

**MANIFESTACIONES BUCALES DE TRASTORNOS GENETICOS
QUE AFECTAN AL PRIMER Y SEGUNDO ARCO BRANQUIAL,
EN LOS PACIENTES ATENDIDOS EN LA CLINICA DE GENETICA
DEL HOSPITAL GENERAL SAN JUAN DE DIOS,
EN UN PERIODO DE TRES MESES**

Tesis Presentada por:

MARIA DEL ROSARIO MONZON ACEVEDO

ANTE EL TRIBUNAL DE LA FACULTAD DE ODONTOLOGIA DE LA
UNIVERSIDAD DE SAN CARLOS DE GUATEMALA QUE PRACTICO
EL EXAMEN GENERAL PUBLICO PREVIO A OPTAR EL TITULO DE

CIRUJANO DENTISTA

Guatemala, mayo de 1999

Db
09
TC(347)

JUNTA DIRECTIVA DE LA FACULTAD DE ODONTOLOGIA

DECANO:	DR. DANILO ARROYAVE RITTSCHER
VOCAL PRIMERO:	DR. EDUARDO ABRIL GALVEZ
VOCAL SEGUNDO:	DR. LUIS BARILLAS VAZQUEZ
VOCAL TERCERO:	DR. VICTOR MANUEL CAMPOLLO Z.
VOCAL CUARTO:	BR. GUILLERMO MARTINI GALINDO
VOCAL QUINTO:	BR. ALEJANDRO RENDON TERRAZA
SECRETARIO:	DR. CARLOS ALVARADO CEREZO

TRIBUNAL QUE PRACTICO EL EXAMEN GENERAL PUBLICO

DECANO:	DR. DANILO ARROYAVE RITTSCHER
VOCAL PRIMERO:	DR. CESAR MENDIZABAL GIRON
VOCAL SEGUNDO:	DRA. NINETH MELGAR CARDONA
VOCAL TERCERO:	DR. JULIO CABRERA VALVERDE
SECRETARIO:	DR. CARLOS ALVARADO CEREZO

ACTO QUE DEDICO

A Dios:

Por haberme dado dos veces el Don de la vida.

A la Virgen María:

Por ser ejemplo de amor y dignidad.

A mis papás:

Everardo y Ruth por quienes soy lo que soy, por sus principios y por todo su sacrificio y amor.

A mis hermanos:

José y Ruth por todo el cariño y la paciencia que me han tenido.

A mis abuelos:

José con amor y muy, muy especialmente a mi abuelo Adolfo...quien siempre me acompaña

Al Padre Mario:

Por todo el apoyo que me ha dado y por ayudarme a recuperar las ganas de vivir.

A mis tíos y primos:

En especial a Rosita, Fito y Vilma.

A mis amigos:

Miryam por su amistad sincera, Jennifer y Luisa Fernanda con quienes he compartido el vino añejado de la amistad, a Ana Lú, Claudia, Any, Mel y Ricardo por los momentos compartidos.

A las familias:

García Ramírez, Cabrera Barahona y especialmente a la familia González Ramírez, porque de una u otra forma colaboraron conmigo para alcanzar esta meta.

DEDICO ESTA TESIS

A Dios

A Guatemala

A la Universidad de San Carlos de Guatemala

A la Facultad de Odontología

A mis catedráticos

A mis compañeros

HONORABLE TRIBUNAL EXAMINADOR

Tengo el honor de someter a su consideración mi trabajo de Tesis
titulado

**“MANIFESTACIONES BUCALES DE TRASTRONOS GENETICOS QUE
AFECTAN AL PRIMER Y SEGUNDO ARCO BRANQUIAL, EN PACIENTES
ATENDIDOS EN LA CLINICA DE GENETICA DEL HOSPITAL GENERAL
SAN JUAN DE DIOS”**

Conforme lo demandan los Estatutos de la Universidad de San Carlos de
Guatemala, previo a optar al título de Cirujano Dentista.

Quiero agradecer sinceramente a mis asesores, Dra. Nineth Melgar y Dr. Julio
Cabrera V., y a todas las personas que colaboraron conmigo para la realización del
presente trabajo.

Y a ustedes distinguidos miembros de este Honorable Tribunal Examinador, me
dirijo con toda consideración y respeto.

HE DICHO

INDICE

SUMARIO	1
INTRODUCCION	2
PLANTEAMIENTO DEL PROBLEMA	3
JUSTIFICACION	4
OBJETIVOS	5
REVISION DE LITERATURA	6
METODOLOGIA	23
CRITERIOS DE INCLUSION Y EXCLUSION	27
INSTRUMENTO PARA LA RECOLECCION DE DATOS	28
MATERIALES Y EQUIPO	30
RECURSOS	31
METODOS ESTADISTICOS	32
PRESENTACION E INTERPRETACION DE LOS RESULTADOS	33
DISCUSION DE LOS RESULTADOS	47
GUIA DE ORIENTACION ODONTOLOGICA	50
CONCLUSIONES	51
RECOMENDACIONES	52
LIMITACIONES DEL ESTUDIO	53
GLOSARIO	54
BIBLIOGRAFIA	56
ANEXOS	58

SUMARIO

La presente investigación tuvo por objeto describir las manifestaciones bucales que se presentan en pacientes que padecen trastornos genéticos que afectan al primer y segundo arco branquial. Los tipos de síndromes que se incluyen bajo esta categoría son heterogéneos y no existe un acuerdo unánime respecto a este punto; en el presente estudio fueron evaluados los síndromes siguientes: Síndrome de Treacher-Collins, Disostosis acrofacial de Nager, Síndrome de Wildervanck-Smith, Síndrome de Goldenhar y la Anomalada de Robin.

Conviene tener presente que dichos síndromes comprenden alteraciones mayores de cara y cuello pero también en otras partes del organismo. Las manifestaciones bucales coinciden, en su mayoría, con lo establecido en la literatura, teniendo en cuenta que las deformidades en cada paciente varían en grados, pudiendo ser de leves a severas. La edad de los pacientes fue determinante al evaluar la oclusión.

Se evaluaron a los pacientes que acudieron a la consulta externa de la Clínica de Genética del Hospital General San Juan de Dios que presentaron los síndromes anteriormente mencionados, de los cuales únicamente el síndrome de Wildervanck-Smith no se presentó ningún caso clínico.

El estudio fue realizado en un período de tres meses, noviembre y diciembre de 1997 a enero de 1998.

INTRODUCCION

Las malformaciones congénitas son defectos estructurales primarios que pueden afectar cualquier parte del organismo y acompañarse de otras alteraciones anatómicas, funcionales o ambas. La evaluación clínica de una malformación congénita, requiere definir en forma correcta la alteración anatómica y diferenciarla de deformaciones, displasias y síndromes.

Al hablar de trastornos genéticos que afectan al primer y segundo arco branquial, estamos refiriéndonos a la cara y cuello exclusivamente, ya que los mismos están comprometidos directamente en el desarrollo de estas estructuras anatómicas. El primer arco branquial forma dos procesos: el mayor es el proceso mandibular y el menor el proceso maxilar. El segundo arco branquial se denomina arco hioideo del que se formará el hueso hioides y las regiones laterales del cuello.

No existe una clasificación universal de los trastornos genéticos que afectan al primer y segundo arco branquial. En la presente investigación se describieron los síndromes con disostosis mandibulofacial, microsomía hemifacial y la anomalada de Robin (anteriormente conocido como síndrome de Pierre Robin). Según menciona la literatura, entre las manifestaciones bucales se encuentran el paladar hendido, hipoplasia mandibular, macrostomía, maloclusión, retrognasia, micrognasia, glosoptosis.

En esta investigación se describieron dichas manifestaciones para conocer la frecuencia de las mismas, se estableció el sexo más afectado, las manifestaciones extrabucles, y las complicaciones más frecuentes que presentaron los pacientes. Se logró hacer una guía de orientación odontológica para el manejo de estos pacientes.

DEFINICION DEL PROBLEMA

La genética ha sido descrita como el estudio de la variación o cambio que experimenta un estado determinado, ya sea morfológico, bioquímico o fisiológico controlados por la interacción de factores genéticos y ambientales. Muchos de los cambios se manifiestan ya sea en la vida prenatal, postnatal o a distintas edades del individuo.

Desde el punto de vista estomatológico es indiscutible la importancia que tiene el conocer las manifestaciones bucales que puedan presentar los pacientes con trastornos genéticos que afectan al primer y segundo arco branquial; pues se sabe que dichos arcos están involucrados directa y exclusivamente en el desarrollo de la cara y el cuello durante el periodo embrionario del ser humano.

Surge la necesidad de determinar cuáles son las manifestaciones bucales de estos trastornos, establecer su frecuencia y las complicaciones que conllevan las mismas en el estado de salud del paciente; así como también si las mismas pueden ser solucionadas o simplemente manejadas adecuadamente por el odontólogo en su consultorio particular o bien ser atendidos en centros asistenciales de salud.

JUSTIFICACION

En el área odontológica es poco el interés que se ha mostrado al hacer referencia de las manifestaciones bucales que pueden presentar los pacientes con trastornos genéticos que afectan al primer y segundo arco branquial, lo cual puede comprobarse al verificar que es definitivamente escasa la bibliografía existente en nuestro país. No es de extrañar que más de un odontólogo profesional carezca de los conocimientos necesarios para evaluar y sobre todo interpretar correctamente los signos observados en los pacientes con este tipo de anomalías. El odontólogo debe estar capacitado al menos para sospechar que ciertos hallazgos clínicos pueden ser el producto de problemas genéticos y poder tomar la decisión de referir al paciente a un centro especializado en la materia. Así como también es importante tener siempre presente que en muchas ocasiones es el odontólogo el primer profesional consultado cuando un niño presenta signos de dentición tardía, problemas fonéticos, asimetrías faciales, maloclusiones.

Debido a la importancia que el tema posee en un país como el nuestro, donde la educación no llega a toda la población, fue necesario realizar un estudio descriptivo de las manifestaciones bucales que presentan dichos pacientes y conocer más a fondo los problemas que surgen a raíz de las mismas, logrando una correcta y adecuada orientación odontológica.

OBJETIVOS

1. Determinar cuáles son las manifestaciones bucales de los trastornos genéticos que afectan al primer y segundo arco branquial.
2. Conocer la frecuencia de los diferentes síndromes que afectan al primer y segundo arco branquial en los pacientes que fueron evaluados.
3. Conocer la frecuencia de las manifestaciones bucales en los pacientes que fueron evaluados.
4. Establecer qué sexo fue el más afectado en los pacientes que presentaron dichos síndromes.
5. Conocer las complicaciones en el estado de salud de los pacientes que padecen anomalías del primer y segundo arco branquial.
6. Elaborar una guía de orientación odontológica a los padres y/o personas encargadas de estos pacientes, así como también al médico genetista.

REVISION DE LITERATURA

La genética ha sido descrita como el estudio de la variación, la cual se considera como un cambio que experimenta un estado determinado. Este concepto puede ser aplicado al ser humano en dos sentidos. El primero, al hacer referencia al cambio fisiológico que se experimenta con el crecimiento y desarrollo, y el segundo, cuando se mencionan los cambios irreversibles que puede experimentar una estructura, ya sea a nivel morfológico, bioquímico o fisiológico. Ambos tipos de cambios están controlados por la interacción de los factores genéticos y ambientales. Se ha dado el término "síndromes del primer y segundo arco branquial" para designar a los síndromes malformativos que afectan la cabeza y el cuello del individuo. Sin embargo, existen otras nomenclaturas tales como síndromes de los arcos branquiales, síndromes oculoauricularvertebrales, etc. Conviene tener presente que los síndromes que se agrupan bajo la presente denominación, si bien comprenden alteraciones mayores en la cara y el cuello, también pueden presentar alteraciones en otras partes del organismo. Estas últimas se consideran como parte integral del síndrome y no como meras asociaciones fortuitas. En vista de estos hechos, se sugiere que se les considere bajo el nombre de Displasias Oculoauriculovertebrales. (2, 11).

Fundamentalmente los arcos branquiales están formados por ectodermo, mesodermo y endodermo. Contienen una arteria, una barra cartilaginosa (llamada

cartilago de Meckel en el primer arco y cartilago de Reichert en el segundo), un elemento muscular y un nervio. Este último viene desde el cerebro, pero los otros elementos son derivados del mesodermo del arco branquial.

En este trabajo se hará referencia a los síndromes que presentan:

1. Disostosis mandibulofacial.
2. Síndrome de Goldenhar.
3. Anomalada de Robin (conocido anteriormente como síndrome de Pierre Robin).

(11).

Previamente haremos una revisión del desarrollo prenatal facial.

DESARROLLO PRENATAL FACIAL

Al término del primer mes, hay al final de la cabeza del embrión un agujero que va a ser la boca y una barra por debajo, que se convertirá en la mandíbula. No hay nariz, sólo dos agujeros pequeños que después corresponderán a la misma. Los ojos están presentes sólo como protuberancias a los lados de la cabeza y los oídos son simplemente tejidos que se desarrollarán después. (9).

Durante el segundo mes la cara se desarrolla rápidamente. La mandíbula se forma de la barra que se observó tempranamente y el maxilar superior se forma de tejido que crece hacia delante desde los ángulos de la boca. La nariz también se desarrolla en este período, con parte del tejido creciendo hacia abajo para formar la parte central del labio superior. Cerca del final del segundo mes, esta parte central se une con las partes que crecieron hacia delante desde los ángulos de la boca para completar el labio superior.

El desarrollo de la cara depende de:

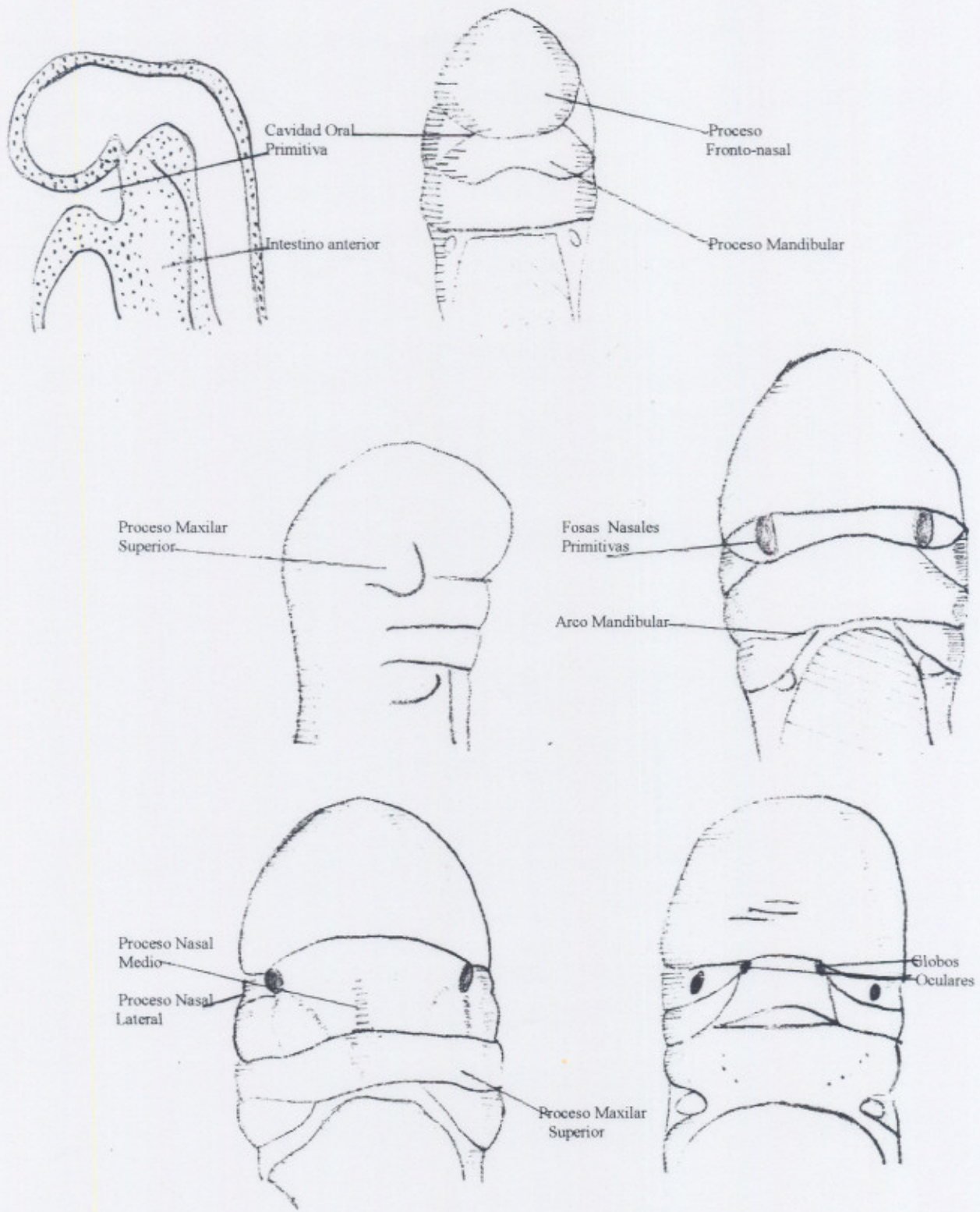
El botón nasal medio.

Los botones nasales laterales.

Los botones maxilares superiores.

El botón mandibular o primer arco branquial.

Desarrollo de la Cara y Cavity Bucal



Hay varias teorías que involucran el desarrollo de la cara del nuevo ser, y que de alguna manera se complementan unas con otras, dando una concepción integral del comportamiento intrauterino de los diferentes grupos de tejidos que conformarán definitivamente la facie. Algunas de las teorías embrionarias son:

1. Teoría de la fusión de los procesos.
2. Teoría de migración del mesodermo.

Teoría de la Fusión de los Procesos

Esta teoría fue estudiada por Meckel en 1908, pero Wilhem His en 1901 la popularizó originalmente como la teoría del desarrollo embriológico de la parte media de la cara, a través de la fusión de cinco procesos faciales. Partiendo de los excepcionales estudios de Millard Jr., que son los más modernos y adelantados de que se dispone, se propone la teoría de la confluencia de los siguientes procesos embrionarios que forman en definitiva la nariz, los labios, el paladar y otros órganos íntimamente ligados a la facies. Estos procesos son: A) El fronto-nasal, B) Los dos maxilares superiores y C) Los dos procesos mandibulares inferiores.

De acuerdo a la teoría clásica, estos procesos crecen hacia delante para fusionarse unos con otros y formar la cara normal entre la quinta y octava semana. El proceso fronto-nasal da origen al frontal, el nasomediano y a los nasolaterales, responsables del desarrollo de la nariz, prolabio y premaxila. El proceso mandibular da origen al labio inferior, mentón, mandíbula, oído externo y medio. La falla en la fusión de estos procesos, podría explicar las malformaciones en cualquier región de la cara.

La teoría de la fusión de los procesos ya no está en boga, debido a que Pohlman inspirado en Fleishmann dijo que no era una interrogante de procesos separados sino de prominencias localizadas. (9).

Teoría de Migración del Mesodermo

Esta hipótesis fue lanzada por Fleishmann de Erlangen, Alemania en 1910. Esta basada en la teoría de que el mesodermo es el elemento resistente y fundamental en la formación de la boca.

Johnson en 1965 tituló células con radio-isótopos específicos, para seguir la migración de las células mesodérmicas desde un lugar de origen. Encontró que inicialmente se encontraban en la región perivertebral dorsal del embrión, migrando desde allí hacia el occipital y posteriormente al resto de las zonas del cráneo primitivo. Una vez cubierto el cráneo con mesodermo, éste migraba desde arriba hacia abajo en la región frontal, conformando la nariz y el labio superior del embrión; justamente en el área en que posteriormente sería el filtrum. Desde las zonas laterales del cráneo, el mesodermo avanzaría luego hacia adentro para fusionarse con el mesodermo del proceso fronto-nasal y formar adecuadamente el labio superior en su totalidad. Sucediendo el mismo con cada uno de los procesos. (9).

Ninguna teoría es de aceptación universal debido a la imposibilidad de poder observar todo el proceso embrionario en el útero y por tanto es difícil proponer y probar lo que allí sucede; sin embargo, los embriólogos continúan haciendo estudios.

SINDROMES CON DISOSTOSIS MANDIBULOFACIAL

1. Síndrome de Treacher-Collins

Historia

Aunque Thompson informó del primer caso en 1846, el síndrome ha sido asociado con los casos descritos por Treacher Collins en 1900. Franceschetti y Klein, escribieron artículos extensos sobre esta condición, denominada disostosis mandibulofacial en la década de 1940. Desde entonces han sido documentados más de 250 casos. (15).

Etiología

Autosómica dominante, el 60% de los casos constituye, probablemente, mutaciones nuevas. Los estudios de familias afectadas muestran una herencia dominante autosómica con casi el 100% de penetrancia. Ha sido observado exceso de hijos afectados cuando la madre se encuentra afectada, e hijos normales cuando es el varón quien ha sido afectado. Existe gran diversidad en la expresión de este padecimiento, pero hay semejanzas moderadas dentro de un patrón de consanguinidad. El diagnóstico prenatal se ha logrado en dos casos mediante fetoscopia. (3, 6, 7, 12).

Características clínicas

- Facies: Hipoplasia del malar o huesos malares ausentes.
- Ojos: Fisuras parpebrales inclinadas en posición antimongoloide, coloboma en párpado inferior.
- Oídos: Malformación del pabellón de la oreja, defecto o ausencia del canal auditivo, sordera conductiva, malformaciones de los huesos del oído interno.
- Boca: Paladar hendido, hipoplasia mandibular, paladar blando imperfecto. Macrostomía ya sea de tipo unilateral o bilateral, maloclusión. (15, 16, 18).

La gran variabilidad de expresión, que permite diferentes formas clínicas del mismo síndrome, ha producido interpretaciones erróneas en algunos casos, las cuales han sido identificadas como entidades distintas.

Estos pacientes pueden desarrollar problemas respiratorios tempranos debido a la estrechez del aparato respiratorio, por lo que puede ser necesario practicar una traqueotomía temporal.

La mayoría de los pacientes de este tipo son de inteligencia normal, la detección temprana de sordera y su corrección por medio de aparatos o cirugía (siempre que sea posible), es de gran importancia para su desarrollo. (5, 8, 11)

Tratamiento

No existe tratamiento para este trastorno, pero el pronóstico es bueno y la mayoría de los pacientes viven una vida relativamente normal. (2, 13)

Historia

Nager y Reyner describieron un síndrome semejante al de Treacher Collins en un paciente con defectos en el radio de los miembros, en 1948 y posteriormente han sido reconocidos más de 22 casos. (15)

Etiología

Desconocida. Walker describió un conjunto de hermanos levemente afectados que descendían de progenitores no afectados, también se han descrito casos cuyos padres eran primos hermanos normales, casos en los que parientes han tenido el clásico síndrome de Nager y de otras personas que abarcaban cuatro generaciones mostrando menos características de dicho síndrome. Lo que sugiere la posibilidad de herencia autosómica recesiva. (4, 7, 12)

Características clínicas

- Ojos: Inclinación de fisuras parpebrales antimongoloides, ptosis en párpado inferior, hipoplasia de las pestañas inferiores.
- Oídos: Sordera conductiva, ausencia del conducto auditivo externo, pliegues cartilagosos entre el antitrago y el lóbulo.
- Miembros: Pulgares hipoplásicos o ausencia de pulgares, alteraciones de los huesos cúbito y radio y de los metacarpos, limitación en los movimientos extensores del codo y antebrazos cortos.

Facies: Hipoplasia del malar, hipoplasia mandibular, micrognatia, paladar hendido. (9, 15)

Pueden presentarse problemas tempranos de tipo respiratorio o alimenticio. Los nacimientos prematuros y la mortalidad perinatal son situaciones relativamente frecuentes. Esta última, probablemente, se debe a la hipoplasia del tracto respiratorio superior. (5, 8, 11)

Tratamiento

Se hace referencia al que puede aplicarse para el síndrome de Treacher-Collins.

3. Síndrome de Wildervanck-Smith

Historia

En el pasado, este desorden, generalmente fue denominado sinfalangismo (sinosis de las articulaciones de los dedos),

Etiología

Autosómica dominante con variabilidad de expresión. (4, 7)

Características clínicas

Facies: Semejantes a las de Treacher-Collins.

Miembros: Anquilosis de articulaciones de la interfalange proximal, fusión de los huesos carpal y tarsal, huesos accesorios de los pies.

Oídos: Sordera conductiva. (9, 11, 15)

El sinfalangismo es progresivo y no siempre se observa en la etapa infantil. La deficiencia mental es moderada. (11, 15)

Tratamiento

Significativas posibilidades en la restauración parcial o total de la audición mediante cirugía otológica. (11, 15)

Historia

El término designa por lo general una malformación unilateral pero ocasionalmente bilateral. Gorlin y Pindborg en 1964 acordaron llamarlos con el nombre de microsomía hemifacial. (15).

Etiología

Desconocida. Generalmente rara. La recurrencia estimada en familiares del primer grado es aproximadamente del 2 %. Aunque algunos rasgos menores de este trastorno han sido observados con mayor frecuencia en los familiares. Summitst reportó una familia con herencia dominante con grados variables de este tipo de anomalía, lo que indica una causa heterogénea. (4, 6, 12, 17).

Características clínicas

- Facies: Asimetría facial, reducción de la mitad anterior de la cara, hipoplasia de la región malar, maxilar y mandibular, especialmente la rama y cóndilo del maxilar inferior y articulación tempormandibular, hipoplasia de la musculatura facial.
- Oídos: Deformidad unilateral del oído externo, borla cartilaginosa preauricular, atrofia del conducto auditivo externo, pérdida del conducto auditivo, marcas preauriculares y fistulas, microtia, anotia.

- Ojos: Dermoide epibulbar, coloboma del párpado superior, estrabismo, microftalmia y anoftalmia.
- Boca: Agenesia de la parótida, hipoplasia unilateral del paladar y de los músculos de la lengua, hipoplasia mandibular, macrostomía y ocasionalmente labio y paladar hendidos, maloclusión (mordida abierta).
- Miembros: Defectos de extremidades radiales, pulgar trifalangial y duplicación del pulgar.
- Vértebrae: Hipoplasia de las vértebras, casi siempre las cervicales y a veces las torácicas o lumbares.
- Cardíacas: Defecto septal ventricular, persistencia del conducto arterioso. (4, 6, 14)

La deformidad varía tanto en grados como en extensión, pudiendo ser de leve a severa o ya sea uni o bilateral.

Harvorld en 1983 propuso la siguiente clasificación fenotípica:

- Tipo Ia: Subdesarrollo facial unilateral sin microftalmos pero con o sin anomalías en las vértebras y el corazón.
- Tipo Ib: Similar a Ia, excepto por la presencia de microftalmos.
- Tipo Ic: Asimetría bilateral con un lado mayormente afectado.
- Tipo Id: Un tipo complejo que no encaja en los anteriores pero no desplaza el párpado y la región fronto-nasal sin dermoides oculares.
- Tipo II: Unilateral o bilateral con subdesarrollo facial, con dermoides oculares, vertebrales, cardíacos o anomalías renales.
- Tipo IV: Unilateral o bilateral con subdesarrollo facial, con dermoides oculares, con o sin colobomas en párpado superior.

La deformidad mandibular se caracteriza por tener la rama corta o virtualmente ausente, el cuerpo mandibular se une más arriba de lo normal a la corta rama. La quijada es desviada al lado afectado y el cuerpo mandibular en el lado normal o menos afectado es también caracterizado por anomalías esqueléticas y anatómicas del tejido suave. El cuerpo presenta aumento en su largo horizontal con un crecimiento compensatorio de los tejidos suaves. (6, 13, 17)

En todos los pacientes las anomalías condilares están presentes y representan el signo patognomónico de la enfermedad, se ha hecho una clasificación de la deformidad mandibular:

- Grado I: Hipoplasia es mínima o leve.
- Grado II: El cóndilo y la rama son pequeños, la cabeza del cóndilo es flatulenta, la fosa glenoidea ausente.
- Grado III: La rama es reducida como una lámina delgada de hueso o completamente ausente.

La asimetría esquelética es clínicamente demostrable por la elevación del plano oclusal del lado afectado, el piso del seno maxilar y de la nariz están también en un plano superior. (6, 17)

Las dimensiones anteroposteriores y superoinferiores del esqueleto y dentoalveolares son reducidas en el lado afectado, el desarrollo y la erupción de las terceras molares siguen latentes, existe apiñamiento de la dentición anterior.

La posición media del cóndilo y la rama ubican al cuerpo mandibular y el arco

dentoalveolar de la mandíbula en una posición lingual a la del arco maxilar con la mordida cruzada resultante. (6, 19)

La mayoría de estos pacientes son de inteligencia normal. La deficiencia mental es más común cuando está asociada con microftalmia. La sordera debe ser buscada a edad temprana.

Una deformidad mandibular similar a la microsomía bilateral puede ser observada en pacientes que han sostenido un trauma post-natal o una infección que pudo haber afectado el cartilago condilar, teniendo como resultado un crecimiento anormal mandibular. Como sea es relativamente fácil distinguir una deformidad post-natal de aquellas que resultan de factores prenatales. En deformidades post-natales el trauma está restringido a la mandíbula y la región auricular no se ve afectada. (4, 6, 10)

Tratamiento

Es necesario aclarar que un tratamiento adecuado para estos pacientes debe ser multidisciplinario, así como tener un asesoramiento preoperatorio que consiste en realizar los adecuados análisis cefalométricos, para describir la asimetría craneofacial, planear la corrección del plano oclusal, realizar uni o bilaterales osteotomías para reposicionar la mandíbula, terapia ortodóncica combinada con correcciones de cirugía plástica; así como terapia ortopédica. (13, 15, 16)

Anomalada de Robin

Etiología

Autosómico recesivo. (4, 11, 12, 15)

Características clínicas

Boca: Glosoptosis, micrognatia, paladar hendido

Gastro
Intestinal Problemas de alimentación neonatal

Respiratorio: Obstrucción en la vía respiratoria superior. (4, 9, 13)

Este trastorno bien reconocido se considera que es una anomalía no específica que se puede presentar ya sea como un defecto aislado o como parte de un amplio grupo de malformaciones.

El defecto aislado se considera como un trastorno esporádico o no genético con un riesgo de recurrencia muy bajo en la familia. En contraste con el síndrome de Pierre Robin asociado con otro síndrome genético, que puede llevar un gran riesgo de recurrencia y formando la llamada anomalada de Robin. (1, 4, 11).

Una anomalada es una malformación con sus cambios estructurales derivados después y el defecto primario establece una serie de acontecimientos secundarios e incluso terciarios que dan como resultado anomalías múltiples. En el caso de la anomalada de Robin, el defecto primario descansa en una detención del desarrollo

seguido de hipoplasia de la mandíbula, que finalmente produce la característica “cara de pájaro”.

Esto a su vez impide el descenso normal de la lengua entre las repisas palatinas y se produce paladar hendido, debido a este mecanismo el labio hendido no ocurre asociado al paladar hendido.

La retrognasia mandibular temprana es la primera anomalía. La obstrucción del aparato respiratorio posterior puede requerir del desplazamiento de la lengua hacia delante con colocación del lactante en una posición inclinada y la cabeza hacia abajo, para ser posible una aireación adecuada. También puede haber otros hallazgos sistémicos en el síndrome de Pierre Robin, como defectos congénitos del corazón, esqueléticos y oculares. Además hay retardo mental en un número importante de estos pacientes. (7, 11, 15, 16)

Tratamiento

Se recomienda observar el crecimiento de las estructuras del paladar mientras continúen desarrollándose hasta la línea media, antes de efectuar el cierre quirúrgico. Ocasionalmente puede ser necesario esperar hasta que el paciente tenga tres o cuatro años de edad para efectuar la cirugía del paladar.

El pronóstico dependerá de si los pacientes sobreviven al período de obstrucción respiratoria. (13, 16)

DETERMINACION DE LA POBLACION Y MUESTRA

En la presente investigación, la población estuvo comprendida por una muestra de diez y siete pacientes de ambos sexos, comprendidos entre las edades 0 a 14 años, que fueron referidos a la consulta externa de la clínica de genética del Hospital General San Juan de Dios. Se seleccionaron estos pacientes por que fueron los que presentaron las entidades patológicas que comprenden este estudio. Estos pacientes ya tenían dichas anomalías diagnosticadas por el médico genetista de esta unidad de atención. Cabe mencionar que estos pacientes eran referidos a esta clínica los días viernes por la mañana y la muestra que se presenta es la de pacientes con diagnósticos confirmados durante un período de tres meses, comprendidos entre noviembre, diciembre 1997 a enero de 1998.

Luego de tener confirmados los casos se procedió a evaluar clínicamente a cada uno de ellos. Este examen comprendió inspección y palpación de la cavidad bucal, para poder observar las manifestaciones bucales de dichos pacientes. Estas características encontradas en cada paciente fueron anotadas en sus respectivas fichas clínicas.

PROCEDIMIENTO

I. Elaboración de ficha clínica

- ◆ Para la recopilación de datos se utilizó una ficha clínica, la cuál fue elaborada específicamente para evaluar a los pacientes que conformaron este estudio. Las mismas comprendían:
- ◆ No. de historia clínica: el número de historia clínica se anotó con números arábigos.
- ◆ Nombre del paciente: se anotó en el espacio correspondiente el nombre de cada uno de los pacientes.
- ◆ Edad: se anotó con números arábigos la edad del paciente.
- ◆ Sexo: se marcó con una "X" en el lugar correspondiente al sexo de cada paciente.
- ◆ Motivo de Consulta: se procedió a anotar el motivo de la consulta que refería el responsable de cada uno de los pacientes.
- ◆ Historia médica anterior: de la misma manera en que se obtuvo la información para el motivo de consulta se recabaron estos datos.
- ◆ Examen físico general: es este espacio se procedió a anotar con una "X" si este examen era normal o anormal. El examen se catalogó como normal cuando no se presentó ninguna anomalía de acuerdo a los parámetros del examen normal de rutina practicado en la clínica de genética de este hospital. El examen fue anormal cuando se encontraron anomalías durante dicho examen. Dichos datos fueron obtenidos de las fichas clínicas que para estos pacientes fueron llenadas por el personal de la clínica en mención.

- ◆ Diagnóstico clínico: esta información se obtuvo del médico genetista.
- ◆ Complicaciones: en este espacio se anotaron las complicaciones que cada uno de los pacientes presentó durante su consulta. Esto también se obtuvo de las fichas clínicas ya elaboradas por el personal del hospital. Es importante recalcar que en varios de los pacientes éste fue el motivo de consulta principal.
- ◆ Examen del sistema estomatognático: el cual se dividió en tres secciones que incluyeron a) Evaluación de cabeza y cuello, b) Evaluación intrabucal, que incluyó tejidos blandos y duros, c) Evaluación de la oclusión y de ATM. Los datos se anotaron de acuerdo a los lineamientos establecidos por el área de diagnóstico de la Facultad de Odontología de la Universidad de San Carlos de Guatemala, para la realización de la fase II de la ficha clínica del paciente integral. Se evaluó mediante los métodos de palpación e inspección.

2. Selección del lugar de estudio

Se seleccionó la Consulta Externa de la Clínica de Genética del Hospital General San Juan de Dios, a la que asisten pacientes con problemas genéticos y se evaluaron los que presentaron síndromes que afectan al primer y segundo arco branquial, durante los meses de noviembre y diciembre de 1997 y enero de 1998.

3. **Evaluación clínica del paciente**

Se evaluó a cada paciente en la camilla de la consulta externa de la clínica de genética, ya sea sentado o acostado (dependió de la edad y del estado de salud del paciente), con el apoyo del médico genetista y la autorización previa de los padres o encargados. La evaluación se hizo en base a los métodos de inspección y palpación

Se examinaron las extremidades, tórax, abdomen y espalda, el médico genetista auscultó y realizó las pruebas neurológicas respectivas; también se evaluó el cuello y cabeza (cara, cráneo), observando simetrías, tono muscular, tamaño, forma, color, consistencia. Para la evaluación intraoral se utilizaron espejos intraorales No. 5, bajalenguas, guantes y gasas.

CRITERIOS DE INCLUSION

Se tomaron en cuenta únicamente a los pacientes que presentaron problemas genéticos en los cuales se encontraron afectados el primer y segundo arco branquial.

CRITERIOS DE EXCLUSION

Fueron todos aquellos pacientes que no presentaron alguno de los síndromes anteriormente descritos.

INSTRUMENTO PARA LA RECOLECCION DE DATOS

Modelo de ficha

No. de historia clínica _____

Fecha de evaluación _____

Datos Generales

Nombre _____

Edad _____ Sexo _____

Motivo de consulta

Historia médica anterior

Examen físico general

Normal _____ Anormal _____

Diagnóstico clínico

Complicaciones presentes

Examen integral físico del sistema estomatognático

A) Evaluación de cabeza y cuello (tejidos blandos y duros)

B) Evaluación intrabucal

C) Evaluación de la oclusión y ATM

MATERIALES Y EQUIPO

En el examen de investigación se utilizaron diferentes materiales y objetos, estando entre ellos los siguientes:

- ◆ Espejos dentales No. 5
- ◆ Pinzas, rollos de algodón
- ◆ Gasas
- ◆ Guantes estériles
- ◆ Bajalenguas
- ◆ Porta servilletas
- ◆ Bandeja de solución germicida
- ◆ Bandeja porta instrumentos
- ◆ Camillas de la clínica del hospital para evaluar a los pacientes

RECURSOS

RECURSOS HUMANOS

- ◆ Persona responsable de la investigación (operador)
- ◆ Doctor responsable del Departamento de Genética del Hospital General San Juan de Dios
- ◆ Pacientes que asistieron a la clínica de genética

RECURSOS MATERIALES

- ◆ Fichas de los pacientes que se presentaron a la Consulta Externa de la Clínica de Genética del Hospital General San Juan de Dios.
- ◆ Ficha elaborada por el investigador con el fin de recabar información.
- ◆ Expedientes de los pacientes en el hospital.

METODOS ESTADISTICOS

El presente trabajo fue un estudio descriptivo de las manifestaciones bucales que presentaron los pacientes con trastornos genéticos que afectan al primer y segundo arco branquial.

Para su realización se determinaron las características patológicas en términos de frecuencia de los síndromes estudiados, las manifestaciones evaluadas tanto bucales como extrabucales, sus complicaciones y en términos de porcentaje según el sexo; todo de acuerdo a la población estudiada que comprendieron diez y siete pacientes.

Para una mejor visualización y comprensión de los resultados se utilizaron gráficas estadísticas.

PRESENTACION E INTERPRETACION

DE LOS RESULTADOS

**(Fuente: Datos recolectados en la Consulta Externa de la
Clínica de Genética del Hospital General San Juan de Dios,
durante un período de tres meses)**

SINDROMES QUE AFECTAN AL 1ER Y 2DO ARCO BRANQUIAL

La frecuencia de cada uno de los síndromes que afectan al primer y segundo arco branquial del total de los pacientes evaluados en la consulta externa de la Clínica de Genética del Hospital General San Juan de Dios se presentó de la siguiente forma:

Solamente el 11% del total de la muestra (17 pacientes), comprendieron nuestro estudio, el 89% del total de la muestra (134 pacientes) presentaron otras afecciones genéticas, como el síndrome de Down, paladar hendido, anencefalias, etc.

De los diez y siete pacientes evaluados en el estudio, nueve presentaron el Síndrome de Goldenhar los cuales representan el 6% de la muestra; cinco pacientes presentaron la Anomalada de Robin que representan el 3% de la muestra; el Síndrome de Treacher-Collins fue hallado en dos pacientes los cuales representan el 1% de la muestra; por último solamente se presentó un paciente con la Disostosis Acrofacial de Nager representando el 1% de la muestra y ningún caso del Síndrome de Wildervanck-Smith. (ver cuadro y gráfica No. 1)

Dentro de las manifestaciones bucales de los pacientes evaluados que presentaron síndromes del 1er y 2do arco branquial, se logró establecer que la maloclusión es la manifestación más frecuente ya que se encontró en once de los pacientes evaluados, representando el 27% de la muestra (hay que tener presente que la oclusión de un paciente puede ser evaluada solamente al estar presente la piezas dentarias); la otra manifestación más frecuente fue la hipoplasia mandibular encontrada en nueve de los pacientes y que representan el 22%, las manifestaciones bucales que le siguen en frecuencia fueron la retrognasia y el paladar hendido representados por el 15% de la muestra, la glosoptosis y micrognatia representan el 8% y por último la macrostomía el 5% del total de los casos evaluados. (ver cuadro y gráfica No. 2).

La asimetría facial fue encontrada en los diez y siete pacientes que presentaron síndromes del 1er y 2do arco branquial, nueve de los pacientes presentaron malformaciones en la articulación temporomandibular y ocho pacientes malformaciones del oído; por lo que se estableció que estas tres manifestaciones extrabucales son las más frecuentes, seguidas por malares con malformaciones (2 pacientes), malformaciones en la columna vertebral (1 paciente) y malformaciones en las extremidades superiores (1 paciente). (ver cuadro y gráfica No. 3)

El sexo masculino fue el más afectado por los diferentes síndromes que afectan al 1er y 2do arco branquial representado por el 59% de los diez y siete pacientes evaluados y el sexo femenino por el 41%. (ver cuadro y gráfica No. 4)

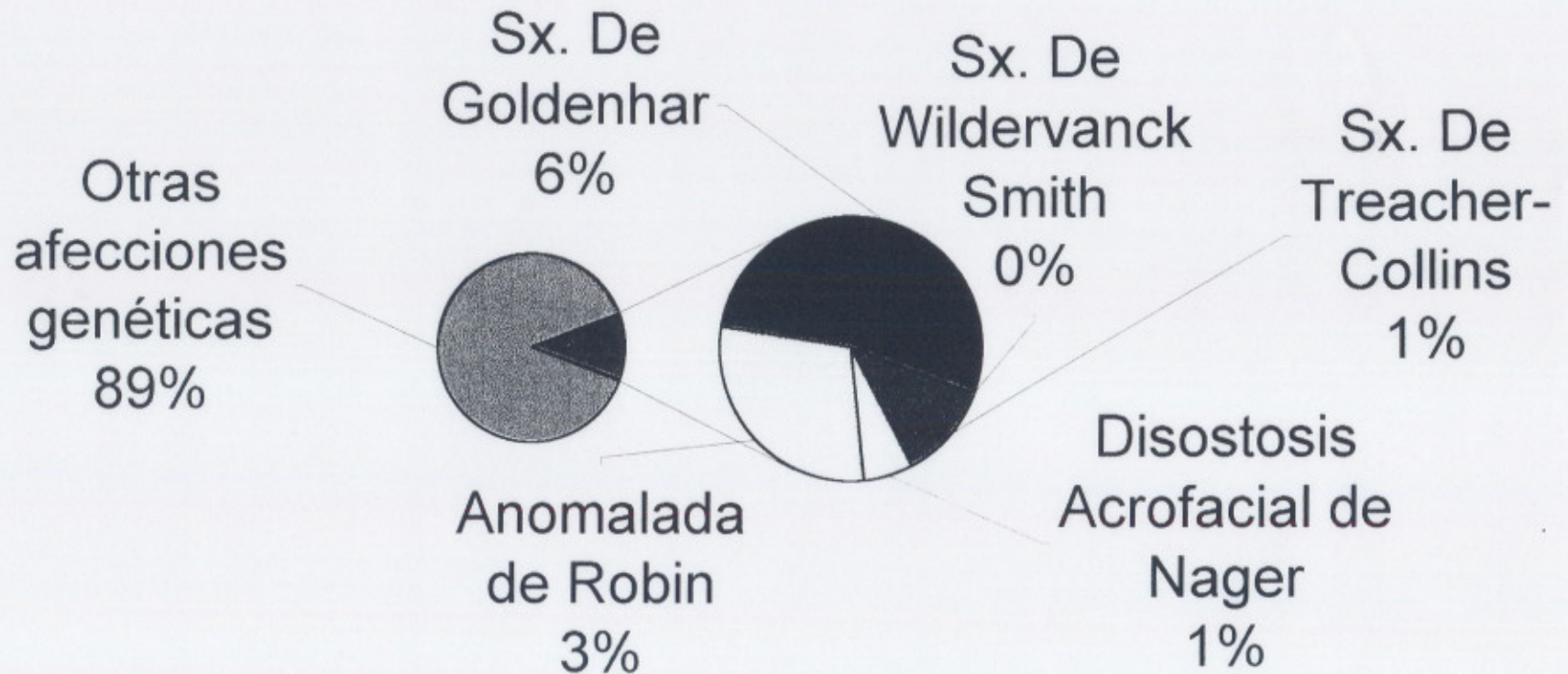
Se logró determinar que dentro de las complicaciones más frecuentes halladas en los pacientes que comprendieron nuestro estudio, quince de los diez y siete pacientes presentaron problemas para deglutir y masticar, once presentaron dificultad para respirar, siendo estas las complicaciones más frecuentes. Cuatro pacientes presentaron retraso mental y tres pacientes presentaron sordera parcial. (ver cuadro y gráfica No. 5)

CUADRO Y GRAFICA No. 1

**FRECUENCIA DE LOS SINDROMES QUE AFECTAN AL
1ER Y 2DO ARCO BRANQUIAL, SEGÚN EL TOTAL DE LOS
PACIENTES QUE ACUDIERON A LA CLINICA DE GENETICA**

SINDROME (SX.)	No. DE PACIENTES	PORCENTAJE (%)
Sx. De Treacher-Collins	2	1%
Disostosis Acrofacial de Nager	1	1%
Anomalada de Robin	5	3%
Sx. De Goldenhar	9	6%
Sx. De Wildervanck-Smith	0	0%
Otras afecciones genéticas	134	89%

FRECUENCIA DE SINDROMES DEL 1ER Y 2DO ARCO BRANQUIAL, SEGUN EL TOTAL DE LOS PACIENTES



CUADRO Y GRAFICA No. 2

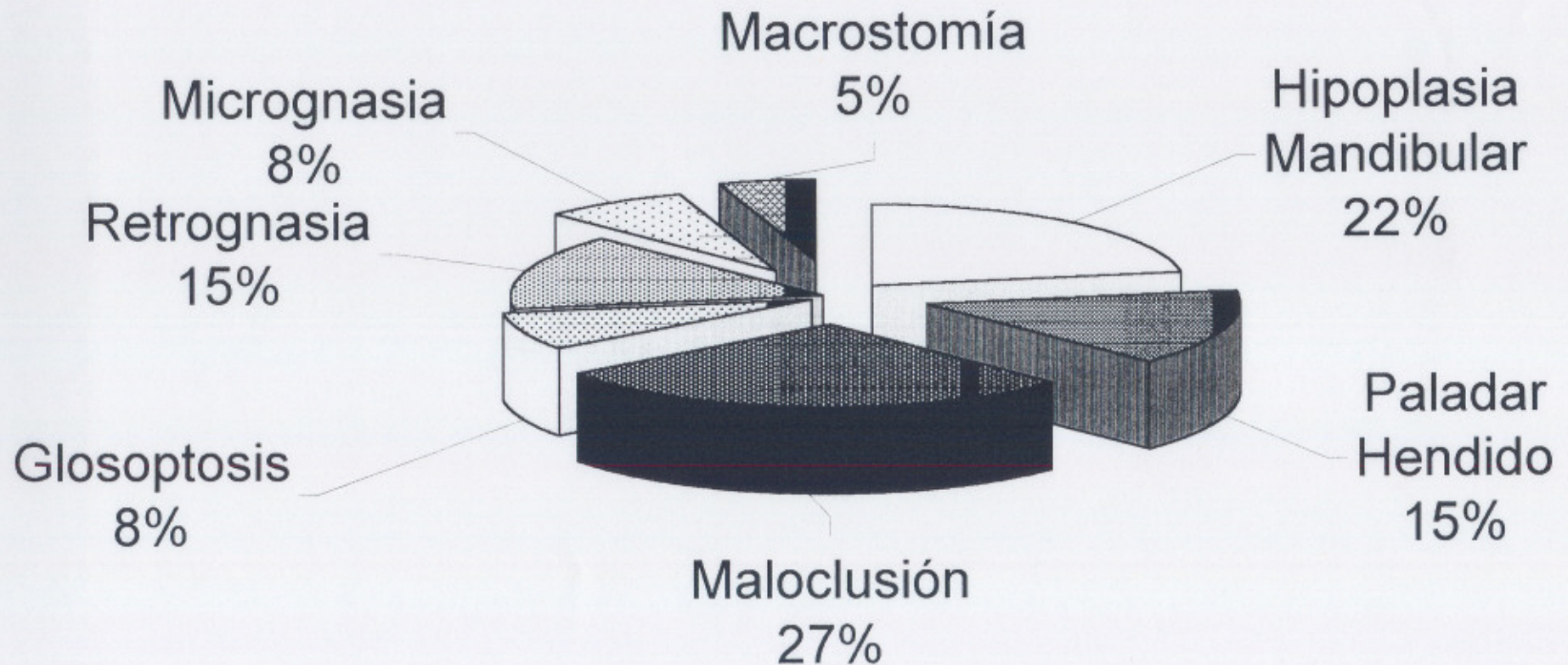
FRECUENCIA DE LAS MANIFESTACIONES BUCALES

EN LOS PACIENTES QUE PRESENTARON

SINDROMES DEL 1ER Y 2DO ARCO BRANQUIAL

MANIFESTACION BUCAL	No. DE PACIENTES	PORCENTAJE %
Hipoplasia Mandibular	9	22%
Paladar Hendido	6	15%
Maloclusión	11	27%
Glosoptosis	3	8%
Retrognasia	6	15%
Micrognasia	3	8%
Macrostomía	2	5%

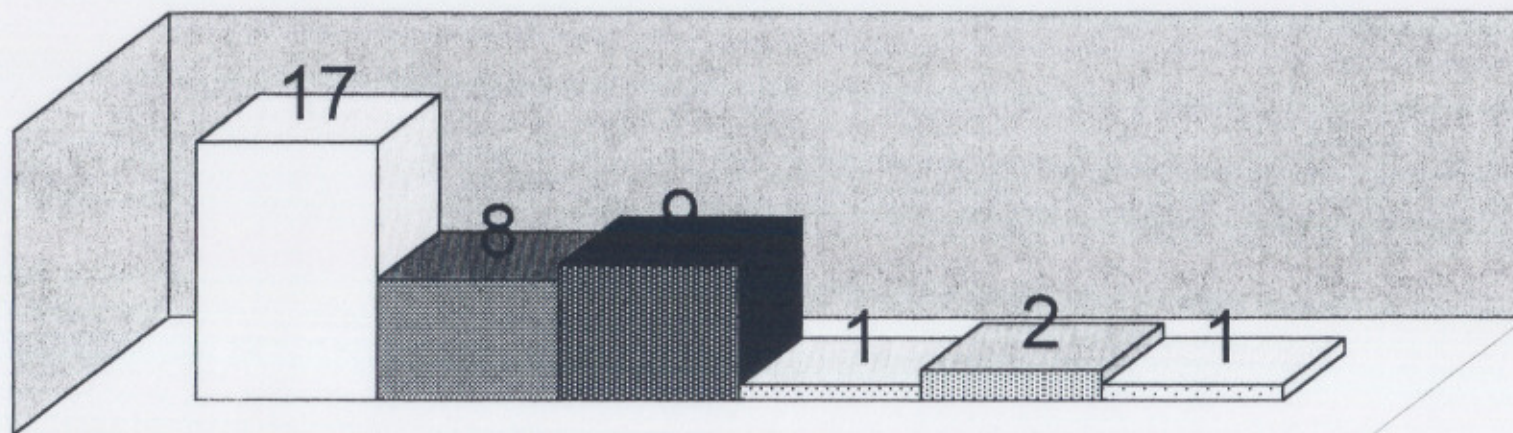
FRECUENCIA DE MANIFESTACIONES BUCALES EN LOS PACIENTES QUE PRESENTARON SX. DEL 1ER Y 2DO ARCO BRANQUIAL



CUADRO Y GRAFICA No. 3
FRECUENCIA DE LAS MANIFESTACIONES EXTRABUCALES
EN LOS PACIENTES QUE PRESENTARON SINDROMES DEL
1ER Y 2DO ARCO BRANQUIAL

MANIFESTACION EXTRABUCAL	No. DE PACIENTES
Asimetría Facial	17
Malformación (M.F.) de Articulación Temporomandibular (ATM)	9
Malformaciones (M.F.) del Oído	8
Malformaciones (M.F.) de Columna Vertebral	1
Malformaciones (M.F.) de Malares	2
Malformaciones (M.F.) en Extremidades Superiores	1

FRECUENCIA DE MANIFESTACIONES EXTRABUCALES EN LOS PACIENTES CON SX. DEL 1ER Y 2DO ARCO BRANQUIAL



□ Asimetría Facial

▨ M.F. De ATM

▩ M.F. De Malares

■ M.F. Del Oído

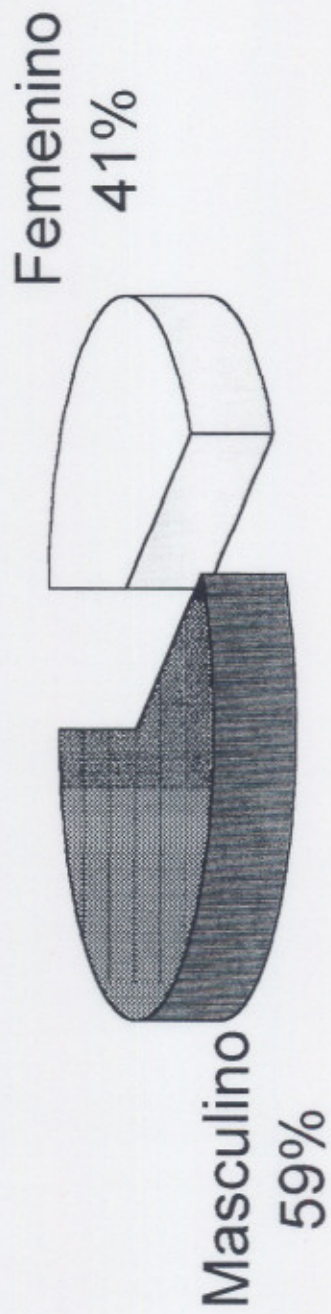
▤ M.F. De Columna Vertebral

▥ M.F. De Extremidades Superiores

CUADRO Y GRAFICA No. 4
PACIENTES AFECTADOS POR
SINDROMES DEL 1ER Y 2DO ARCO BRANQUIAL,
SEGÚN EL SEXO

SEXO	No. DE PACIENTES	PORCENTAJE %
Femenino	7	41%
Masculino	10	59%

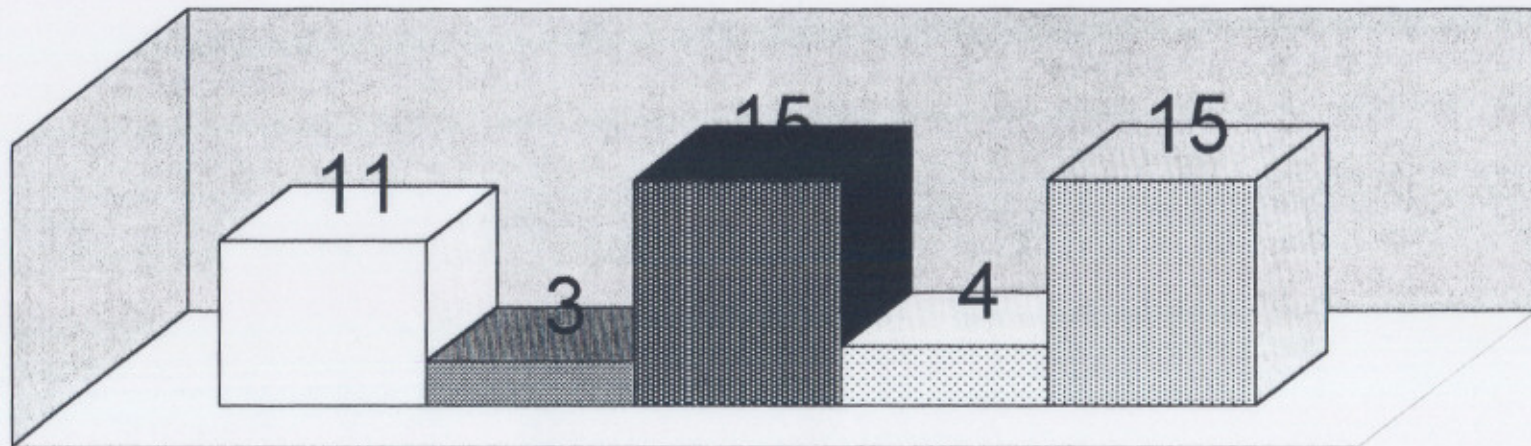
PACIENTES QUE PRESENTARON SX. DEL 1ER Y 2DO ARCO BRANQUIAL, SEGÚN EL SEXO



CUADRO Y GRAFICA No. 5
COMPLICACIONES MAS FRECUENTES QUE
PRESENTARON LOS PACIENTES CON
SINDROMES DEL 1ER Y 2DO ARCO BRANQUIAL

COMPLICACION	No. DE PACIENTES
Dificultad para respirar	11
Sordera	3
Dificultad para masticar	15
Dificultad para deglutir	15
Retraso Mental	4

COMPLICACIONES MAS FRECUENTES EN LOS PACIENTES CON SX. DEL 1ER Y 2DO ARCO BRANQUIAL



- Dificultad para respirar
- Sordera
- Dificultad para masticar
- Retraso Mental
- Dificultad para deglutir

PROPIEDAD DE LA UNIVERSIDAD DE SAN CARLOS DE GUATEMALA
Biblioteca Central

DISCUSION DE LOS RESULTADOS

Los casos observados en el Hospital General San Juan de Dios en la Consulta Externa de la Clínica de Genética, la cual está a cargo del Dr. Julio Rafael Cabrera V., especialista en el tema, fueron todos esporádicos. No se encontró en ninguno antecedentes hereditarios aunque en la literatura se reporta que pueden existir rasgos menores (anomalías menores) en algún miembro de la familia. Es necesario, para determinar relación hereditaria estudiar tres generaciones.

Es importante mencionar que clínicamente deben existir por lo menos cinco anomalías menores, con variantes anatómicas que pueden ser asimétricas y unilaterales para clasificar la enfermedad como síndrome.

Al analizar los datos obtenidos, determinamos que el Síndrome de Goldenhar fue el más frecuente del total de los casos que se presentaron y fueron evaluados; seguido por la Anomalada de Robin.

En términos generales, la asimetría facial fue la manifestación clínica extrabucal que presentaron los diecisiete pacientes que fueron evaluados. Así también, el total de los casos con el síndrome de Goldenhar (9 pacientes) presentaron malformaciones en la

articulación temporomandibular. Dentro de las manifestaciones bucales, la maloclusión resultó ser la más frecuente, seguida por la hipoplasia mandibular, la retrognasia y el paladar hendido. La maloclusión se presume que puede aumentar en cuanto a frecuencia ya que está directamente relacionada con la edad. La misma no fue posible evaluar en los pacientes durante los primeros meses de vida o cuando existió algún retraso en el desarrollo general del paciente.

El sexo más afectado del total de la muestra, fue el masculino con un 59 % (10 pacientes). No es grande la diferencia al compararlo con el sexo femenino 41 % (7 pacientes); con lo cual deducimos que dichos trastornos pueden afectar a ambos sexos por igual.

Un total de quince pacientes presentaron problemas de dificultades para respirar; que incluso en muchos de los casos fue el motivo de consulta. Dificultades para deglutir y masticar fueron halladas en once pacientes. El retraso mental fue diagnosticado en cuatro de los pacientes; así mismo la sordera solamente fue detectada en tres de los pacientes.

Es importante aclarar que la variabilidad de expresión de cada uno de los pacientes es diferente, pues no todas las alteraciones se presentan en todos los casos y van de leves a severas.

La cirugía plástica y la maxilofacial han ayudado mucho a estos niños ya que su problema es más estético y funcional sin complicaciones que puedan comprometer la vida del paciente. Tanto los padres como el mismo paciente se ven beneficiados enormemente por estas cirugías ya que la sobrevida es excelente.

GUIA DE ORIENTACION ODONTOLOGICA

Esta guía ha sido elaborada con el fin de ayudar a mantener una adecuada salud bucal para los pacientes.

1. Para reconocer el problema del paciente, observar detenidamente la cavidad bucal: Los dientes, si están presentes o no, su erupción, color, tamaño, cantidad; observar la encía, su color, presencia de alguna hinchazón, etc., la lengua, observar su tamaño, color; paladar ver si presenta alguna hendidura o abertura, faringe, verificar si el paciente traga bien, habla bien. Observar los labios si son simétricos, color.
2. Si se descubren hallazgos como las comisuras labiales desviadas, boca demasiado grande o pequeña, labios hendidos, problemas de la masticación, oídos deformes, o alguna anormalidad; **consulte a su médico o a algún centro asistencial.**
3. Al referirnos exclusivamente a la boca, se hace necesario contemplar los siguientes aspectos: A) Consultar con un odontólogo B) Mantener limpia cualquier hendidura presente, no permitiendo ningún resto de comida en las superficies dentales y en la lengua, cepillar al paciente después de cada comida.
4. Mantener constante chequeo del paciente para poder detectar cualquier cambio en el mismo.

CONCLUSIONES

- El síndrome más frecuente que se presentó durante el estudio, corresponde al de Goldenhar, seguido por la Anomalada de Robin.
- La manifestación bucal más frecuente fue la hipoplasia mandibular, con la consecuente maloclusión.
- Todos los pacientes presentaron asimetría facial.
- De los pacientes evaluados que se clasificaron bajo el síndrome de Goldenhar, el total de la muestra (9 pacientes), presentaron malformaciones en la articulación temporomandibular; lo cual es un signo patognomónico de este síndrome.
- Del total de la muestra el sexo masculino fue el más afectado.
- La dificultad para respirar se presentó en quince de los diecisiete pacientes evaluados.
- Las dificultades para masticar y para deglutir se presentaron en once pacientes de los diecisiete evaluados.

RECOMENDACIONES

- Que parte de este estudio sea utilizado en la docencia de los cursos de Clínica Estomatológica y Patología impartidos en el pensum de la carrera de Odontología en la Universidad de San Carlos, para beneficio de las siguientes promociones.
- Que por parte de la Facultad de Odontología de la Universidad de San Carlos de Guatemala, se realicen otros estudios sobre estas enfermedades congénitas ya que no hay registro de estudios previos para comparar los resultados.
- Que se pueda realizar un estudio donde se logre obtener una muestra de mayor tamaño y representatividad de las manifestaciones bucales para evaluar pacientes que padezcan de los síndromes que afectan al primer y segundo arco branquial en el país.
- Que por parte del odontólogo se realice una orientación adecuada a los padres y/o encargados de las medidas a tomar cuando se presenten pacientes con este tipo de problemas.

LIMITACIONES DEL ESTUDIO

- ◆ La referencia a la clínica de genética del Hospital General San Juan de Dios de niños y/o personas afectadas por síndromes que afectan al primer y segundo arco es escasa, por lo cual fue imposible obtener una muestra más grande y significativa para la realización del presente estudio.
- ◆ El poco interés demostrado por los padres y/o encargados de los niños, es en muchos de los casos la razón por la cual no se detectan mayor cantidad de pacientes con síndromes que afectan al primer y segundo arco branquial.
- ◆ El mayor número de recién nacidos en el país es atendido por comadronas; quienes carecen de los conocimientos necesarios para detectar tempranamente cualquier anomalía posible.
- ◆ El difícil acceso a los servicios de salud es una causa limitante para poder detectar problemas congénitos en muchos de nuestros niños.

GLOSARIO

1. DEGLUSIÓN:

Mecanismo por medio del cual, el bolo alimenticio se comprime o expulsa hacia la faringe por aplicación de la lengua contra el paladar. Al paciente se le dificulta comer alimentos duros.

2. DIFICULTAD PARA RESPIRAR:

Esta afectado el mecanismo de respirar en el movimiento de inspiración. En muchos de los casos es el motivo de consulta de los pacientes que padecen de síndromes que afectan al primer y segundo arco branquial.

3. GLOSOPTOSIS:

Fenómeno en el cual la lengua se mantiene fuera de la boca debido al agrandamiento de la misma. El paciente prácticamente no puede cerrar la boca.

4. HIPOPLASIA MANDIBULAR:

Hueso maxilar inferior no desarrollado, causando problemas de dentición y musculares. Es la causa primaria de la asimetría facial. Algunos dientes no erupcionan y los que están presentes por lo general se observan con giroversiones o fuera de oclusión.

5. MACROSTOMÍA:

Se dice de la amplia apertura de la boca que sobrepasa el límite normal. El paciente saliva constantemente por las comisuras labiales las cuales se extienden más allá de la línea del iris.

Anormalidades entre las relaciones de los arcos dentales. Angle clasifica en tres los tipos de maloclusión. Los dientes superiores no ocluyen adecuadamente con los dientes inferiores por diferentes causas.

7. MASTICACIÓN:

Mecanismo de reflejo en el cual intervienen los maxilares, músculos de la masticación, zonas del hipotálamo y de la corteza cerebral para formar el bolo alimenticio. Al existir problemas en el paladar, al paciente se le dificulta masticar porque la comida se retiene, la maloclusión aumenta también los problemas de masticación

8. MICROGNASIA:

Maxilar pequeño, puede clasificarse como congénita o adquirida. El maxilar inferior es muy pequeño en relación al maxilar superior creando de esta manera lo que conocemos como retrognasia.

9. PALADAR HENDIDO:

Alteración en la fusión normal de las hojas palatinas; es una falla en la unión, debido a la falta de fuerza, a la interferencia de la lengua o a la disparidad en el tamaño de las partes afectadas. Muchas veces el tejido suave si está unido pero sin soporte óseo.

10. RETRASO MENTAL:

Desarrollo mental deficiente El paciente presenta problemas del habla, de locomoción, etc.

11 RETROGNASIA:

Retrusión de la mandíbula. El maxilar inferior es más pequeño en relación al maxilar superior. Se produce una maloclusión tipo II (angle).

BIBLIOGRAFIA

1. Bivler, D. -- Pierre Robin Syndrome. / D. Bivler. -- Maryland. John Hopkins University, 1962. — pp 53-58.
2. Cormack, David H. -- Histología de Ham / David H. Cormack ; trad. por José Rafael Blengio Pinto, Jorge Blanco Correa y Magallanes, Marta Castilleja Mendieta. -- 9ª. Ed. — México : Harla, 1958.— pp 190-195.
3. Cruz, Botrán, C. — Consideraciones clínicas del paciente con síndrome de Down y su importancia en el tratamiento odontológico. Tesis (Cirujano Dentista). Guatemala, Universidad Francisco Marroquín, Facultad de Odontología, 1989. pp 53-57.
4. Fawcett, D. W. — Tratado de Histología / D. W. Fawcett ; trad. por Santiago Madero, Beatriz Serrano, Pilar Camps. — 12ª. Ed. — Madrid : Interamericana McGraw-Hill, 1995. — pp 148-170.
5. Froin, K. — Humans malformations. / K. Froin. -- Philadelphia: Saunders, 1978 — pp 50-61.
6. Goodman, R. And R. J. Gorling. — The face in genetic disorders. / R. Goodman And Gorling, J. J. -- Saint Louis : Mosby, 1970. — pp 30, 68, 80.
7. Gorling, R. J. And J. J. Pindborg. — Syndromes of the head and neck. / R. J. Gorling And Pindborg, J. J. — New York : McGraw-Hill, 1964. — pp 200-220.
8. Guizar, J. -- Genética craneofacial. / J. Guizar. — México : El manual moderno, 1988. — pp 77-179.
9. Langman, J. Embriología médica / J. Langman.— México : Nueva Editorial Interamericana, 1976. — pp 85-99.
10. Salinas, C. F. — Genética craneofacial. / C. F. Salinas. — Washington, OPS., 1979. — pp 150-164.
11. Saunders, J. — Recessive and dominant autosomal syndromes. / J. Saunders. — Saint Louis : Mosby, 1974. — pp 100-110.
12. Smith, D. W. — Patrones reconocidos de malformaciones humanas. / D. W. Smith. Philadelphia : Saunders, 1976. — pp 400-500.



13. Walker, F. A. — Apparent autosomal recessive inheritance of the Treacher-Collins Syndrome. / F. A. — New York : McGraw-Hill, 1980. — pp 80-95.
14. William, G. S. — Tratado de patología bucal. / G. S. ; trad. por María de Lourdes Hernández Cázares. -- 4ª. Ed. — México : Nueva Editorial Interamericana, 1986. — pp 807-815.
15. Wilson, J. — Principios de medicina interna. / J. Wilson. — 12ª. Ed. — México : Interamericana, 1981. — pp 1500-1600.

Ve. Bo.



ANEXOS

Hospital General "San Juan de Dios"
Subdirección Médica
Departamento de Docencia e Investigación

FORMA 2.

SOLICITUD DE TEMA PARA TESIS

Guatemala, 10 de Noviembre de 1,987

Yo: Maria del Rosario Monzón Acevedo

Estudiante de: La Universidad de San Carlos de Guatemala

Que me identifico con carnet No. 9113188

Facultad de: Odontología

de la Universidad de: San Carlos

Por este medio solicito se sirvan autorizar realizar en ese Centro el trabajo sobre el TEMA:

Manifiestaciones Bucales de trastornos genéticos que afectan al
primer y segundo arco branquial, en los pacientes atendidos en la
clínica de genética del Hospital General San Juan de Dios

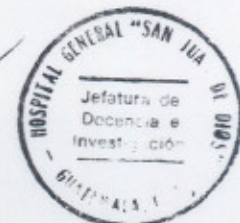
[Firma]
Firma de Investigador

[Firma]
Vo.Bo. Jefe de Departamento

[Firma]
Vo.Bo. Representante de Área
Comité de Investigación



[Firma]
Vo.Bo. Jefe Depto. de Docencia
e Investigación.

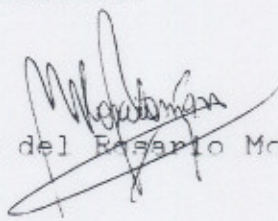


Guatemala. 11 de noviembre de 1.997.

Jefatura del Departamento
de Docencia e Investigación
Subdirección Médica
Hospital General San Juan de Dios

Por este medio hago la solicitud para la revisión y aprobación del protocolo con el tema: "Manifestaciones bucales de trastornos genéticos que afectan al primer y segundo arco branquial, en pacientes atendidos en la Clínica de Genética del Hospital General San Juan de Dios", de la odontóloga practicante: María del Rosario Monzón. Carnet No.9113188. De esta manera poder realizar el trabajo de campo en esta institución.

Atentamente.


María del Rosario Monzón

Guatemala. 11 de noviembre de 1,997.

Jefatura del Departamento
de Docencia e Investigación
Subdirección Médica
Hospital General San Juan de Dios

Por este medio reciban un cordial saludo y deseos de éxitos en sus labores diarias.

El motivo de la presente es para informar, que la tesis cuyo tema es "Manifestaciones bucales de trastornos genéticos que afectan al primer y segundo arco branquial, en pacientes atendidos en la Clínica de Genética del Hospital General San Juan de Dios", de la odontóloga practicante: María del Rosario Monzón Acevedo, Carnet No.9113188. Se realizará en dicha institución.

Este estudio para tesis de pre- grado, presenta los requisitos de un protocolo de investigación.

Atentamente,

Dr. Julio R. Cabrera
Asesor de Tesis. Jefe
Area Genetica, Hospital
General San Juan de Dios



Dr. Julio R. Cabrera V.
MEDICO Y CIRUJANO
Colegiado 1527

Guatemala, 11 de noviembre de 1.997.

Jefatura del Departamento
de Docencia e Investigación
Subdirección Médica
Hospital General San Juan de Dios

Por este medio reciban un cordial saludo y deseos de éxitos en sus labores diarias.

El motivo de la presente es para informar, que la tesis cuyo tema es "Manifestaciones bucales de trastornos genéticos que afectan al primer y segundo arco branquial, en pacientes atendidos en la Clínica de Genética del Hospital General San Juan de Dios", de la odontóloga practicante: María del Rosario Monzón Acevedo, Carnet No.9113188. Se realizará en dicha institución.

Este estudio para tesis de pre-grado, presenta los requisitos de un protocolo de investigación.

Atentamente.

Nineth Melgar

Dra. Nineth Melgar
Asesor de Tesis. Profesor
Titular Area Patología.

Dra. Nineth Melgar C.
Cirujano Dentista
Col. No. 981



HOSPITAL GENERAL SAN JUAN DE DIOS
SUBDIRECCION MEDICA
DEPARTAMENTO DOCENCIA E INVESTIGACION
GUATEMALA, C.A.

FORMA V

Guatemala, 10 enero 1998.

Bachiller
María del Rosario Monzón Acevedo
Carnet No. 9113188
FACULTAD DE ODONTOLOGIA
UNIVERSIDAD DE GUATEMALA.

Bachiller Monzón:

Se hace de su conocimiento que su protocolo de: Investigación de
Pre-grado de Tesis.

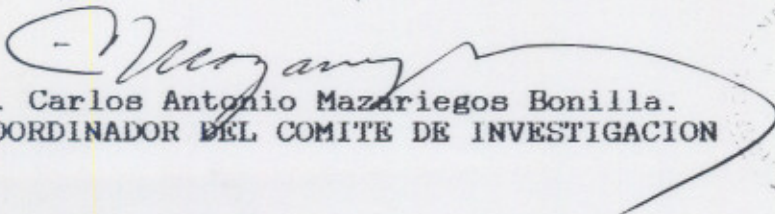
Titulado: "MANIFESTACIONES BUCALES DE TRANSTORNOS GENETICOS QUE
AFECTAN AL PRIMER Y SEGUNDO ARCO BRONQUIAL, EN LOS PACIENTES
ATENDIDOS EN LA CLINICA DEL HOSPITAL GENERAL "SAN JUAN DE DIOS"

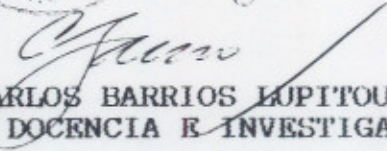
Ha sido aprobado para su ejecución, con la condición de que los
costos de los materiales a utilizar, corran por cuenta del
interesado.

Sin otro particular quedo de usted.

Atentamente,

POR EL COMITE DE INVESTIGACION


Dr. Carlos Antonio Mazariegos Bonilla.
COORDINADOR DEL COMITE DE INVESTIGACION


Vo.Bo. Dr. LUIS CARLOS BARRIOS LUPITOU
JEFE DEL DEPTO. DE DOCENCIA E INVESTIGACION

cc; Archivo.



Maria del Rosario Monzón

Maria del Rosario Monzón Acevedo
Sustentante

Nineth Melgar

Dra. Nineth Melgar
Asesor

Julio Rafael Cabrera V.

Dr. Julio Rafael Cabrera V.
Asesor

Guillermo Rosales

Dr. Guillermo Rosales
Comisión de Tesis



Sofia Callejas

Dra. Sofia Callejas
Comisión de Tesis

Carlos Alvarado C.

Dr. Carlos Alvarado C.
Secretario Facultad de Odontología

