

**MANIFESTACIONES ORALES DE ANOMALÍAS ÓSEAS DE CRÁNEO Y CARA:
SÍNDROMES DE CROUZON, TREACHER COLLINS, PIERRE ROBIN Y
HALLERMANN – STREIFF**

(REVISION DE LA LITERATURA).

Área: Ortodoncia
Modalidad: Oral.
Categoría: Pregrado
Línea de investigación: Epidemiología Bucal

**Castrillón, C¹
López, Y²
Malaver, P³**

RESUMEN

OBJETIVO: Identificar las manifestaciones orales de anomalías óseas de cráneo y cara, específicamente de los síndromes de: Crouzon, Síndrome de Treacher Collins, Síndrome de Pierre Robin y Síndrome de Hallermann – Streiff. **MÉTODO:** se realizó una revisión bibliográfica de Artículos sobre manifestaciones orales de anomalías congénitas del sistema osteomuscular: anomalías óseas de cráneo y cara, específicamente de los síndromes de: Crouzon, Síndrome de Treacher Collins, Síndrome de Pierre Robin y Síndrome de Hallermann – Streiff. Fueron analizados 52 artículos bajo las siguientes unidades de análisis Anomalías óseas de cráneo y cara, Manifestaciones orales de Síndrome de Crouzon, Síndrome de Treacher Collins, Síndrome de Pierre Robin y Síndrome de Hallermann – Streiff. **RESULTADOS:** Se han analizado 52 (100%) artículos científicos de los cuales 10 (27,7%), se referían al síndrome de Crouzon, 5 (13,8%) al síndrome de Treacher Collins, 9 (25%) al síndrome de Pierre Robin y 4 (11,1%) al síndrome de Hallerman Streiff, 8 (22,2%), se refieren a anomalías congénitas del sistema osteomuscular. **CONCLUSIÓN.** El conocimiento de las manifestaciones orales de enfermedades congénitas por parte del odontólogo, permite identificar la afección y mejorar la atención del paciente

PALABRAS CLAVE: anomalías congénitas del aparato osteomuscular, Crouzon, Síndrome de Treacher Collins, Síndrome de Pierre Robin y Síndrome de Hallermann – Streiff.

ABSTRACT

OBJECTIVE: To identify the oral manifestations of anomalies of skull and face bones, specifically the syndromes From Crouzon Syndrome Treacher Collins Syndrome and Pierre Robin Syndrome Hallermann - Streiff. **METHODS:** We conducted a literature review of articles on oral manifestations of congenital anomalies of the musculoskeletal system: bone abnormalities of the skull and face, specifically the syndromes From Crouzon Syndrome Treacher Collins Syndrome and Pierre Robin Syndrome Hallermann - Streiff. 52 articles were analyzed under the following units of analysis Anomalies of skull and face bones, Syndrome Oral manifestations of Crouzon Syndrome Treacher Collins Syndrome and Pierre Robin Syndrome Hallermann – Streiff. **RESULTS:** We analyzed 52 (100%) scientific articles of which 10 (27.7%), related to Crouzon syndrome, 5 (13.8%) Treacher Collins syndrome, 9 (25%) syndrome Pierre Robin and 4 (11.1%) Hallerman Streiff syndrome, 8 (22.2%), relate to congenital abnormalities of the musculoskeletal system. **CONCLUSION.** Knowledge the oral manifestations of congenital diseases by the dentist, identifying the disease and improve patient care.

KEY WORDS: congenital anomalies of the musculoskeletal apparatus, Crouzon Syndrome Treacher Collins Syndrome and Pierre Robin Syndrome Hallermann - Streiff

¹ ESTUDIANTE X SEMESTRE DE ODONTOLOGÍA

² ASESOR CIENTÍFICO

³ ASESOR METODOLÓGICO

Introducción

El objetivo de esta revisión bibliográfica fue identificar las manifestaciones orales de anomalías óseas de cráneo y cara específicamente de los síndromes de: Crouzon, Síndrome de Treacher Collins, Síndrome de Pierre Robin y Síndrome de Hallermann – Streiff.

Las malformaciones congénitas son las anomalías que resultan de trastornos en el desarrollo y crecimiento previos al nacimiento.(1) Pueden ser evidentes en el momento del nacimiento o manifestarse clínicamente mucho más tarde, sin embargo, el defecto existe siempre al nacer. La OMS define los defectos congénitos como toda anomalía del desarrollo morfológico, estructural, funcional o molecular, presente al nacer (aunque puede manifestarse más tarde), con características externas e internas, puede desarrollarse por manifestaciones hereditarias o esporádicas, de manera única o múltiple. Abarca por lo tanto una amplia variedad de patologías que actualmente se cifra en un 2-3% de todos los recién nacidos, porcentaje que sube al 7% al primer año de vida (2).

Algunas enfermedades congénitas como el síndrome de Crouzon, Síndrome de Treacher Collins, Síndrome de Pierre Robin y Síndrome de Hallermann – Streiff afectan el desarrollo normal de la cavidad oral presentando múltiples signos y síntomas. El síndrome de Treacher Collins presenta una frecuencia de 0,07 por cada 10.000 individuos nacidos vivos(3), del Síndrome de Crouzon es de aproximadamente 1 caso en 25.000 nacimientos individuos vivos y del Síndrome de Hallermann – Streiff es de 1 caso en 60,000 nacimientos individuos vivos, sin embargo, éstos tipos de malformaciones son poco frecuentes, por lo cual existe poca documentación de las alteraciones orales asociadas a dichas patologías, por lo cual surge el siguiente interrogante, ¿Cuáles son las manifestaciones orales más frecuentes en pacientes con síndrome de Crouzon, Síndrome de Treacher Collins, Síndrome de Pierre Robin y Síndrome de Hallermann – Streiff?.

En el momento de la concepción, un feto puede recibir un carácter hereditario defectuoso de uno de sus padres o de ambos, estas malformaciones hereditarias

son el resultado de una mutación recesiva o dominante y se transmite por las células germinales (4), o como consecuencia de un daño experimentado en el útero. Por esta razón las malformaciones congénitas son de índole hereditaria o se adquieren en el útero, o pueden tener ambos componentes, en cuyo caso se habla de orígenes multifactoriales o poligénicos (5).

Estas anomalías traen consigo múltiples manifestaciones orales que afectan la calidad de vida de las personas, sin embargo, debido a su baja prevalencia, la información disponible al respecto es limitada, es aquí cuando el estudio adquiere mayor relevancia en tanto que es deber del odontólogo conocer las manifestaciones orales de éste tipo de alteraciones que aunque son esporádicas es factible observarlas en la práctica diaria del profesional. Para el presente estudio se eligieron cuatro síndromes de anomalías congénitas del sistema osteomuscular, específicamente anomalías óseas de cráneo y cara, por presentar alteraciones orales marcadas.

Las disostosis se definen como alteraciones en la formación y desarrollo del cráneo, con presencia de hipoplasia maxilar, órbitas superficiales con exoftalmos, estrabismo divergente (6). El Síndrome de Crouzon es un trastorno genético causado por mutaciones (cambios anormales) del factor receptor del crecimiento fibroblástico (7). Este trastorno genético provoca una fusión anormal entre los huesos del cráneo y la cara ya que se fusionan tempranamente, lo que ocasiona prognatismo mandibular, labio superior corto, labio inferior evertido, paladar profundo y ojival, erupción ectópica de primeros molares superiores, retardo en la erupción dental, maloclusión esquelética clase III, apiñamiento del maxilar, mordida abierta anterior, anodoncia, úvula bífida en un 10% de los casos y en algunos casos esporádicos macroglosia. (8)

El Síndrome de Treacher Collins es una mutación genética que afecta las áreas craneofaciales, debida a un cambio en el gen que influencia el desarrollo facial. Esta mutación puede ser heredada directamente de un padre afectado o puede surgir del gen portador de uno de los padres. Afecta las estructuras faciales así como también el corazón y las vías respiratorias. Los

nombres alternativos más comunes son "disostosis mandibular" y "Síndrome de Franceschetti-Klein"(9). Estos pacientes presentan un perfil facial convexo, nariz prominente, mentón retruido, inclinación hacia debajo de las fisuras palpebrales, hipoplasia del maxilar inferior y orejas deformes,(10) hipoplasia del maxilar inferior, de la apófisis cigomática del hueso temporal y de los oídos externo y medio. El aspecto de la cara es característico y se describe como facies de "pájaro o pez". El 30% de los pacientes muestran paladar hendido, maloclusión dental, diastemas, aplasia del cóndilo y la apófisis coronoides(11).

El síndrome de Pierre Robin es un desorden genético multifactorial caracterizado por la triada: maxilar inferior micrognatico y asimétrico, posición baja e interposición de la lengua entre los procesos palatinos durante el desarrollo fetal (glosoptosis) (12), fisura palatina. El paciente presenta dificultad respiratoria, deglución anormal y disnea combinada con otros cuadros clínicos médicos como neumonía. Se estima una prevalencia de 1:8500 RN vivos (1:2000 a 1:30000), siendo el 80% asociado con síndromes específicos.

El síndrome de Hallermann-Streiff es un desorden genético hereditario caracterizado por anomalías craneofaciales distintivas incluyendo una microcefalia, braquicefalia con un abombamiento frontal, maxilar inferior hipoplásico, microstomía y nariz "en forma de pico " característica de la patología,(13) paladar ojival, ausencia dentaria, maloclusiones, malformaciones dentarias, persistencia de dientes temporales, retraso en la erupción de los permanentes, dientes supernumerarios, dientes neonatales, en algunos casos ausencia de los cóndilos.(14) El complejo de malformaciones faciales incluye hipoplasia maxilar con el mal desarrollo de los senos paranasales, hipoplasia malar con micrognatia asociada y retrognatia, hipoplasia o aplasia bilateral de las articulaciones temporomandibulares, microstomía, paladar altamente arqueado, dentición neonatal y deformidades de mordida abierta dental y esquelética severa.

Métodos.

Se realizó una revisión bibliográfica, para lo cual se tomó como referencia el protocolo para el diseño y desarrollo de revisiones de literatura The Cochrane Collaboration Handbook.

Para la localización e identificación de los estudios, se utilizaron varias fuentes de búsqueda en las principales bases de datos electrónicas: Medline, Cinahl, Embase, Lilacs, Cochrane Controlled Trials Database, SciSearch, www.pubmed.com, además de otras fuentes de información como: bibliotecas de consulta: Pontificia Universidad Javeriana, Universidad Antonio Nariño, Universidad Nacional de Colombia, Institución Universitaria Colegios de Colombia y Universidad El Bosque.

Se tuvieron en cuenta trabajos publicados en ensayos clínicos controlados, resúmenes y comunicados de congresos de la Organización Mundial de la Salud, la Organización Panamericana de la Salud, Federación Odontológica Colombiana; estudios de especialistas y búsquedas manuales en revistas no disponibles en las bases de datos, como Journals of Pediatric, Journal Tenn Dentistry Assoc, LANCET, Medical Oral Patology.

Para facilitar la búsqueda, se identificarán las palabras y frases clave como: anomalías congénitas del aparato osteomuscular, Síndrome de Crouzon, Síndrome de Treacher Collins, Síndrome de Pierre Robin y Síndrome de Hallermann – Streiff.

Los resultados fueron analizados por medio de las unidades de análisis establecidas y la información fue consignada en tablas previamente diseñadas.

Finalmente se elaboró un documento donde quedaron consignados los hallazgos, y las investigadoras emitieron conclusiones y recomendaciones partiendo del análisis previo.

Resultados

Se analizaron 52 (100%) artículos científicos de los cuales 14 (27,7%), se referían al síndrome de Crouzon, 7 (13,8%) al síndrome de Treacher Collins, 12 (25%) al síndrome de Pierre Robin y 5 (11,1%) al

síndrome de Hallerman Streiff, 10 (22,2%), se refieren a anomalías congénitas del sistema osteomuscular.

El 27,7% de los artículos tratan las manifestaciones orales de pacientes con síndrome de Crouzon, 13,8% con el síndrome de Treacher Collins, 11,1% con Síndrome de Hallermann – Streiff y 22,2% hacen referencia a las manifestaciones orales de malformaciones congénitas de cuello y cara (tabla 1)

TABLA No. 1. Anomalías Óseas De Cráneo y Cara

Síndrome	Porcentaje	Nº artículos
Crouzon	30.7	17.3
Síndrome de Treacher Collins	23	12
Síndrome de Pierre Robin y	8	23
Síndrome de Hallermann – Streiff	15.4	8
Todos los síndromes	17.3	9

**UNIDAD DE ANÁLISIS 1:
Manifestaciones orales de Síndrome de Crouzon**

El 90% de los artículos que hacen referencia a las manifestaciones orales de pacientes con síndrome de Crouzon indican la presencia de prognatismo mandibular, paladar profundo y ojival, y erupción ectópica de los primeros molares superiores, el 80% de los artículos indican El labio superior suele ser corto y el labio inferior evertido y retardo en la erupción dentaria, el 70% anodoncia parcial y el 60% Maloclusión dentaria clase III y macroglosia (tabla 2).

TABLA No. 2 Síndrome de Crouzon

Manifestación oral	Porcentaje	Nº Artículos
Prognatismo mandibular	26.9	14
El labio	23	12

superior suele ser corto y el labio inferior evertido		
Paladar Profundo y ojival	26.9	14
Erupción ectópica de los primeros molares superiores	26.9	14
Retardo en la erupción dentaria	23	12
Maloclusión dentaria clase III	15.4	8
Anodoncia parcial	19.2	10
Macroglosia	15.4	8

**UNIDAD DE ANÁLISIS 2:
Manifestaciones orales del Síndrome de Treacher Collins**

El 100% de los artículos que hacen referencia a las manifestaciones orales de pacientes con síndrome de Treacher Collins refieren como manifestación el paladar hendido, labio fisurado y maloclusión dentaria, el 80% la hipoplasia del maxilar inferior y el 60% dientes con diastemas (tabla 3)

TABLA No. 3. Síndrome de Treacher Collins

Manifestación oral	Porcentaje	Nº Artículos
Paladar hendido	13.4	7
Labio fisurado	13.4	7
Hipoplasia del maxilar inferior	7.6	4
Maloclusión dentaria	11.5	6
Diastemas	7.6	4

**UNIDAD DE ANALISIS 3:
Manifestaciones orales del Síndrome de
Pierre Robin**

El 100 % de los estudios de manifestaciones orales de pacientes con síndrome de Pierre Robin hacen referencia a la micrognasia, y el 80% paladar hendido e hipoplasia del maxilar inferior (tabla 4)

TABLA No. 4 Síndrome de Pierre Robin

Manifestación Oral	Porcentaje	Nº Artículos
Micrognasia	23	12
Paladar hendido	19.2	10
Hipoplasia del maxilar inferior.	19.2	10

UNIDAD DE ANÁLISIS 4

**Manifestaciones orales del Síndrome de
Hallermann – Streiff**

El 100%de los artículos que se refieren a las manifestaciones orales de pacientes con síndrome de Hallermann – streiff indican la hipoplasia del esmalte, hipodoncia o anodoncia parcial y alineación incorrecta de ciertos dientes (tabla 5)

**TABLA No. 5. SÍNDROME DE
HOLLERMANN – STREIFF**

Manifestación Oral	Porcentaje	Nº Artículos
Hipoplasia del esmalte	15.3	8
Hipodoncia o anodoncia parcial	9.6	5
Alineación incorrecta de ciertos dientes	9.6	5

CONCLUSIONES

El conocimiento de las manifestaciones orales de enfermedades congénitas por parte del odontólogo, permite realizar un

correcto diagnóstico para planear el tratamiento ideal y lograr una atención multidisciplinaria del paciente y mejorar su calidad de vida.

En cuanto al tratamiento odontológico a seguir con estos pacientes debe implicar un equipo multidisciplinario con especialistas de las áreas de odontología pediátrica, ortodoncia y cirugía maxilo-facial.

Existe gran cantidad de enfermedades de origen genético que tienen manifestaciones a nivel bucal, algunas de las más representativas que afectan los maxilares, el proceso de erupción dental y los tejidos blandos y duros de la cavidad bucal son el Síndrome de Crouzon, el Síndrome de Treacher Collins, el Síndrome de Pierre Robin y el Síndrome de Hallermann – Streiff.

RECOMENDACIONES

Realizar estudios relacionados con las manifestaciones orales de pacientes con Síndrome de Crouzon, Síndrome de Treacher Collins, Síndrome de Pierre Robin y Síndrome de Hallermann – Streiff que asisten a las clínicas de la Institución Universitaria Colegios de Colombia- UNICOC-.

Profundizar en los hallazgos alcanzados respecto a las manifestaciones orales de pacientes con Síndrome de Crouzon, Síndrome de Treacher Collins, Síndrome de Pierre Robin y Síndrome de Hallermann Streiff, para ser transmitidos a los estudiantes en la práctica clínica de la Institución Universitaria Colegios de Colombia- UNICOC-.

Actualizar periódicamente los resultados de los hallazgos respecto a las manifestaciones orales de pacientes con Síndrome de Crouzon, Síndrome de Treacher Collins, Síndrome de Pierre Robin y Síndrome de Hallermann – Streiff.

BIBLIOGRAFÍA CITADA EN ESTE ARTÍCULO.

1. Organización Panamericana de la Salud. Clasificación Internacional de Enfermedades Aplicadas a la Odontología y Estomatología. Segunda edición. Washington, DC. 1985; p. 73 - 80.
2. En línea: <http://www.secre.org/documentos%20manual%2078.html>
3. Morovic. Manejo actual en síndrome de Pierre Robin. Rev Chil Pediatr 75 (1); 36-42, 2004
4. Affections congénitales de la tête et du cou. Lannelongue Paris, 1891
5. Sciubba J. Bone Pathology of the oral and maxillofacial region. Continuing education courses. International Association of Oral Pathologists. 10th International Congress. La Antigua Guatemala. September. 2000
6. Ann Otol Rhinol Laryngol 2005;114:605-13
7. Lee J. Pierre-Robin syndrome associated with Chiari type I malformation. Childs Nerv Syst 2003;19:380-3
8. Aggarwal S Fetal hydrocolpos leading to Pierre Robin sequence: an unreported

OTRAS REFERENCIAS CONSULTADAS

Aggarwal S Fetal hydrocolpos leading to Pierre Robin sequence: an unreported effect of oligohydramnios sequence. J Perinatol 2003;23:76-8.

Agresti A, Caffo B: Simple and Effective Confidence Intervals for Proportions and Differences of Proportions Result from Adding Two Successes and Two Failures. J of American Statistics Assoc 2000; 54: 280.

Agurto P, Díaz R, Cádiz O, Bobenrieth F: Frecuencia de malos hábitos orales y su

asociación con el desarrollo de anomalías dentomaxilares en niños de 3 a 6 años de área Oriente de Santiago, http://www.scielo.cl/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S0370-41061999000600004&lng=es&nrm=iso&tlng=es (Nov. 2005)

Aguado A.M.,Lobo Rodríguez B., Blanco-Menéndez R., Alvarez Carriles J.C., Vera de la Puente E.,Neuropsychological implications of Crouzon's syndrome: a case report. Rev. Neurol.1999, Dec. 1-15; 29(11):1040-4.

Alfaro P, Osorno MC, Sánchez L, Sáenz LP: Relación entre oclusión dental y función de la articulación temporomandibular en niños con parálisis cerebral. http://www.xoc.uam.mx/temas_selectos/Relacion_entre_oclusion_de.htm. (Enero 2006).

Anderson P.J.; Hall C.M.; Evans R.D.; Hayward R.D.; Jones B.M., (1998): The elbow in syndromic craniosynostosis. J Craniofac Surg., 9:201-6.

Ann Otol Rhinol Laryngol 2005;114:605-13

Barker I. *Anaesthesia for Pierre-Robin syndrome.* Hosp Med 2000 Jan; 61(1): 72.

Baudon JJ, Renault F, Goutet JM, et al: Motor dysfunction of the upper digestive tract in Pierre Robin sequence as assessed by sucking-swallowing electromyography and esophageal manometry. J Pediatr 2002; 140: 719-23.

Baujat G, Faure C, Zaouche A, et al: Oesophageal Motor Disorders in Pierre Robin Syndrome. J Pediatr Gastroenterol Nutr 2001; 32: 297-302

Burstein FD. Mandibular distraction osteogenesis in Pierre Robin sequence: application of a new internal single-stage resorbable device. Plast Reconstr Surg. 2005;115:61-7.

Campos del Alamo MA, Pérez Obón J, Gil Paraíso P,Marín García J, Damborenea Tajada J, Llorente ArenasE, et al. Alteraciones otorrinolaringológicas en el síndrome de Crouzon. Anales ORL Iber-Amer: 1999; XXVI,(2):117-123

Camassei FD, Jenkner A, Bertini E, Bosman C, Donfrancesco A, Boldrini R. *Pierre Robin syndrome and Wilms tumor: an unusual association*. Med Pediatr Oncol 2000 Jul; 35(1): 83-84.

Cavalcante HA, Moura WJQ, Oliveira LS, Lima BP, Mazivieiro SNA, Nunes CTA. Síndrome de Treacher Collins asociada a Malformação de Chiari do Tipo I. IX Congresso Norte-Nordeste de Otorrinolaringologia e Cirurgia Cérvico-Facial, 06 a 08 de setembro de 2007, Belém, Pará. Pôster.

Chang AB, Masters I, Williams GR, et al: A Modified Nasopharyngeal Tube to Relieve High Upper Airway Obstruction. Pediatr Pulmonol 2000; 29: 299-306.

En línea:
[http://www.secpre.org/documentos%20man
ual%2078.html](http://www.secpre.org/documentos%20manual%2078.html)

Gallart A. Esquemas clinico visuales en pediatría. Síndromes dismorfogenéticos. España. Ediciones Doyma; 1992.p. 82.

FRIEDHOFER, Henri, OCHARAN, Alan M. W., STURTZ, Gustavo P. et al. Surgical treatment for eyelid deformity in Crouzon syndrome associated with acanthosis nigricans: case report. Clinics, 2006, vol. 61, no. 2. 171-174

Jayasekera N. Laryngeal mask for airway management in Treacher-Collins syndrome. Ceylon Med J. 2007, 52(1):34.

Kapp-Simon KA. *Krueckeberg Mental development in infants with cleft lip and/or palate*. SCleft Palate Craniofac J 2000 Jan; 37(1): 65-70.

Keiborg S, Fabry L.B., Diacova S., McDonald T.J., Hearing and otopathology in Crouzon's syndrome, Laryngoscope 1999, Sep; 109(9):1372-5

Lapunzina P, Fernandez MC, Varela Junquera JM, Arberas C, Tello AM, Gracia Bouthelier R. Crouzon's syndrome with acanthosis nigricans. An Esp Pediatr. 2002;56:342-6.

Lee J. Pierre-Robin syndrome associated with Chiari type I malformation. Childs

Mccarthy JG, Hopper RA, Hollier LH. Molding of the regenerate in mandibular distraction: clinical experience. Plast Reconstr Surg. 2003, 112(5):1239-46.

Mamikoglu B, Mamikoglu A., A father and son with non severe form of Crouzon's syndrome. Ear Nose and Throat J. 2000; May; 79(5):368-71.

Mamikoglu B; Mamikoglu A., (2000): A father and son with a nonsevere form of Crouzon's síndrome. Ear Nose Throat J., 79:368-371

Mena M: Síndrome de parálisis cerebral. En: Enfermedades invalidantes de la infancia. Enfoque integral de rehabilitación vol II pág 14-19. Santiago. IVROS 2006.

Meneses G, Jaimes H, Miranda L, Acosta M, Arrieta B, Suárez. Síndrome de Gorlin (Síndrome de carcinoma basocelular nevoide). Presentación de dos casos y revisión de la literatura. Rev Inst Nal Cancerol 1998; 44 (2): 94 – 98.

MORET, Yuli. Enfermedades Genéticas que afectan la cavidad bucal: Revisión de la literatura. Acta odontol. venez, ene. 2004, vol.42, no.1, p.52-57

Morovic CG, *Monasterio L*: Distracción ósea en secuencia Pierre Robin. Rev Iberolatin Cir Plast 2002; 28: 241-6.

Morovic CG, *Monasterio L*: Distracción Osteogenesis for Obstructive Apneas in Patients with Congenital Craniofacial Malformations. Plas Reconstr Surg 2000; 105: 2324-30.

Morovic. Manejo actual en síndrome de Pierre Robin. Rev Chil Pediatr 75 (1); 36-42, 2004 Nerv Syst 2003;19:380-3

Nora JJ, **Fraser FC**. Doenças mendelianas seleccionadas. In: Genética Médica. 3 ed. Rio de Janeiro: Guanabara Koogan; 1991.

Organización Panamericana de la Salud. Clasificación Internacional de Enfermedades Aplicadas a la Odontología y Estomatología. Segunda edición. Washington ,DC. 1985; p. 73 – 80.

Orvidas L.J., Fabry L.B., Diacova S, Mc Donald T.J., hearing and otopathology in

Crouzon's syndrome. Laryngoscope 1999, Sep; 109(9):1372-5.

Posnick J.C.; Ruiz R.L., (2000): The craniofacial disostosis syndromes: Current surgical thinking and future. Cleft Palate Craniofac J., 37:433.

Regezi J, Sciubba J. Oral Pathology. Clinical Pathologic correlations. 3rd edition. United State. W.B. Saunders Company; 1999. p. 427 - 428.

Reyes M, Francisco J, Bagan S, Vicente J. Síndrome de Gorlin – Goltz. Revisión de la literatura y reporte de un caso. Rev Eur odonto Estomatol 2002; XIV (2): 105 – 112.

Robson C.D., Mulliken J.B., Robertson R.L., Proctor M.R., Steinberger D., Barnes P.D., Mc Farren A, Muller V, Zurakowski D., Prominent basal emissary foramina in sindromic craneosynostosis: correlation with phenotypic and molecular diagnoses. AJNR Am. J. Neuroradiol 2000 Oct; 21(9):1707-17.

Ruiz I, Alvarez A, González J: Embriología facial: diagnóstico de las principales malformaciones congénitas. En: Manual de cirugía plástica, <http://www.secpre.org/documentos%20manual.html>

Shah FA, Ramakrishna S, Ingle V, et al. Treacher Collins syndrome with acute airway obstruction. Int J Pediatr Otolaryngol. 2000, 54(1):41-3.

Sciubba J. Bone Pathology of the oral and maxillofacial region. Continuing education courses. International Association of Oral Pathologists. 10th International Congress. La Antigua Guatemala. September. 2000.

Steinberger D.;Reinhartz T.;Unsold R.;Muller U. FGFR2 mutation in clinically non classifiable autosomal dominant craniosynostosis with pronounced phenotypic variation. Am. J. Med. Genet. 1996, 66:81-86.

Vela A: Diagnóstico precoz de las maloclusiones esqueléticas y dentales en la infancia, <http://www.dentopolis.com/modules.php?na>

[me=Content & pa=showpage & pid=57](#) (Enero 2006).

Yao CT. Successful management of a neonate with Pierre-Robin syndrome and severe upper airway obstruction by long-term placement of a laryngeal mask airway. Resuscitation 2004;61:97-9

Wilkie, A.O.M., Morriss-Kay,G.M.; Genetics and craniofacial development malformation. Nature Rev Genet 2001; 2:458-468.