simulación como base de las decisiones pedagógicas a tomar. (Crook 1999).

En realidad hay programas que no pertenecen a una sola de estas categorías sino que utilizan varias de ellas. Por ejemplo, un programa tutorial puede incluir simulaciones de los procesos que se quieren explicar al alumno.

También existen otros tipos de programas educativos que están en auge, son aquellos basados en hipertexto y en hipermedia; en este último los nodos pueden contener cualquier tipo de información: texto, gráficos, imágenes, sonidos, e incluso puede haber nodos "activos" como bases de datos, hojas de cálculo, etcétera. Dentro de estos sistemas cabe mencionar CD-ROM

El CD-ROM es un disco similar al disco compacto (compact disc) utilizado en la música hoy en día. Es un medio óptico de gran capacidad de almacenamiento y de bajo costo. Las siglas significan Compact Disc Read

Only Memory. La segunda parte del nombre hace referencia a que, de manera similar a los discos de audio, el usuario solamente puede leer la información previamente grabada, esto es, no puede grabar información nueva en ellos, como podría hacerlo en un casete de audio o en un disquete de computadora.

Esta limitación resulta ser una ventaja para ciertos usos, dado que, a diferencia de los medios magnéticos normales (como el casete o el disquete), es imposible borrar accidentalmente un CD-ROM. De hecho es un medio muy firme.

El CD-ROM supera con creces a estos medios, dado que es capaz de albergar hasta 700 Mb. Esto significa que un solo CD-ROM es capaz de contener alrededor de 300 000 páginas (aproximadamente el equivalente a 600 libros de tamaño promedio).

El CD-ROM puede contener no sólo texto y gráficas (hasta 5000 imágenes de alta resolución), sino sonido (con calidad Compact Disc estéreo) y, gracias a ciertos desarrollos recientes, ahora puede contener también video en movimiento.

El CD-ROM es uno de los instrumentos de consulta por computadora más promisorios en la actualidad debido a las ventajas técnicas y educativas que ofrece: tiene capacidad de adaptar la profundidad de la presentación a las

necesidades del usuario y de establecer ligas entre unas y otras partes de la información.

Los CD-ROOM Interactivos tienen las mismas características de CD-ROM antes mencionadas. Sin embargo el CD-ROOM Interactivo tiene además la característica de la interactividad, la cual da la posibilidad de que el receptor de la programación pueda convertirse, a su vez, en emisor. Esto implica la posibilidad de transporte de la información en dos direcciones.

#### **1.4.1. SOFTWARE EDUCATIVO**

Es utilizado como facilitador de los procesos de aprendizaje, es interactivo, individualiza el trabajo de los estudiantes ya que se adaptan al ritmo del trabajo, es fácil de usar aunque cada programa tiene unas reglas de funcionamiento que es necesario conocer. La mayoría de los programas didácticos tienen tres módulos principales: el módulo que gestiona la comunicación con el usuario, el módulo que tiene debidamente organizados los contenidos informáticos del programa y el módulo que gestiona las actuaciones del computador en sus respuestas a las acciones del usuario.

La categorización de los programas didácticos según su naturaleza informática esta clasificada como: de consulta, como por ejemplo los atlas geográficos y los atlas biológicos, tutoriales que son aquellos que transmiten conocimiento al

estudiante a través de pantallas que le permiten aprender a su propio ritmo pudiendo volver sobre cada concepto cuantas veces lo deseen, de ejercitación que le permiten al estudiante reforzar conocimientos adquiridos con anterioridad, llevando una retroalimentación positiva y proponen diversos tipos de ejercicios tales como completar, selección múltiple, de simulación que imitan hechos y/o procesos en entorno interactivo, permitiendo al usuario modificar parámetros y ver como reacciona el sistema ante el cambio producido, lúdicos que proponen el aprendizaje, obteniendo el usuario puntaje con cada logro o desacierto. Crean una base de datos con los puntajes para crear un cuadro de honor, micromundos que son ambientes donde el usuario, explora alternativas, puede probar hipótesis y descubrir hechos verdaderos.

Los programas didácticos, cuando se aplican a la realidad educativa, realizan las funciones básicas propias del medio didáctico en general y además, en algunos casos según la forma de uso que determina el profesor puede proporcionar funciones específicas.

Funciones que pueden realizar los programas:

Función informativa; los programas tutoriales y especialmente las bases de datos son los programas que realizan más marcadamente una función informativa.

Función instructiva; orientan y regulan el aprendizaje de los estudiantes ya que explícita o implícitamente promueven determinadas actuaciones de los mismos encaminadas a facilitar el logro de unos objetivos específicos a la vez que actúa como mediador en la construcción del conocimiento.

Función motivadora; por lo general los estudiantes se sienten interesados por el software educativo ya que suele incluir elementos que captan la atención de los alumnos, mantienen su interés y focalizan los aspectos más importantes de las actividades.

Función investigadora; son especialmente las bases de datos, simuladores y micromundos que ofrecen entornos en donde investigar, buscar, y además pueden proporcionar a los profesores y estudiantes instrumentos de gran utilidad para el desarrollo de trabajos de investigación que se realicen al margen de los computadores

En la actualidad existen programas pertenecientes a la familia de la macromedia que alcanzan logros favorables en la creación de programas interactivos que facilitan la consulta, entre ellos se encuentra el FLASH que es un editor de código de HTML, que permite ver páginas web de un modo muy sencillo sin saber programas directamente en código, existe en el una nueva versión, que presenta numerosas mejoras que facilitan el manejo general de maquetar páginas web, aumentando la productividad de forma notable, aparte

de ello presenta en la zona inferior de la paleta de objetos dos nuevas categorías Layout y View que permite visualizar la maquetación de un documento con especial atención a la generación de tablas que se ha hecho mucho mas visual e interactiva. Este nuevo modo de visualización nos permite dibujar las celdas directamente en la tabla y controlar sus dimensiones de una forma mucho más exhaustiva permitiendo además revisar rápidamente la estructura de una maqueta y modificarla mediante arrastrar y soltar, con ello muestra de forma dinámica otros datos sobre la tabla en el modo de visualización Maqueta. En una versión de FLASH mas actualizada permite una eficaz herramienta para organizar los recursos del sitio: imágenes, colores, enlaces, archivos y director, plantillas, etc, el programa además incluye una gestión ahora con muchos mas elementos compartidos de forma directa, en concreto destaca el cambio realizado a este respecto con las hojas de estilo, también resulta sorprendente la potencia de los nuevos Reportes o informes de sitio que limpian el código de una sola vez combinando etiquetas repetidas o eliminando las vacías, borrando comentarios, revisando las etiquetas de formato de texto entre otras funciones. FLASH diseña gráficas de vectores; gráficas definidas como puntos y líneas que por medio de valores le dan forma a una imagen así como un círculo vectorial puede ser ampliado al tamaño que se desee; además este programa permite incluir audio comprimido como MP3, importar gráficas creadas con otros programas formularios y algo de programación. FLASH es independiente del navegador y el plugin es universal, por lo que las animaciones diseñadas con este programa se verán casi

idénticamente en cualquier plataforma y navegador, además cuenta con cinco barras de herramientas: principal (main) también llamada estandar, estado (status) controlador(controller), barra lanzador, (launcher) y la barra de herramientas (tools). Las primeras cuatro son un mecanismo alternativo (a través de botones o íconos) para llegar a los elementos que se encuentran los distintos menús. La barra de herramientas ofrece un medio para insertar y modificar textos y gráficos. La barra de herramientas principal (main) incluye botones para realizar las mismas funciones de los menú archivo y edición; la barra herramientas estado simplemente muestra el estado actual del teclado: bloqueo de mayúsculas y bloqueo de números. La barra herramientas controlador imita los controles de un reproductor de video, cuando se crean animaciones podrá utilizarse para ejecutar, detener, rebobinar, y hacer pausa a través de ellas. La barra lanzador es una barra de herramientas que no puede arrastrar ni desactivar y es tan útil que probablemente no se puede realizar de cualquier modo, esta ubicada en la parte inferior de la interfase FLASH, permite un acceso rápido a mucho de los paneles mas comunes. La barra de herramientas se utiliza principalmente para dibujar en el escenario, se observará que en realidad esta dividida en cada sección; la sección permite crear gráficos y texto a través de la herramienta línea y texto, editar gráficos mediante herramienta borrador y cubo de pintura; y simplemente crear gráficos con la herramienta flecha. (Crook 1999)

### **1.4.2. MALFORMACIONES CRANEOFACIALES**

Las anomalías craneofaciales y dentales siempre han sido definidas como de origen genético, los avances recientes en genética molecular han revelado una explicación genética para enfermedades que inicialmente no poseían una explicación genética. Actualmente la genética clínica y molecular avanza a pasos rápidos. Comprender la esencia genética de las condiciones de las enfermedades es importante para comprender la naturaleza de estas anomalías. (SINIKKA-1998).

El genoma humano consiste de 46 cromosomas: 22 pares de autosomas más los cromosomas X,Y. en estos se tienen entre 50000 y 100000 genes individuales. Dado que cada gen tiene una copia materna y paterna, el producto último como gen mutado es la combinación de un gen normal y anormal. Las enfermedades entonces son la manifestación de la mutación en sólo un alelo; La revisión molecular de las condiciones críticas y anomalías comunes del ser humano permiten analizar con mayor facilidad las anomalías craneofaciales. (SINIKKA-1998).

Los síndromes craneofaciales incluyen el desarrollo de malformaciones de la cara y el cráneo que están asociados con malformaciones del sistema nervioso central. (SINIKKA-1998).

Podemos comparar al cráneo con una esfera constituida por fragmentos o piezas óseas próximas entre sí que, con la edad, acaban ensamblándose definitivamente constituyendo un todo. Esta esfera sirve de continente al órgano más sofisticado de la Naturaleza: el cerebro que, en la especie humana, es especialmente voluminoso.

Las líneas que, en la vida fetal y primeros meses de la vida, separan a los huesos constituyentes del cráneo, se denominan suturas y a los huecos que quedan en la confluencia de varias suturas, fontanelas. La existencia transitoria de suturas y fontanelas tiene un claro sentido: el continente óseo que actúa como protección de un órgano tan vital y delicado como el cerebro, tiene que permitir el crecimiento del mismo y, concluido éste, ser lo más hermético posible para incrementar su función protectora. Pero no es solo esto. El diámetro del cráneo en el recién nacido es algo mayor que el del canal del parto por el que debe pasar durante el alumbramiento. En tales condiciones solo el solapamiento (acabalgamiento de unos huesos sobre otros) que hace posible la existencia de las suturas, permite el paso. De hecho, en los casos en que la cabeza es patológicamente grande (hidrocefalia) el parto vaginal es imposible.

Como anteriormente se ha indicado, para mejorar la función protectora del cráneo éste llega a constituirse en una esfera más o menos hermética. Para ello deben desaparecer fontanelas y suturas. Este proceso tiene una cronología relativamente fija: Las SUTURAS se palpan como ligeras depresiones hasta que el niño tiene en torno a los seis meses de edad. La FONTANELA ANTERIOR, también denominada Bregmática, se cierra habitualmente antes de cumplir el segundo año. La FONTANELA POSTERIOR, o Lambdoidea, suele estar cerrada a los dos meses y no siempre es claramente palpable (ni siquiera al nacimiento). que puede verse interferida por múltiples circunstancias patológicas determinando, unas veces, un retraso en los cierres y, otras, un cierre excesivamente precoz, es decir establecido antes de que haya concluido el proceso de crecimiento normal del cerebro.

Para comprender los resultados del cierre prematuro de una sutura es esencial referirse a la denominada ley de Virchow según la cual al soldarse precozmente una sutura craneal se altera el crecimiento óseo y éste, que normalmente tiene lugar en sentido perpendicular a dicha sutura, pasa a realizarse en sentido paralelo a la misma ocasionando una alteración en la forma definitiva de la cabeza. (TW.SADLER-2001).

Las malformaciones del cráneo y de la cara son un capítulo amplio y difícil de la cirugía plástica, que ha evolucionado mucho en los últimos 50 años. Las malformaciones más complejas y menos frecuentes alteran tanto los huesos como los tejidos blandos del cráneo y de la cara, y son las llamadas Malformaciones Craneofaciales. Las malformaciones craneofaciales, en una forma amplia, se dividen en aquellas que se relacionan con la aparición de **fisuras** (clínicamente corresponde a una hendidura de los tejidos blandos y de los huesos del esqueleto del cráneo y/o de la cara.) y en aquellas malformaciones del cráneo y de la cara que derivan de un cierre prematuro de las suturas craneales, llamadas **sinostosis** (clínicamente se manifiestan por cráneos y caras malformadas producto de un crecimiento anómalo del esqueleto óseo.) Algunas veces estas malformaciones craneofaciales complejas, presentan una concurrencia de hechos que permiten clasificarlas como **síndromes** (clínicamente se manifiestan con facies características y otras anomalías asociadas. Ejemplos son la enfermedad de Crouzon y el Síndrome de Apert). Existe un grupo llamado **disostosis craneofaciales** (representados clínicamente por el Síndrome de Treacher Collins y la Microsomía Hemifacial).(CRUZ-1998).

#### **1.4.2.1. SÍNDROME DE APERT: (Acrocefalosindactilia)**

Esta condición fue informada por Wheaton en 1894, pero originalmente quien descubrió este síndrome que lleva su nombre fue Eugene Apert en el año de

1906, basándose en el estudio hecho sobre 9 de sus pacientes. En 1920 Park y Powers publicaron un artículo sobre este, en 1960 Blank observó que se habían descrito 150 casos y con ello este síndrome se desglosó hasta cinco tipos diferentes todos denominados Acrocefalosindactilia, pero con algunos rasgos peculiares excepto el tipo II, que se confunde con el I. Los otros son: Acrocefalosindactilia tipo III , Acrocefalosindactilia tipo Robinow Sorauf y Acrocefalosindactilia V. Son cuadros definidos por presentar una craneosinostosis similar a la Turricefalia y Sindactilia.(CHANG-2001)

## **ETIOLOGIA**

El síndrome de Apert (Acrocefalosindactilia tipo I) es un desorden autosómico dominante AD (lo cual significa que basta con que solo uno de los padres tenga la enfermedad para que sus hijos resulten potencialmente afectados).con una secuencia de 5.5 en 1 millón de neonatos.(LOWE-2000). Los patrones autosómico dominantes en la mayoría de los casos son esporádicos Existen algunos casos de presentación espontánea en los que no existen antecedentes familiares. Esta condición es el resultado de una mutación en un gen denominado factor de crecimiento de fibroblasto receptor 2,(FERREIRA-2001) la cual hace que algunas de las suturas óseas del cráneo se cierren prematuramente (proceso denominado craneosinostosis), lo que ocasiona un crecimiento asimétrico de la cara y le da una forma distorsionada. La cara toma una apariencia característica y pueden desarrollarse membranas

interdigitales o una fusión entre el segundo, tercer y cuarto dedos de la mano o de los pies. Adicionalmente, a medida que el niño crece los huesos de las manos y de los pies se van fusionando progresivamente, lo cual disminuye la flexibilidad y el funcionamiento.(BRITTO-2001).

## **CARACTERISTICAS CLINICAS**

### **Características Craneofaciales**

Es una enfermedad que puede ser hereditaria o que puede también presentarse sin que existan antecedentes familiares conocidos. Esta condición se caracteriza por el cierre prematuro de las suturas craneales (especialmente la coronaria), lo cual hace que la cabeza crezca en forma perpendicular a esta sutura haciendo que esta tome una forma puntiaguda y que se deforme la apariencia de la cara.(KENNETH-1991).

El síndrome de Apert consiste en craneosinostosis coronal, hipoplasia facial media con retrusión y sindactilia característica de las manos y pies. Hallazgos adicionales incluyen anomalías en las extremidades superiores, acné y posible retardo mental. Se presenta deformidades esqueléticas en las extremidades, cierre prematuro de las suturas, afecta sobre todo a la sutura coronaria, lo que da lugar a una acrobraquicefalia muy acentuada, con aplanamiento a nivel occipital y acortamiento craneal antero posterior . frente amplia , fontanelas grandes y de posible cierre tardío. (BRITTO-2001). A nivel facial podemos

observar ojos prominentes y/o abultados, hipoplasia orbitaria con proptosis, hipertelorismo, nariz en pico de loro, orejas de implantación baja, pabellón auricular anormal, otoplastia con sordera de transmisión, apariencia anormal de la cara a causa del subdesarrollo severo de la mitad del rostro, los rasgos clínicos incluyen craneosinostosis, hipertiroidismo, hipoplasia facial con boca deformada levemente y severa sindactilia de manos y pies. Las anomalías en las manos en el síndrome de Apert han sido clasificadas por Upton en 3 tipos acordes a la intensidad del mal. El tipo I consiste en una sindactilia compleja (ósea y tejido blando) que comprende de los dedos 2 al 5 dejando libre el pulgar ("mano espada") el tipo II consiste en una sindactilia compleja de los dedos 2 al cinco asociados a una sindactilia simple del pulgar ("mano cuchara") finalmente el tipo III, consiste en una sindactilia compleja que comprende los dedos uno al cinco con una sindactilia compleja del pulgar ("mano rosebud"). (ANDERSON-1996). (CHANG-2001).

Los conductos nasofaríngeos y orofaríngeos pueden verse comprometidos por la hipoplasia de la corona posterior, por lo tanto el aumento del riesgo de fallas respiratorias, apnea obstructiva mientras duerme, es inminente hasta llegar a la muerte súbita. La estenosis de la corona es común en el síndrome de Apert, pero la atresia es rara. (ANDERSON-1996). (WONG-2000).

### **Características Orales**

hipoplasia del tercio medio, prognatismo mandibular labio en forma trapezoidal paladar ojival úvula bifida arcada en forma de v severo apiñamiento clase III de angle mordida abierta anterior, mordida cruzada posterior y anterior erupción retrasada. (CRUZ-1998). (LOWE-2000).

## **DIAGNOSTICO**

El diagnóstico de la Craneosinostosis se puede confirmar por medio de una radiografía de cráneo, que muestre el cierre prematuro de las suturas y de un examen clínico. Las radiografías de las manos y de los pies también son muy importantes para determinar el grado de los problemas óseos. El Síndrome de Apert se puede confirmar por medio de una prueba genética para las mutaciones del receptor del segundo gen del factor de crecimiento del fibroblasto. Siempre se deben realizar exámenes auditivos. (FERREIRA-2001).

## **TRATAMIENTO**

El tratamiento consiste en la corrección quirúrgica del cráneo, de la parte media de la cara y del paladar, después de que un grupo interdisciplinario de cirujanos craneofaciales hayan realizado la evaluación para optimizar los problemas de audición se debe buscar asistencia de un especialista. (AYA-1996).

El avance facial quirúrgico es útil en el tratamiento de estos problemas obteniendo buenos resultados. El síndrome de Apert se encuentra asociado con una alta prevalencia de otitis media, paladar fisurado, disfunción del tubo de Eustaquio o distorsión, úvula bífida, y paladar altamente arqueado. La pérdida de la escucha sensorial es rara, pero la pérdida de la conductividad de la escucha es común debido a malformaciones externas y del oído medio. (HILAIRE-2000).

#### **1.4.2.2. SINDROME DE PIERRE-ROBIN: (Anomalías de Micrognatia, glosoptosis y fisura palatina)**

La tríada conformada por el paladar fisurado, Micrognatia y obstrucción del flujo de aire fueron inicialmente descritos por St Hilaire en 1822, por Fairbairn en 1846 y Shukowsky en 1911. Pierre Robin, un estomatólogo Francés, fue el primero en reportar la asociación de la Micrognatia con la glosoptosis en 1913; el paladar fisurado no hacía parte de la descripción original pero fue adherido posteriormente en 1934. Robin indicaba que no había conocido un solo caso en el que un niño con retrognatia sobreviviera más allá de los 18 meses. (HILAIRE-2000).

Hasta mediados de los años 70, esta tríada era conocida como el síndrome de Pierre Robin, un estudio más riguroso acerca de la comprensión de la dismorfología liderada por Hanson Smith y Cohen, introdujo el término

anomalía Pierre Robin. El término fue usado para describir un complejo aislado. Posteriormente se usa el término complejo de malformación Pierre Robin pero fue reemplazado rápidamente por la secuencia Pierre Robin (PRS) o secuencia Robin, la cual es aceptada internacionalmente entre los grupos de investigación. (HOUDAYER-2001). (SIDMAN-2001).

La elección del término secuencia refleja la comprensión de una serie de eventos hallados mediante investigación clínica, los estimados de la incidencia varían de 1:2000 a 1:30000. Esta abrupta variación puede ser explicada mediante la variedad de definiciones de PRS. Bush y Williams reportaron que la incidencia de PRS es de 1:8500, la cual es la incidencia más aceptada entre los pacientes. (ROTTEN-2002).

## **ETIOLOGÍA**

La secuencia Pierre Robin resulta de una serie de eventos liderados por la Micrognatia, paladar fisurado y obstrucción del flujo de aire. Se han observado deficiencias mandibulares al inicio del síndrome. En el desarrollo temprano de este, la reposición de la mandíbula mantiene la lengua alta en la nasofaringe. La posición de la lengua previene el aireamiento medio y la unión de los declives del paladar, usualmente completada a las 11 semanas de vida fetal. Como el crecimiento de la cabeza del feto continua bilateralmente, la lengua eventualmente desciende a una posición más anatómica, los declives

del paladar no pueden ser conjuntamente mas largos, por ende resulta una fisura del paladar en forma de U. (HILAIRE-2000).

El síndrome de Pierre Robin es debido a una compresión externa de la mandíbula en la vida intrauterina de tal forma que se retrasa su crecimiento o a una falta de potencial de crecimiento del maxilar inferior.

En 1976 Cohen reconoció la naturaleza heterogénea de la hipoplasia mandibular en PRS, la cual fue dividida en 4 categorías:

**Malformación Posicional:** la mandíbula tiene un crecimiento normal potencial, factores externos como las anomalías uterinas o implantación anormal previene la buena formación y desarrollo de la mandíbula

**Hipoplasia mandibular intrínseca:** la mandíbula reduce su potencial de crecimiento y es visto en muchos síndromes de origen genético, autosómico o teratogénico.

**Anormalidades Neuromusculares o neurológicas:** la mandíbula tiene un crecimiento y potencial normal, pero la inhabilidad de permitir los movimientos mandibulares a nivel intrauterino previene el descenso de la lengua entre los declives del paladar - este tipo de PRS es comúnmente observado en Distrofia Miotónica y Artrotripsis.

Desordenes del tejido conectivo: estos desordenes pueden ser efecto de anomalías en la postura intrauterina y deficiencias neuromusculares. (SIDMAN-2001).

Los niños nacidos con PRS se encuentran clasificados en 2 grandes categorías; Aquellos que no poseen el síndrome PRS, aproximadamente el 80% tienen un potencial normal de crecimiento y el efecto de problemas de desarrollo debidos a anomalías en el proceso de respiración y alimentación es mínimo los pacientes no poseen el síndrome PRS tienen un pobre pronostico para el desarrollo y crecimiento normal temprano.(STELNICKI-2000).

## **CARACTERISTICAS CLINICAS**

### **Características Craneofaciales**

Los rasgos faciales de PRS son típicos. La base de la nariz es plana, deslizamiento posterior de la mejilla, que se debe a una hipoplasia de la mandíbula de tamaño normal (retrognatia), obstrucción inspiratoria de tipo valvular; Neonato o lactante con dificultad respiratoria, cianosis, retracción subcostal, cataratas, glaucoma. (MATTHEW - 2000)

### **Características orales**

Como se mencionó anteriormente se presenta Micrognatia o Retrognatia, deficiencia mandibular anteroposterior marcada y puede ser el resultado de

una mandíbula retroposicionada o simétricamente pequeña, con mentón retraído muy pronunciado, la lengua parece grande, glosotosis a causa de la retroposición de la mejilla, la lengua cae atrás y su base viene a establecer contacto con la pared faríngea posterior y la epiglotis, fisura palatina redondeada en forma de U y no de V, paladar hendido, ahogamiento con la lengua, dientes al nacer. (GUISAR-2000).

## **DIAGNOSTICO**

Examen físico, presencia de la tríada que da nombre al síndrome, radiografía que permite demostrar el poco desarrollo de las dos partes de la mandíbula con ángulo mandibular obtuso. También hay que distinguir los cuadros de fisura palatina sin labio leporino. (TOCANO-2001).

## **TRATAMIENTO**

Los bebés deben mantener la pronación con la cara hacia abajo, lo cual permite que la gravedad empuje la lengua hacia adelante para mantener la vía respiratoria permeable. La alimentación se debe hacer con mucho cuidado. Estos problemas disminuyen en los primeros años a medida que la mandíbula crece y toma un tamaño más normal, pero se requiere cirugía para las obstrucciones de la vía respiratoria superior recurrente. En casos severos el paciente requiere la colocación de una vía nasofaríngea (un tubo colocado a

través de la nariz y de la vía respiratoria para evitar la obstrucción de la vía aérea; algunas veces se requiere la traqueotomía. (HILAIRE-2000).

La alimentación por sonda nasogástrica (alimentación a través de un tubo) puede ser a veces necesaria para evitar el ahogamiento, hipertensión pulmonar, insuficiencia cardiaca congestiva o la muerte. (HILAIRE -2000).

### **1.4.2.3. CRANEOSINOSTOSIS**

El cierre prematuro de una, varias o todas las suturas se denomina craneosinostosis (del griego sinóstosis = cierre) y, su resultado, craneoestenosis (del griego estenosis = estrechez) y comportan, siempre, alteraciones en el volumen o en la morfología del cráneo y la cara y, solo en algunas ocasiones, alteraciones clínicas y de la función cerebral (vómitos, cefaleas, déficit neurológicos tales como retraso mental, ceguera, etc.). (NOORILY-1999)

Esta enfermedad se conoce desde la antigüedad, Homero, el poeta griego en su obra clásica "La Ilíada" describe un guerrero llamado Thersites "... el hombre más feo fue el quien vino de Troya ... su estrecha cabeza ..." y esto se conoce como una de las primeras alusiones a las deformidades craneales tipo

CS. Otros científicos de la antigüedad que abordaron el tema fueron Orbasius y Galeno. (NOORILY - 1999)

En 1791 Sommerig logra un paso de avance al plantear que el crecimiento del cráneo ocurre a lo largo de las suturas del calvario y que el fallo en su crecimiento resulta en una deformidad craneal. A pesar de las investigaciones anteriores no fue hasta 1851 en que Virchow inicia la verdadera etapa científica con un estudio anatómico completo. El formuló el principio, aceptado hasta nuestros días, que cuando la sinostosis entre dos huesos ocurre tempranamente, el crecimiento normal está inhibido en dirección perpendicular a la línea de sutura cerrada y el crecimiento compensatorio ocurre en otras direcciones. (NOORILY-1999)

## **ETIOLOGÍA**

El origen de la craneosinostosis es poco conocido, a veces son hereditarias reconociendo una base genética (diversas enfermedades en los que la craneosinostosis se asocia a múltiples malformaciones) pero por regla general son esporádicas y por tanto no se encuentran antecedentes de casos similares en la familia del niño afectado, también pueden ser de origen endocrinometabólico debido a hipercalcemia, raquitismo, hipertiroidismo y anemias hemolíticas crónicas.(BROOK-1997)

## **CARACTERISTICAS CLINICAS**

Las deformidades craneales mas frecuentes son:

### **Escafocefalia**

El cierre precoz y exclusivo de la sutura sagital que separa a los huesos parietales, lleva al crecimiento del cráneo en paralelo a la sutura cerrada y a la imposibilidad de crecimiento transversal, el resultado es una cabeza alargada en sentido antero posterior (dolicocefalia o escafocefalia) que recuerda a un barco volcado, correspondiéndose la quilla del mismo con la sutura fusionada (escafo, es un término griego que significa barco), no produce hipertensión intracraneal y es por tanto un problema esencialmente estético. ( CRUZ-1998)

### **Braquicefalia**

Cierre precoz de la sutura coronal que separa a los huesos parietales del occipital. Si el cierre prematuro se limita a una sutura coronal el resultado es la plagiocefalia. En el primer caso el cráneo es transversalmente ancho pero corto en sentido longitudinal, puede ocasionar exoftalmos, hipertelorismo, aplanamiento de la cara e incluso deficiencia mental. En el segundo la deformidad es asimétrica con aplanamiento del lado afectado y de la órbita ocular correspondiente y prominencia del lado indemne. (CRUZ-1998)

### **Trigonocefalia (Cráneo en cuña)**

Resulta del cierre prematuro de la sutura frontal o metópica, lo que dirige el crecimiento en forma perpendicular a esta sutura y ocasiona un crecimiento mayor de los huesos frontales dando como resultado una frente estrecha y prominente y se aprecia hipotelorismo, su interés es exclusivamente estético. (CRUZ-1998)

### **Turricefalia**

Se trata de una forma mixta, es decir una modalidad de craneosinostosis en la que se encuentran involucradas varias suturas. Esencialmente el crecimiento del cráneo es hacia arriba recordando la forma final a una torre suelen describirse dos formas, la oxicefalia, en la que el crecimiento es hacia la zona fontanelas, y la acrocefalia cuyo crecimiento es esférico, ambas originan retraso mental y trastornos visuales por acodamiento del nervio óptico. (CRUZ-1998)

Otras características son hipertelorismo, estrabismo divergente, exoftalmia, nariz grande y ganchuda, desviación del tabique nasal, hipoplasia maxilar con paladar en forma de V invertida, úvula bífida, dientes demasiado juntos, labio

superior corto, fisura palatina, labio leporino, posible atrofia óptica, hidrocefalia y cráneo en trébol. (CRUZ-1998)

## **DIAGNOSTICO**

Radiografías donde se muestra la fosa craneal anterior corta, impresiones digitales muy acentuadas y calcificación del ligamento estilohioideo. Otras ayudas diagnósticas como TAC (Tomografía axial computarizada), escintigrafía y valoración oftalmológica. (ROPSON-2000)

## **TRATAMIENTO**

Necesariamente quirúrgico tanto si se buscan mejoras estéticas como si trata de evitar las graves complicaciones que portan algunas de las formas de craneosinostosis.(MC CARTHY-1995)

### **1.4.2.4. SINDROME DE CROUZON**

Llamado tanto síndrome como enfermedad de Crouzon (1912) no existen otros sinónimos pero si un término parecido " Craneofacial Disinostosis", donde se producen trastornos Craneofaciales por la soldadura precoz de las suturas lamdoidea y la parte superior de la sagital y coronal, lo que produce un crecimiento del cráneo en sentido transversal y acortamiento en sentido

anteroposterior. Puede ser difícil hacer la distinción entre todas ellas, y por otra parte, los síndromes de Crouzon y Apert pueden aparecer juntos.

## **ETIOLOGÍA**

se han demostrado la existencia de un factor hereditario autosómico dominante, aunque pueden darse casos esporádicos sin predisposición hereditaria, muchos casos son mutaciones; señalándose también aquí una avanzada edad paterna. La alteración genética afecta tanto a hombres como a mujeres y exclusivamente al esqueleto Craneofacial, para producir una estenosis temprana y progresiva de las suturas coronaria, sagital en la totalidad y en el 80% la lambdoidea, lo que produce un cráneo acortado en sentido anteroposterior.

## **CARACTERÍSTICAS CLÍNICAS**

### **Características Craneofaciales**

Cráneo corto en sentido anteroposterior y ancho en sentido transversal, Braquicefalia, Turricefalia con frente abombada; hipertelorismo, estrabismo divergente y exoftalmia, conjuntivitis; nariz grande ganchuda en pico de loro, desviación del tabique nasal, nistagmo, déficit mental, atresia bilateral del conducto auditivo externo y anisocoria, coloboma de iris, aniridia, cornea grande o pequeña, escleróticas azules, ectopia lentis, glaucoma, signos de

hipertensión, cefaleas y a veces convulsiones, hidrocefalia, agenesia del cuerpo calloso, cráneo en trébol.

### **Características Orales**

hipoplasia maxilar, temporal y malar, relativo prognatismo, elevación del arco palatino, falta de desarrollo del condilo, aplasia unilateral de la rama ascendente, y condilo con ausencia de fosa glenoidea, agenesia de la rama mandibular, úvula a veces bífida, apiñamiento dental en la parte anterior del maxilar y maloclusión, puede haber, oligodoncia, macrodoncia, anodoncia, dientes en forma de clavija y prognatismo, labio superior corto e inferior caído, en ocasiones fisura palatina o labio fisurado,

### **DIAGNOSTICO**

El diagnostico prenatal es difícil por el comienzo de la soldadura de suturas después del nacimiento. El diagnostico diferencial debe incluir todas las craneosinostosis en especial si hay abombamiento frontal. El diagnostico básicamente se hace a través de radiografías. (WONG-2000)

### **TRATAMIENTO**

Ventriculografía o neumoencefalografía, procedimientos neuroquirúrgicos para descompresión del cerebro y el nervio óptico, extirpación de hueso de las suturas y recubriendo con tantalio o polietileno, rinoplastia, desbridamiento de la órbita, posicionamiento anterior de la mandíbula para mejorar la oclusión, fijación intermaxilar. (BRITTO-2001)

#### **1.4.2.5. FISURA FACIAL MEDIA**

Son sinónimos: displasia craneofacial, síndrome facial de la hendidura media, displasia frontonasal con craneosinostosis coronaria y síndrome de moreno, ya que M, Moreno Fuenmayor (1980) describió de forma definitiva el espectro clínico de estas malformaciones, predominantemente de nariz y frente, aunque existían aportaciones previas de De Myer (1967) y Sedano (1970). (GUIZAR-1999)

#### **ETIOLOGÍA**

Es de tipo autosómico dominante casi todos los casos son esporádicos, existe un trastorno embrionario, sea por acortamiento de los derivados de los arcos branquiales, o por un ensanchamiento de las estructuras medias correspondientes al segmento facial del embrión de todo ello resulta una falta de formación del extremo del apéndice nasal, una anormal separación de las órbitas y un cráneo bífido oculto (GUIZAR - 1999)

## **CARACTERISTICAS CLINICAS**

### **Características Craneofaciales**

Hipertelorismo, frente ancha y prominente, nariz ensanchada o aplastada con aspecto bífido y orificios nasales muy separados, a veces mamelones o escotaduras laterales, craneosinostosis, microftalmia, anoftalmia, cataratas y colobomas en el párpado superior; el cabello se implanta formando un pico central o pico de la viuda. Implantación baja de los pabellones del oído, ausencia del tragus, apéndices preauriculares, hipoacusia por afectación del oído medio; no es frecuente el retraso mental aunque puede existir trastornos emocional por la dismorfia facial.

### **Características orales**

En los casos más intensos existe una fisura media labial y del paladar, la boca suele ser grande, el maxilar superior el zigomático y la mandíbula pueden estar faltos de desarrollo.

## **DIAGNOSTICO**

Signo clínico patognomónico.

## **TRATAMIENTO**

Cirugía maxilofacial.

#### **1.4.2.6. SINDROME LABIO FISURADO Y FISURA PALATINA**

El paladar, está formado por hueso en su porción anterior, ( paladar óseo ), y por tejidos blandos en su parte posterior, ( paladar blando o velo del paladar ).

El hueso que rodea el paladar óseo, donde están situados los dientes, es el reborde alveolar.

La parte anterior y central del paladar óseo, que contiene a los incisivos, es llamada premaxila y se extiende posteriormente hasta el forámen incisivo. La mayor parte del paladar óseo se sitúa posterior al forámen incisivo y está dado por los huesos maxilares y más posterior, por los huesos palatinos.

El paladar blando, es muscular y móvil, está implicado en la fonación y separa la cavidad oral de la nasal. El músculo elevador del paladar y el tensor del paladar forman una cinta que va de lado a lado y son los encargados de mover el paladar. (TW-SADLER-2001)

#### **ETIOLOGIA**

Todas las estructuras situadas anteriores al foramen incisivo ( la punta nasal, el piso nasal, el labio, la encía, el reborde alveolar y un pequeño segmento

triangular del paladar óseo) forman en su conjunto el paladar primario. Posterior al foramen incisivo, (es decir en la mayor parte del paladar óseo y en la totalidad del paladar blando), hablamos de paladar secundario, que involucra a todo el paladar.

Embriológicamente, la fisura del paladar primario se explica por un defecto de fusión del mesénquima de dos yemas laterales, que deben unirse a una yema central, para originar así el labio, la punta nasal y el reborde alveolar. Este defecto del avance del mesénquima puede ser unilateral o bien bilateral, originando entonces la fisura unilateral o bien la fisura bilateral. También, según el tamaño del defecto de fusión de estas yemas, será la gravedad de la fisura, que puede ir desde una simple muesca en el labio hasta un amplio defecto que involucre todas las estructuras antes mencionadas y comunique el piso de la fosa nasal con el vestíbulo oral. (McDONALD-1995)

Embriológicamente, la fisura del Paladar Secundario se explica por un defecto en la fusión de ambas conchas palatinas. El embrión de 7 semanas presenta ambas conchas palatinas en posición vertical al lado de la lengua. Antes de la semana 12, la lengua desciende y las conchas palatinas ascienden y se fusionan en la línea media para constituir el paladar. Este movimiento arrastra también a los músculos del paladar, que deben fusionarse en la línea media

para hacer la cinta muscular del velo del paladar. Esta falla en la fusión de los músculos palatinos será la responsable de los problemas de lenguaje en estos pacientes. También es importante que los músculos palatinos se inserten normalmente en la Trompa de Eustaquio, pues los RN con fisura palatina presentan déficit en la aireación del oído medio y otitis secundarias a ello.

También en este caso, según sea la magnitud del error embriológico, podemos tener desde una simple úvula bífida hasta un paladar óseo y blando ampliamente separado, en toda su longitud y una gran comunicación de la cavidad oro faríngea y la cavidad nasal. (MC-DONALD-1995)

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

Embriológicamente se debe a una falta de desarrollo del mesodermo. Se consideran síndromes de herencia poligénica o multifactorial, es mayor la incidencia de labio leporino en varones y fisuras palatinas en niñas. La

patogenia corresponde a una falta de fusión del labio superior a los 35 días de vida embrionaria, trastorno seguido de un mal cierre del paladar que ocurre a normalmente a las ocho o nueve semanas de gestación, por ello se considera un cuadro malformativo por secuencia.

## **CARACTERISTICAS CLINICAS**

### **Características Craneofaciales**

Puente nasal ancho y deprimido, fisuras parpebrales antimongoloides, deformidad del ala nasal, hipertelorismo y orejas prominentes, escasa alteración maxilar, si la hendidura es total, el neonato y lactante tendrán dificultad para la succión y deglución. Más tarde se añadirán los trastornos terciarios de la secuencia como otitis media, sordera y problemas de la locución.

### **Características Orales**

Puede tener varios grados o tipos: a) una pequeña muesca en el borde labial o superior; b) fisura labial aislada con escasa alteración maxilar, pero habitualmente con mala implantación y maloclusión dentaria y deformidad del ala nasal como alteraciones secundarias de la secuencia, lo mismo que la fisura palatina; c) formas graves de queilosquisis y queilognatosquisis con gran deformidad bucal: labio fisurado completo con fisura labial y de la apófisis alveolar maxilar, d) labio fisurado completo y bilateral, con el mamelón central

por el hueso intermaxilar prominente. En la fisura palatina las gradaciones son: Forma grave con fisura labial bilateral y hendidura palatina total tanto el paladar óseo como el blando; b) tipo más frecuente con labio fisurado total unilateral y fisura palatina total; c) fisura palatina aislada con intensidad variable pero con participación maxilar; d) fisura del paladar blando o hendiduras mucosas; e) úvula bífida aislada, hipoplasia malar y mandíbula, boca pequeña con ángulos labiales dirigidos hacia abajo.

## **DIAGNOSTICO**

Buena exploración bucal y de los oídos y el examen general

## **TRATAMIENTO**

Recuperación total tanto anatómica como funcional con intervención quirúrgica con colaboración del otorrinolaringólogo, odontopediatría y logopeda.

### **1.4.2.7. MICROSOMIA HEMIFACIAL O SÍNDROME DE GOLDENHAR**

## **ETIOLOGÍA**

Se plantea la hipótesis de la existencia de un defecto, trauma o exposición intrauterina a determinados factores ambientales. En pocos casos se asocia a

un defecto genético; se cree que la mayoría de los caso ocurren a un acontecimiento desconocido que interrumpe el desarrollo normal del oído y la mandíbula ,es decir un defecto en el primer y segundo arco branquial en la vida embrionaria temprana.

## **CARACTERÍSTICAS CLINICAS**

### **Características Craneofaciales**

Oído unilateral o bilateralmente subrelevado, estrabismo, ojos anormalmente pequeños, falta congénita de ojos orejas muy pequeñas o incluso ausencia de uno o ambos pabellones auriculares.

### **Características Orales**

Se alteran las estructuras derivadas del primer y segundo arco branquial y primera bolsa faríngea lo que conlleva a anomalías auriculares como pabellón auricular ligeramente más pequeño que lo normal, hasta uno que no supone más que pliegues y vestigios de piel y lóbulo rudimentario. Malformaciones del conducto auditivo externo donde suele faltar todo el conducto, pero en ocasiones hay un fondo de saco que termina en una membrana timpánica rudimentaria. Anomalías del oído medio que ven desde una mínima falta de desarrollo del estribo o el yunque, hasta una completa fusión de los mismos (provenientes, ambos, del primero y segundo arco branquial) y un estribo que es sólo una rudimentaria esférula ósea (formada a expensas del segundo arco

branquial). Los pacientes presentan una sordera de conducción, con valores que oscilan entre los 25 y 70 decibelios. Malformaciones del maxilar inferior que varían desde una pequeña falta de desarrollo condilar, hasta la completa ausencia del mismo y de la rama ascendente, asociados a subdesarrollo de la rama horizontal. La fosa glenoidea del hueso temporal es poco manifiesta o falta. Falta de desarrollo del maxilar superior y del cigoma. Desarrollo incompleto del hueso temporal y la región del peñasco que alberga el oído interno. Desarrollo incompleto del músculo facial, del masticador palatino y de la lengua. Ausencia de la glándula parótida. Macrostomía que es interpretada como resultado de la fusión anormal de los núcleos embrionarios de los maxilares superior e inferior.

## **DIAGNOSTICO**

Durante el embarazo ecografía fetal y estudios genéticos; resonancia magnética y ecografía en recién nacidos.

## **TRATAMIENTO**

Injertos de Onlay, Trasplantes auriculares, Osteotomía mandibular Ortodoncia y cirugía facial, con intervención de un equipo multidisciplinario conformado por pediatra, cirujano plástico y ortopédico y oftalmólogo.

#### **1.4.2.8. SÍNDROME DE TREACHER COLLINS**

Denominado también **Disostosis Mandibulofacial**, fue descrito por primera vez por Thompson y Toynbee en 1846 posteriormente el oftalmólogo Treacher Collins en 1900 describió las primeras características del síndrome y le dio el nombre a la enfermedad.

#### **ETIOLOGÍA**

Se hereda como un rasgo autosómico dominante, la causa de esta enfermedad es un gen defectuoso denominado treacle. El gen tiene un componente letal o subletal, por lo menos en algunos casos.

Pero los niños con síndrome de Treacher Collins pueden nacer también de familias en las que no hay ningún antecedente, lo cual se cree debido a la acción de un factor ambiental o a una mutación que actuaría sobre el desarrollo embrionario.

#### **CARACTERÍSTICAS CLINICAS**

##### **Características craneofaciales**

Desarrollo antimongólico ( hacia abajo y afuera ) de las fisuras palpebrales, ptosis de la parte lateral de los párpados, pestañas ausentes en los párpados inferiores, desarrollo incompleto de los huesos de la cara, sobretodo el maxilar

inferior y el cigoma, desarrollo incompleto del oído medio y externo , pérdida de la audición, defecto en el párpado inferior (coloboma), orejas de implantación baja, atrofia del conducto lacrimal.

### **Características orales**

Micrognatia, macrostomia (boca muy grande) paladar hendido, hendiduras faciales, región malar plana o hipoplasica, paladar alto, dentición anormal con maloclusión y proyecciones atípicas de la lengua.

### **DIAGNOSTICO**

El diagnostico se hace a través de resonancia magnética y tomografía axial computarizada

### **TRATAMIENTO**

Cirugía plástica como la operación de Kuhnt -Szymanski, que puede emplearse para la corrección de la ptosis palpebral lateral. Los injertos de hueso o de cartílago o las prótesis de Silastie, usadas para prevenir la desviación antimongolica. Injertos ciliares o de cuero cabelludo para la reconstrucción de las cejas.

## **TRATAMIENTO GENERAL DE LAS MALFORMACIONES**

Debe estar encaminado a: restauración estética facial, rehabilitación de función auditiva, visual; intercepción y corrección de maloclusiones. Todo esto con la necesidad de interacción de un grupo multidisciplinario conformado por:

- Cirujano plástico y reconstructivo
- Pediatra
- Psicólogo
- Fonoaudiólogo
- Odontopediatra. estomatólogo
- Ortodoncista
- Otorrinolaringólogo

### **1.5. OBJETIVOS**

#### **GENERAL**

Diseñar un material de consulta sobre las malformaciones Craneofaciales.

#### **ESPECIFICOS**

Identificar las malformaciones Craneofaciales a través de un medio visual por medios de iconos.

Motivar al estudiante de odontología y/o odontólogos a profundizar en el tema de manejo multidisciplinario de estas malformaciones.

Describir las múltiples alteraciones Craneofaciales y dentales que nos competen para así poder realizar un aporte como profesionales dentro de un grupo multidisciplinario.

Concienciar a estudiantes y profesionales para tratar pacientes con limitaciones de tipo malformaciones craneofaciales.

## **2. MÉTODO**

### **2.1. TIPO DE ESTUDIO**

Revisión bibliográfica y desarrollo de un material de consulta interactivo

### **2.2. OBJETO DEL ESTUDIO**

SINDROME DE APERT

SINDROME DE PIERRE ROBIN

CRANEOSINOSTOSIS

SINDROME DE QUERUBISMO

SINDROME DE CROUZON

LABIO Y PALADAR FISURADO

SINDROME HENDIDURA FACIAL MEDIA Y/O HIPERTELORISMO

SINDROME DE MICROSOMIA HEMIFACIAL

### **2.3. UNIDADES TEMÁTICAS**

Cada síndrome contendrá como unidades temáticas: RESEÑA HISTORICA, ETIOLOGÍA, CARACTERÍSTICAS CLINICAS – CRANEOFACIALES Y ORALES, DIAGNOSTICO Y PLAN DE TRATAMIENTO.

## **2.4. POBLACION OBJETO**

El material de consulta interactivo sobre malformaciones Craneofaciales estará orientada a incentivar la adquisición de conocimientos acerca de las malformaciones Craneofaciales en estudiantes y profesionales del área de odontología

## **2.5. OBJETIVO TERMINAL**

A través del material de consulta interactivo sobre malformaciones craneofaciales el estudiante podrá adquirir destrezas y habilidades que le permitan consultar a su propio ritmo a la vez que acceder a información acerca de dichas patologías para construir un conocimiento mas amplio que le permita crear aptitudes y actitudes como profesional en el manejo de pacientes con síndromes craneofaciales.

## **2.6. NECESIDADES EDUCATIVAS**

Las malformaciones craneofaciales pueden describirse de una manera amplia como defectos en la embriogenesis fetal que alteran tanto a los huesos como a los tejidos blandos del cráneo y de la cara, por lo tanto involucran en algunos casos estructuras del sistema estomatognatico; razón por la cual el odontólogo juega un papel de vital importancia en su tratamiento y se hace

necesario que cuente con bases científicas bien estructuradas que le permitan reconocer y describir acertadamente dichas patologías a la vez que se concientice que son pacientes que requieren de tratamiento odontológico y se debe tener clara la conducta a seguir para su manejo.

Es así que en la actualidad se cuenta con diversos medios basados en software educativos que permiten acceder a la información de una manera más didáctica e interesante para el usuario a la vez que contribuyen en la construcción del conocimiento por que le permiten a este no solo ser un receptor sino a la vez interactuar y aprender a su propio ritmo. En la actualidad los multimedios representan una alternativa para la labor educativa dentro de los programas que pueden ser utilizados como soportes para el proceso educativo. Es así como existen diferentes categorías basadas en el avance tecnológico que permiten según las necesidades del usuario la alternativa para el proceso de aprendizaje.

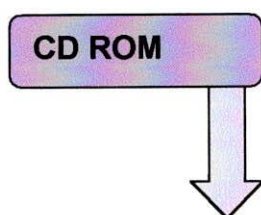
Dentro de estos medios encontramos software educativos que son utilizado como facilitadores de los procesos de aprendizaje, son interactivo, individualizan el trabajo de los estudiantes, fáciles de usar aunque cada programa tiene unas reglas de funcionamiento que es necesario conocer.

## **2.7. NECESIDADES TÉCNICAS**

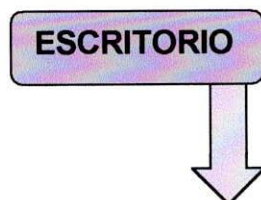
## Requerimientos de computador:

Para la correcta utilización del “Material de consulta interactivo sobre malformaciones craneofaciales” se requiere poseer un computador con procesador de al menos Pentium 2 de 166 o su equivalente, una unidad de lectora de CD de velocidad mínima de 8x, un navegador de Internet (Microsoft Internet Explorer 5.0 o netscape) un sub-programa conocido como Macromedia Flash Player 5.0 o superior (incluido en cualquier computador) y soportado todo por una base Microsoft Windows 95, 98, 2000, millenium, MX o en plataforma macintosh . Procesador 166 o superior Se recomienda al menos Pentium de 233, Windows 95 o superior, Microsoft Internet Explorer 5.0 o superior se recomienda 6.0, Unidad lectora de CD de al menos 8X se recomienda 24 o superior, Macromedia flash player 5.0

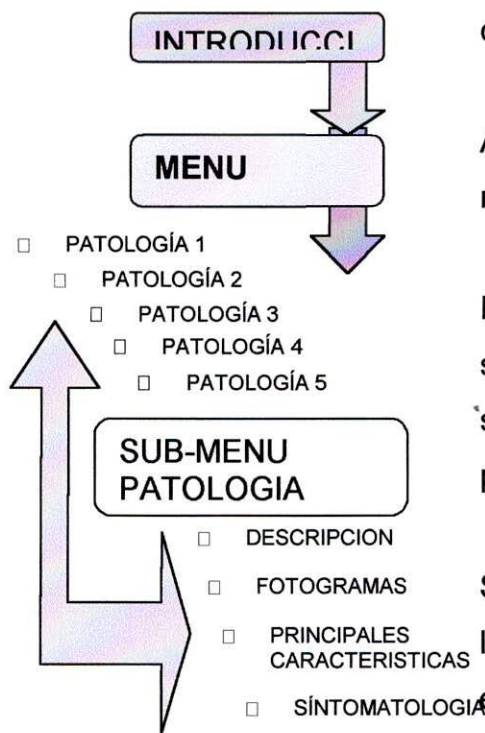
## Flujo grama de uso del software odontología:



Introduzca el CD ROM Material de consulta Interactivo sobre Malformaciones craneofaciales en la unidad lectora



valla al menú escritorio y escoja la opción explorar el CD y escoja el icono “Material de consulta Interactivo sobre malformaciones Craneofaciales”



Al iniciar el programa se vera una introducción acerca de las personas que realizaron el trabajo

Al terminar la introducción se desplegara un menú mostrando las diferentes patologías.

Después de haber seleccionado la patología deseada se desplegara un menú en el cual se podrán seleccionar diferentes opciones dentro de cada patología

Según la patología las opciones son las mismas y en las cuales se puede observar las características y ejemplos ya sean pictogramas o animaciones para ilustrar la patología

Todo esto en un ambiente amable para el usuario(friendly user enviroment FUE) el cual permite al usuario ubicar de forma clara y precisa con lo cual el usuario ahorrara tiempo a la hora de consultar la información.

Al terminar de consultar el material cierre la ventana del navegador o simplemente presione la tecla Alt.+la tecla f4

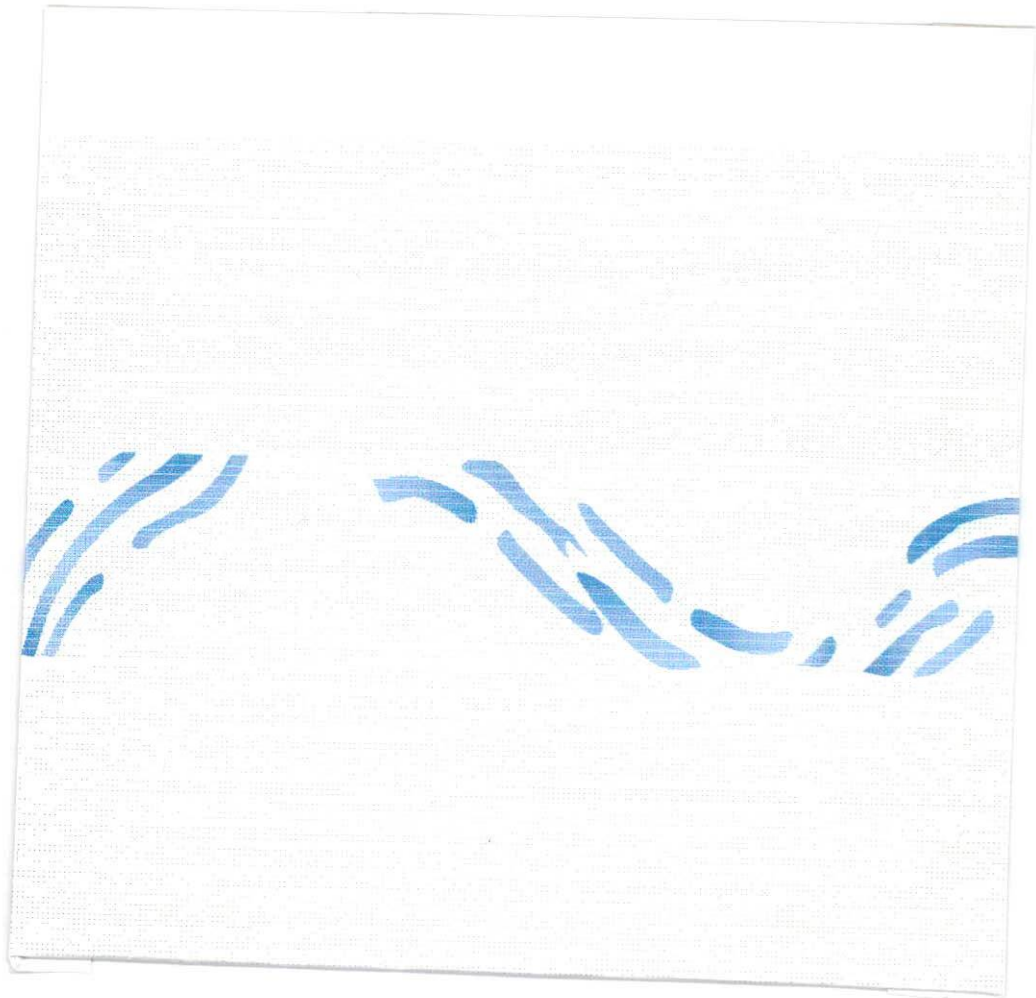
No olvide sacar el CD de la unidad y guardarlo en su contenedor para conservarlo en buenas condiciones.

## 2.8. PROCEDIMIENTO

La revisión bibliografica se realizo a través de una recopilación de información con base en libros, artículos científicos, med-line y consultas con especialistas en la materia, esta información fue clasificada de acuerdo a las unidades temáticas, por otra parte se reunió el material clínico a través de especialistas del C.O.C. y particulares que nos suministración fotos de su consulta particular, ya que los padres se muestran muy reaccios a brindar esta información.

Se partió de dicha información para la elaboración del CD-ROOM en el cual se utilizara como programa base el Macromedia Flash versión Mx; Para la programación de la pagina( botones, fotogramas, animaciones, planas en 2D) se utilizaran ayudas para la diagramación 2D y generación formal de botones y textos en los programas Foto Shop 5.0 en freehand, con la posibilidad de ser colgado de la res con la ayuda de otros programas, incluyendo el Fireword.

### 3. RESULTADOS



#### **4. CONCLUSIONES**

El material de consulta interactivo de malformaciones craneofaciales sirve como método para adquirir información de una forma rápida y veraz, ya que en él se podrán encontrar los diferentes tipos de dichas patologías con sus respectivas etiologías, características clínicas, diagnóstico y tratamiento.

El avance tecnológico ha permitido la realización de un recurso importante en el ámbito universitario que afianzará los conocimientos de los estudiantes y servirá de apoyo a los docentes en las temáticas de sus clases, este recurso es llamado material de consulta interactivo.

El CD-ROOM sobre malformaciones craneofaciales como material de consulta interactivo por computadora ofrece grandes ventajas técnicas y educativas, tiene la capacidad de adoptar la profundidad de la presentación a las necesidades del usuario y de establecer ligas entre unas y otras partes de la información.

Los síndromes craneofaciales incluyen el desarrollo de malformaciones de cara y cráneo en su mayoría se deben a problemas genéticos y en algunos

casos no se asocia con la herencia, comprender esta esencia genética es importante para entender la naturaleza clínica así como para determinar su tratamiento que en la mayoría de los casos consiste en un aproximación multidisciplinaria donde cada órgano del sistema es diseccionado independientemente y los problemas son priorizados según la urgencia

Se estableció la importancia de la participación del odontólogo en grupos multidisciplinarios para la atención de pacientes con dichas patologías.

## **5. RECOMENDACIONES**

Planteamos el uso de este Material de consulta interactivo sobre Malformaciones Craneofaciales como un recurso que contribuya al desarrollo de los seminarios de odontopediatria, odontología integrada y demás áreas donde se considere conveniente así como ponerlo al alcance de los alumnos para que sirva de complemento investigativo.

## BIBLIOGRAFIA

Anderson PJ, Hall R Smith PJ. Three cases of unilateral duplication of the little finger in children with Apert's syndrome are presented The journal of hand surgery Vol 21B No. 5

Arlen D, Denny, Ran Telisman, Hanson R Pamela, Recinos René F. Mandibular Distraction Osteogenesis in very young patients to correct airway obstruction Plastic and reconstructive surgery

AYA, Tokumaru. Skull base and calvarial deformities, association with intracranial changes in craniofacial syndromes. *Ajnr-am-j-neuroradiol.* 1996 Vol 17.

BRITTO, Jonathan. Bsc FRCS. Negative autoregulation of fibroblast growth factor receptor 2 expression characterizing cranial development in cases of Apert (p253r mutation) and Pfeiffer (2c278f mutation) syndromes and suggesting a basis differences in their cranial phenotypes. *J Neurosurg* Vol 95 No 4 oct 2001. Pag 660-673.

CH. Crook. Ordenadores y aprendizaje colaborativo. Ediciones morata S.A. Capítulo VI y VII. 1999.

CHANGE, James MD, DANTON, Tiffany MD. Reconstruction of the hand in Apert syndrome: A Simplified approach. *Plastic and reconstructive surgery*, Feb 2002. Vol 109 No 2. Pág. 465-470.

CRUZ J. Atlas de Síndromes Pediátricos. Posch publicaciones médicas Barcelona España 1998. Pag 136, 139, 144, 145, 156, 157, 160, 161, 166 y 167, 172, 173, 190, 191, 378, 379,.

DATT, Ronald. Postmenarcheal development of chylous ascites in acrocephalosyndactylyct with congenital lymphatic dysplasia. *Gynecology obstetric, state university of New York at buffalo.* Vol 97 No 5 part 2. May 2001. pag 829-831.

ESPINO, Vela Jorge. Malformaciones Cardiovasculares Congénitas. Instituto Nacional de Cardiología. México. 1997. Págs 15-55

FEARON, Jeffrey MD, SWIFT, Dale. New methods for the evaluation and treatment of craniofacial dysostosis associated cerebellar tonsillar. Plastic and reconstructive surgery. Vol 108 No 7. Dec 2001. Pag 1855-1861.

FEARON, Jeffrey A. The Le Fort III osteotomy: to distract or not to distract?. Plastic and reconstructive surgery. April 15, 2001, Pag 1091-1103.

FERREIRA, Jose. Dynamic cranioplasty for brachycephaly in Apert syndrome long-term follow-up study. J Neurosurg. Vol 94 No 5.

GIUSEPPE, Cinalic, MD, SAINTE-ROSE, Christian. Hydrocephalus and craniosynostosis, J neurosurg. Vol 88. February 1998. Pag 209-214.

GUIZAR, Jesús. Atlas diagnóstico de Síndromes Genéticos. Editorial manual moderno México D.F. Santafé de Bogotá 1999. Pag 120, 136, 128, 188.

HANAVER A, Young ID, coffin lowry syndrome: clinical and molecular features. Med Genet 2002 Vol 39. Pag 705-703.

HOUDAYER Claude, Portnoi Marie France, Francois Vialard. Pierre Robin sequence and Interstitial Deletion 2q32.3-q33.2 American journal of medical genetics 1001

HILAIRE St, Daniel Buchbinder. Maxillofacial Pathology and Management of Pierre Robin sequence Otolaryngologic clinics of north america vol 33 No. 6 Dec. 2000

JP, Rins, MD Ph. D. As plomp Cemde die Smulders, Coffin Lowry syndrome. Clinical Aspects At different Ages and Symptoms in female carriers, Genetic Counseling. Vol 6 No. 3. 1995, Págs 259 - 268

KENNETH, Lyons Jones. Atlas de Malformaciones Congénitas. Editorial Interamericana Mc Graw Hill. 4ª Edición. Bogotá. 1990. Págs. 224-233, 412-413.

OWE Lisa, Timothy N Booth, Jeanne M, Joglar. Midface Anomalies in children

LUN-JOU-LO MD, MARSCH, Jeffrey MD. Stability of frontorbital advancement in non-syndromic bilateral tomographic study. Plastic and reconstructive surgery. Vol 98 No 3. Sept 1996. Pág. 406-409.

M TOKUMARU, BARKOVICH, James. Skull base and calvarial deformities association with intracranial changes in craniofacial syndromes. AJNR AM J Neuroradiol. Vol 17 No 4. Pag 619-630. April 1996.

MADMARTHY, Joseph G. Twenty year experiency with early suyery for craniosynostosis: Y isolated craniofacial synostosis results and unsolved problems. Plastic and reconctructive surgery, august 1995. Pag 272-283.

MATSUMOTO, Kasuya MD. Mutation of the fibroblast growth factor receptor 2 genect in japanese parents with Apert syndrome. Plastic and reconstructive surgery. Vol 101 No 2. Feb 1998. Pag 307-311.

MATSUMURA, George Margone. Embriología. Mosby doima libros mexicana S.A 1996. Págs. 226-320

MATHEW R.G. Taylor, MD, The Pierre Robin Sequence: A concise review for the practicing peditrician Pediatrics in Review Vol 22 No 4 April 2000

Mc CARTHY MD, Joseph. Twenty year experience with early surgery for craniosynostosis: I isolated craniofacial synostosis-results and insolved problems. Plastic and reconstructive surgery, august 1995. Vol 96 No 2. Pág. 272-283.

Mc DONALD, Ralp. Odontología pediátrica y del adolescente, malformaciones craneofaciales. 6 edición. Mosby doima libros 1995. Pag 218, 219, 230-240.

MM Al-QATTAN, The use of split thickness skin grafts: in the convection of apers sindactilia. Journal of hand surgery. Vol 26. 2001. Pag 8-10.

NOORILY Michael, Farmer Diana, Belenky Walter Philippart Arvin. Congenital tracheal anomalies in the craniosynostosis syndromes. Journal of Pediatric Surgery Vol 34 No. 6

PJ, Anderson. PJ, Smith. Finger duplication in Apert syndrome. Journal of hand surgery. Vol 21 no 5. Oct 1996. Pág. 649-651.

PIOMP AS, Smulders, Meinecke. Coffin Lowry syndrome clinical aspects at different ages and symptoms in female carriers. Genetic counseling vol 6 No. 3 Radiographic vol 20 No. 4

RONCEVIE R, Stateie Z. Correction of facial deformities with pericranial and osteopericranial Ffaps. British Journal of Plastic Surgery.

ROPSON, Caroline, MULLIKEN, John. Prominet basal emissary foramina syndrome craniosynostosis: correlation with phenotypic and molecular diagnosis. J Neuroradiol Vol 21. October 2000. Pag 1707-1717.

ROTTEN D, Levailant JM, Martinez H, Ducou LE Pointes. The fetal mandible: a 2D and 3D sonographic approach to the diagnosis of retrognathia and micrognathia. *Ultrasound Obstet Gynecol* 2002.

SIDMAN James, Sampson Daniel, Templeton Bruce. Distraction Osteogenesis of the mandible for airway obstruction in children. *Laryngoscope* 111 2001

SINIKA Pirinen. Genetic Craniofacial Aberrations. *Acta Odontolo Scand* 6/1998

STEFANO Binaghi, Francois Gudincher, Benedict Rilliet. Three-dimensional Spiral CT of craniofacial malformations in children *Pediatric Radiol* (2000)

STELNICKI Erc, Lin Wen Yuan, Lee Catherine Long Term outcomestudy of bilateral mandibular distraction: A coparison of Treacher Collins and Nager Syndromes to other types of micrognathia. *Plastic and reconstructive surgery*

TOKANO Hisashi, Sugimoto Taro, Noguchi Yoshihiro, Kitamura Ken. Sequential computed tomography images demonstrating characteristic changes in fibrous dysplasia *The journal of laryngology* 2001 Vol 115

TW.SADLER, BB de la R. Embriología médica con orientación clínica de Langhman. Panamericana 8 edición 2001. Pag. 117-129.

WONG, Granger MD. KAKULIS, Evan. Analysis of fronto-orbital Advancement for Apert, Crouzon, Pfeiffer and saethre-chotzen syndromes. *Plastic and reconstructive surgery. Childrens hospital, Harvard medial school.* Vol 105 No 7. Jun 2000. Pag 2314-2323.

YJ, Crow, SM Zuberi. "Cataplexy and muscle Ultrasound arnormalites abnormalites in coffin lowry sindrome. *Med genet* 1998. Pag 94-98.