



2ej 281

Universidad Nacional Autónoma de México

FACULTAD DE ODONTOLOGIA

**MALFORMACIONES CONGENITAS
OROFACIALES DE INTERES
PARA EL ODONTOLOGO**

T E S I S

QUE PARA OBTENER EL TITULO DE:

CIRUJANO DENTISTA

P R E S E N T A:

LILIA BEATRIZ FERNANDEZ DEL CAMPO ALVA

MEXICO, D. F. 1982.

I N D I C E

<u>INTRODUCCION</u>	1
1 <u>DESARROLLO NORMAL</u>	3
a) Fecundación	
b) Segmentación	
c) Formación del Blastocisto	
2.- Desarrollo en meses	
a) Segunda semana	
b) Tercera semana	
c) Cuarta a octava semana	
..	
3.- Derivados de la hoja germinativas	
a) Ectodérmicas	
b) Mesodérmicas	
c) Endodérmicas	
4.- Desarrollo del feto	

. . .

II DESARROLLO DE LA CARA Y DE LA CAVIDAD BUCAL

19

1. - Desarrollo temprano
 - a) Formación del paladar primario
 - b) Formación del paladar secundario
2. - Arcos branquiales
3. - Desarrollo de la lengua
4. - Desarrollo del cráneo
5. - Desarrollo del maxilar superior
6. - Desarrollo del maxilar inferior
7. - Desarrollo de la apófisis alveolar
8. - Desarrollo del seno maxilar

III CRECIMIENTO DE LA CARA Y CRÁNEO

39

1. - Crecimiento del cráneo
2. - Crecimiento de la bóveda del cráneo
3. - Crecimiento de la base del cráneo

4. - Crecimiento del esqueleto de la cara

5. - Crecimiento del maxilar superior

6. - Crecimiento del maxilar inferior

7. - Crecimiento Condilar

8. - Dinámica del crecimiento de la cara

IV ETIOLOGIA

60

1. - Genético

a) Genes mutantes

b) Anomalías cromosómicas

2. - Teratógenos ambientales

a) Sedantes y tranquilizantes

b) Anticonvulsivos

c) Aspirina

d) Antibióticos

e) Hormonas esteroides

f) Otras drogas

3. - Radiaciones ionizantes

- a) Estructura celular
- b) Duplicación celular
- c) Efectos de la radiación en los cromosomas
- d) Aberraciones cromosómicas inducidas por radiaciones

4. - Edad de los padres

5. - Raza

6. - Factores nutricionales

7. - Multifactoriales

8. - Porcentaje de riesgo

9. - Frecuencia

10. - Distribución según el sexo

11. - Deformaciones asociadas

V CLASIFICACION

a) Grupo I

b) Grupo II

c) Grupo III

2. - Aspecto clínico

3. - Anomalías dentarias asociadas con hendiduras de labio y paladar

4. - Aspectos Psicosociales

5. - Trastornos de la comunicación en individuos con hendidura labial y paladar

VI MALFORMACIONES CRANEOFACIALES EN LAS QUE PUEDEN OCURRIR HENDIDURAS

102

a) Síndrome de Pierre Robin

b) Diastosis Mandibulofacial

c) Diastosis Craneofacial

d) Diastosis Cleidocraneal

2. - Hendiduras faciales

a) Hendidura mediana

b) Hendidura facial lateral

c) Hendidura facial transversa

3. - Síndromes que se presentan labio
y paladar hendido
- a) Trisomía 18 (DI)
 - b) Síndrome de Cri-du chat (grito de gato)
 - c) Supresión del brazo corto del cromosoma 4o.
 - d) Supresión del brazo largo del cromosoma 18.

VII TRATAMIENTOS

119

- 1. - Tratamiento quirúrgico
- 2. - Tratamiento ortodóncico
 - a) Tratamiento de la ortopedia maxilar
 - b) Tratamiento de la dentición temporal
 - c) Tratamiento de la dentición mixta
 - d) Tratamiento de la dentición permanente
- 3. - Tratamiento dental

CONCLUSIONES

131

BIBLIOGRAFIA

134

I N T R O D U C C I O N

El desarrollo de la cara y de la cavidad bucal -
comprende una serie dinámica de hechos que comienzan durante
el segundo mes de vida intrauterina; hechos que por diversos -
factores extrínsecos e intrínsecos modifican lo que sería un de-
sarrollo normal.

Dentro de las malformaciones más comunes se -
encuentra el LABIO HENDIDO y PALADAR HENDIDO con una fre-
cuencia de 25 por 100 cifra que aunque no es definitivamente sig-
nificativa, si es lo suficiente importante en cuanto su trascen-
dencia, ya que los pacientes así afectados sufren problemas de
fonación, psicológicos, dentales y de nutrición, incluso desde -
la lactancia.

Se considera como edad mínima para una opera-
ción de labio hendido los seis meses en adelante, ya que la re-
sistencia de los tejidos es demasiado débil para permitir un -
buen resultado al comienzo de la vida y no es seguro el plan -
estético. Si la hendidura es total, una operación precoz provo-
ca el retroceso del tubérculo mediano, lo que acarrea la retrog-
ción del labio superior y la inversión del articulador dentario.

Los problemas dentales pueden variar desde - - maloclusiones dentales o esqueléticas hasta anodoncia, problemas que el cirujano dentista deberá resolver; ya sea con prótesis, aparatos ortodóncicos (ortopedia maxilar) y en algunos casos, procedimientos quirúrgicos.

La inquietud que motivó la realización de este -- trabajo fué la cercanía de un caso de persona muy querida para mí y en mi afán de ayudarla, me interesé en este tipo de problemas, ya que el cirujano dentista puede resolverlos en gran parte y de esta manera contribuir a la rehabilitación y readaptación de los pacientes así afectados.

CAPITULO I

DESARROLLO NORMAL

El desarrollo de un individuo comienza con la fecundación fenómeno por virtud del cual dos células muy especializadas, el espermatozoo del varón y el oocito de la mujer, se unen y dan origen a un nuevo organismo, el cigoto.

Como preparación para la posible fecundación, las células germinativas masculinas y femeninas experimentan cierto número de cambios en los que participan los cromosomas -- además del citoplasma:

1. Disminuir el número de cromosomas a la mitad de los que tiene la célula somática, de 46 a 23. Ello se logra por dos divisiones especializadas, llamadas divisiones meióticas o de maduración. La disminución del número de cromosomas es obligada, pues de lo contrario la fusión de las células germinativas masculinas y femeninas producirían un individuo que poseería número de cromosomas do-

ble al de las células originales.

2. Modificar las células germinativas preparándolas para la fecundación. La disminución del número de cromosomas y los cambios citoplasmáticos, forman parte integrante de la maduración de la célula germinativa.

En la fecha de la pubertad la mujer comienza a presentar ciclos menstruales regulares; estos ciclos llamados "ciclos sexuales", son regulados por el hipotálamo, factores liberadores producidos por las células nerviosas del hipotálamo que actúan sobre las células de la adenohipófisis, las cuales a su vez, secretan gonadotropinas. Estas hormonas estimulan los folículos y la hormona luteinizante, estimula y regula los cambios cíclicos del ovario.

Al comenzar cada ciclo ovárico, determinado número de folículos primordiales, comienzan a crecer bajo la acción de la hormona estimulante de los folículos. Sin embargo, sólo uno de estos folículos alcanza la madurez completa y únicamente se expulsa el ovocito, los demás degeneran y se convierten en folículos atreéticos. Cuando un folículo se torna atreético, el ovocito y las células foliculares adyacentes, degeneran y son substituidas por tejido conectivo, lo cual forma el "cuerpo atreético".

Ocurrida la ovulación, las células foliculares restantes en la pared de la cavidad que se abrió se vascularizan y tornan poliédricas. Por acción de la hormona luteinizante en las células aparece un pigmento amarillo y se convierten en células luteínicas. Estas células forman el cuerpo amarillo o lúteo y secretan progesterona. Esta hormona actuando aunadamente con los estrógenos elaborados por las células tecales y el tejido ovárico adyacente, hace que la mucosa uterina alcance la fase prostacional o secretoria como preparación para la nidación del embrión.

Poco antes de la ovulación, las franjas de las trompas de Falopio comienzan a cubrir la superficie del ovario, y el oviducto mismo inicia contracciones rítmicas.

Cuando el ovocito se encuentra en la trompa de Falopio, es impulsado hacia la cavidad del útero por contracciones de la pared muscular tubaria.

Si no ocurre la fecundación, el cuerpo amarillo alcanza desarrollo máximo nueve días después de la ovulación, aproximadamente, se reconoce fácilmente como una protuberancia amarillenta en la superficie del ovario. El cuerpo amarillo disminuye de volumen, degenera y se forma un tejido cicatrizal; disminuyendo la producción de progesterona y se desorganiza.

la hemorragia menstrual.

En caso de ocurrir la fecundación del ovocito, el cigoto en desarrollo secreta una hormona gonadotrópica que impide la degeneración del cuerpo amarillo, el cual sigue creciendo y forma el trofoblasto del embrión en desarrollo.

FECUNDACION

La fecundación, el fenómeno por virtud del cual se fusionan los gametos femenino y masculino, ocurre en la región de la ampolla de la trompa de Falopio.

Los espermatozoides pasan rápidamente de la vagina, al útero y después a las trompas de Falopio con ayuda de la propulsión de la cola de los espermatozoides. Al ser depositados en la vagina, son incapaces de fecundar óvulos. Suelen experimentar cambios, llamado capacitación, durante el cual probablemente se elimina algo del revestimiento protector de la cabeza.

De los 200 a 300 millones de espermatozoides depositados en el aparato genital de la mujer, sólo 300 a 500 llegan al sitio de la fecundación. Se necesita únicamente uno de ellos para la fecundación y se considera que los demás que sobrevi-

ven al camino peligroso, ayudan al espermatozoo fecundante a -
atravesar la primera barrera que protege al gameto femenino, -
la "corona radiante".

La "zona pelúcida" es la segunda barrera que pro-
tege al gameto femenino, es atravesada por el espermatozoo con
ayuda de enzimas liberadas por el acrosoma. Una vez que el es-
permatozoo toca la zona pelúcida, se fija firmemente y atravie-
sa con rapidez.

La permeabilidad de la zona pelúcida se modifica
inmediatamente después de la entrada del primer espermatozoo;
este cambio llamado "reacción de zona", probablemente sea - -
desencadenado por contacto de la cabeza del espermatozoo con
la superficie del ovocito, provocando la liberación de una sus-
tancia que modifica las propiedades de la zona pelúcida.

En cuanto el espermatozoo se pone en contacto con
la membrana del ovocito, se fusionan las dos membranas plasmá-
ticas. Cuando el espermatozoo se ha introducido en el ovocito, -
éste último termina su segunda división de maduración y los cro-
mosomas se disponen en un núcleo vesicular llamado "pronúcleo
femenino".

Antes de que ocurra la fusión entre los pronúcleos
masculinos y femeninos, cada pronúcleo debe duplicar su DNA,

de lo contrario, cada célula del cigoto en período bicelular tendría células con la mitad de la cantidad normal de DNA. Después de esto, los cromosomas maternos y los 23 paternos se extienden longitudinalmente en el centrómero en una división mitótica normal.

Los resultados principales de la fecundación son:

1. Restablecer el número diploide de cromosomas, la mitad del padre y la mitad original de la madre.
2. Regir el sexo del nuevo individuo
3. Comienzo de la segmentación.

SEGMENTACION:

Cuando el cigoto ha llegado al período bicelular, unas 30 horas después de la fecundación, experimenta una serie de divisiones mitóticas que aumentan rápidamente el número de células; estas células que, se tornan mas pequeñas con cada división de segmentación, se llaman "Blastómeros". Después de cierto número de divisiones el cigoto guarda semejanza con una mora y se llama "Mórula".

Conforme progresa la segmentación, el cigoto -

desciende por la trompa de Falopio y alcanza el período de 12 a 16 células, consiste en un grupo de células centrales, la "masa celular interna" y una capa circundante, la "masa celular externa".

Aunque en esta etapa todas las células de la morúla tienen aspecto semejante, se ha comprobado que, la masa celular interna origina los tejidos del embrión propiamente dicho, y la masa celular externa forma el trofoblasto, que ulteriormente se convertirá en placenta.

FORMACION DEL BLASTOCISTO

Aproximadamente en la etapa en que la morúla entra en la cavidad del útero, comienza a introducirse líquido por la zona pelúcida hacia los espacios intercelulares de la masa interna, donde se forma una cavidad, el "blastocelo". En esta etapa, la zona pelúcida desaparece rápidamente y el cigoto se llama blastocisto.

La pared del útero tiene tres capas:

1. Endometrio o mucosa que reviste el interior de la pared.
2. Miometrio, una capa gruesa de músculo liso

3. Perimetrio, el revestimiento peritoneal que cubre la porción externa de la pared.

Al ocurrir la nidación la mucosa del útero se encuentra en fase secretoria o pregestacional, la cual depende de la acción de la progesterona, hormona elaborada por el cuerpo amarillo. Si el ovocito es fecundado, las glándulas del endometrio presentan actividad secretoria cada vez mayor y vierten -- hacia los conductos glandulares mucina y glucógeno. Las arterias se distribuyen en las capas del endometrio, en la esponjosa y en la compacta que se hacen tortuosas y forman un lecho capilar denso inmediatamente subyacente a la superficie del útero. Como resultado el endometrio muy edematoso y pálido está listo para recibir al blastocisto.

SEGUNDA SEMANA DEL DESARROLLO

FORMACION DEL DISCO GERMINATIVO BLAMINAR

Durante la segunda semana de desarrollo, el blastocisto humano, se ha introducido firmemente en la mucosa uterina, y comienza su desarrollo específico. El trofoblasto se introduce cada vez más profundamente en el endometrio y se diferencia en "sincitiotrofoblasto y citotrofoblasto"; las células del embrioblasto forman las capas germinativas ectodérmica y endo

dérmicas las cuales constituyen el disco germinativo bilaminar.

TERCERA SEMANA

DISCO GERMINATIVO TRILAMINAR

El acontecimiento más característico que ocurre en la tercera semana de desarrollo es la formación de la línea primitiva en la superficie del ectodermo, orientada hacia la cavidad amniótica. En etapa inicial la línea está poco definida, pero en el embrión de 15 días se advierte patentamente en forma de un surco angosto limitado hacia los lados por zonas algo salientes. El extremo cefálico de esta línea, llamado "budo primitivo o de Hensen", consiste en una zona algo elevada alrededor de una foveita. Al hacer un corte transversal por el extremo caudal del disco embrionario en esta etapa de desarrollo, se advierte que las células en la región del surco primitivo son redondas; además se aprecia una capa nueva en desarrollo primitivo entre las capas ectodérmicas y endodérmicas.

Por analogía con las observaciones en vertebrados inferiores, se considera que en el embrión humano las células de la capa ectodérmica emigran en dirección de la línea primitiva. Al llegar a la región de la línea primitiva toman una forma de matriz y se hunden y se dirigen hacia el surco. Este movi-

miento se llama invaginación. Cuando las células han experimentado invaginación, emigran lateralmente entre las capas ectodérmicas y endodérmicas y forman una capa inmediata, llamada capa germinativa mesodérmica.

CUARTA A OCTAVA SEMANA

DIFERENCIACION DE LAS HOJAS GERMINATIVAS

Durante la cuarta a la octava semana de desarrollo, etapa llamada "período embrionario" cada una de las hojas germinativas dan origen a varios tejidos y órganos específicos. En términos generales cabe decir que, para el final del período; embrionario se han establecido bases de los sistemas orgánicos principales. A causa de la formación de órganos, se modifica notablemente la forma del embrión y para el final del segundo mes puede identificarse los caracteres principales del cuerpo.

DERIVADOS DE LA HOJA GERMINATIVA ECTODÉRMICA

Al comenzar la tercera semana de desarrollo, la hoja germinativa ectodérmica tiene forma de disco aplanado más ancho en la región cefálica que en el caudal.

Simultáneamente se forma una prolongación a ma-

miento se llama invaginación. Cuando las células han experimentado invaginación, emigran lateralmente entre las capas ectodérmicas y endodérmicas y forman una capa inmediata, llamada capa germinativa mesodérmica.

CUARTA A OCTAVA SEMANA

DIFERENCIACION DE LAS HOJAS GERMINATIVAS

Durante la cuarta a la octava semana de desarrollo, etapa llamada "período embrionario" cada una de las hojas germinativas dan origen a varios tejidos y órganos específicos. En términos generales cabe decir que, para el final del período; embrionario se han establecido bases de los sistemas orgánicos principales. A causa de la formación de órganos, se modifica notablemente la forma del embrión y para el final del segundo mes puede identificarse los caracteres principales del cuerpo.

DERIVADOS DE LA HOJA GERMINATIVA ECTODÉRMICA

Al comenzar la tercera semana de desarrollo, la hoja germinativa ectodérmica tiene forma de disco aplanado más ancho en la región cefálica que en el caudal.

Simultáneamente se forma una prolongación a ma-

nera de tubo que es la prolongación notocorda, el disco germinativo cambia de forma y origina el "sistema nervioso central"

En etapa inicial, el sistema nervioso se presenta como un engrosamiento de redondo a ovalado del ectodermo en la región cefálica del embrión. Sin embargo, hacia el final de la tercera semana, tiene forma alargada, la "placa neural", que gradualmente se extiende en dirección de la línea primitiva.

En términos generales, cabe afirmar que la capa germinativa ectodérmica origina los órganos y estructuras que mantienen el contacto con el mundo exterior:

1. Sistema nervioso exterior
2. Sistema nervioso central
3. Epitelio sensorial de oído, nariz y ojo
4. Epidermis, que incluye pelo y uñas

Además las siguientes estructuras se originan del ectodermo.

1. Glándulas subcutáneas
2. Glándulas mamarias
3. Hígado
4. Esmalte dental

DERIVADOS DE LA HOJA GERMINATIVA MESODERMICA

El contorno externo del embrión es modificado en gran medida por la formación de los somitas, una serie de bloques de tejidos mesodérmico situado en cada lado del tubo neural. La hoja delgada de tejido mesodérmico origina el mesodermo paraxil (los futuros somitas), el mesodermo intermedio (las unidades excretoras futuras) y la lámina lateral, que se desdobra en hojas del mesodermo somático y espláncnico que reviste el celoma intraembrionario.

Los derivados de la capa mesodérmicas son:

1. Tejido conectivo, cartilago y hueso
2. Músculo estriado y liso
3. Células sanguíneas linfáticas y paredes del corazón, vasos linfáticos y sanguíneos
4. Riñones, gónadas y los conductos correspondientes
5. Porción cortical de la glándula suprarrenal y
6. Bazo.

DERIVADOS ENDODERMICOS

Esqueletismo del embrión.

La formación del intestino, el órgano principal - que proviene de la capa germinativa endodérmica, depende en gran medida del encorvamiento cefalocaudal y lateral del embrión. El encorvamiento cefalocaudal es causado principalmente por el crecimiento longitudinal rápido del sistema nervioso central; el encorvamiento transversal o lateral resulta de la forma de las somitas de crecimiento rápido.

En etapa inicial, la hoja germinativa endodérmica tiene forma de disco aplanado, forma el techo del saco vitelino y está íntimamente unido al ectodermo.

La hoja germinativa endodérmica en etapa inicial forma el revestimiento epitelial del intestino primitivo y las porciones intraembrionarias de alantoides y conducto vitelino. En etapa más avanzada del desarrollo origina lo siguiente:

1. Revestimiento epitelial del aparato respiratorio.
2. Parénquima de amígdalas, tiroides, paratiroides, timo, hígado
3. Revestimiento epitelial de parte de la vejiga y la uretra.
4. Revestimiento epitelial de la caja del tímpano y la trompa de Eustaquio.

Todos los órganos y sistemas mayores se forman entre la cuarta y octava semana. En consecuencia, este lapso se llama período de "organogénesis". En la etapa en la cual el embrión es más sensible a factores que dificultan el desarrollo y la mayor parte de malformaciones congénitas que se observan al nacer se originan en este período crítico.

TERCERO A DECIMO MES DE DESARROLLO

DESARROLLO DEL FETO

El período entre el comienzo del tercer mes hasta el final de la vida intrauterina se llama "período fetal", se caracteriza por la maduración de los tejidos y órganos, el crecimiento rápido del cuerpo, en tanto que la diferenciación ulterior tiene importancia secundaria. Durante este período ocurren malformaciones escasas, o ninguna, aunque la muerte celular causada por factores citotóxicos puede originar trastornos funcionales postnatales.

Durante el período fetal la longitud del feto suele expresarse como longitud de coronilla a rebadilla (talla en posición sentada) en centímetros, o longitud de coronilla a talón, medida del vértice del cráneo al talón (posición de pie). Estas medidas se correlacionan con la edad del feto expresada en se

manas o meses lunares. En términos generales, se considera - que la duración de la gestación es de 280 días o 40 semanas -- después del comienzo de la última menstruación o de manera - más exacta, 226 días o 38 semanas después de la fecundación.

Hay variación importante en la longitud y el peso fetales y a veces estos valores no corresponden con la edad - calculada del feto en semanas o meses. La mayor parte de los factores que modifican la longitud y el peso son rígidos genéti- camente, pero está comprobado que hay factores ambientales - que también tienen papel importante.

Se acepta que la desnutrición en general, al igual que el tabaquismo intenso, disminuye el crecimiento fetal. De manera análoga, la insuficiencia placentaria puede causar retar- do grave del crecimiento.

No es raro que un niño a término tenga poco al nacer de 2,500 grs. o más y período de gestación de 28 a 30 semanas.

El niño a término completo, pero de peso bajo, - se considera "pequeño para la edad de gestación" y constituye - un grupo especial para tratamiento. A menudo hay arrugas de - la piel causadas por desaparición de la grasa subcutánea. Se --

desconoce la causa del nacimiento de niños con peso inferior a la edad de gestación, pero se ha sugerido que resulta de disfunción placentaria.

A veces un niño tiene mayor longitud y peso que los normales; ello se aplica en particular a hijos de diabéticas. Se considera que la crisis de hiperglucemia materna y la secreción compensadora ulterior de insulina en el feto, estimula el crecimiento fetal.

Una de las modificaciones más notables que ocurre en la vida fetal es que, el desarrollo de la cabeza se torna más lento en comparación con el del resto del cuerpo. Al comenzar el tercer mes, a la cabeza corresponde la mitad, - aproximadamente, de la longitud C. R. para el comienzo del - quinto mes le corresponde una tercera parte de la longitud C. T. y en el neonato una cuarta parte.

CAPITULO II

DESARROLLO DE LA CARA Y DE LA CAVIDAD BUCAL

DESARROLLO TEMPRANO

En el embrión humano de 3mm. de longitud (3 se manas), la mayor parte de la cara consiste de una prominencia redondeada formada por el cerebro anterior (prosencefalo), que está cubierto por una capa delgada de mesodermo y por ectodermo. Debajo de la prominencia redondeada hay un surco profundo, la fosa bucal primaria (estomodeo) limitada caudalmente por el arco mandibular (primer arco branquial), lateralmente por los procesos maxilares, y hacia la extremidad cefálica por el proceso frontonasal. Durante las fases tempranas de desarrollo, se pueden observar dos salientes situadas en la porción lateral y anterior, sobre el arco mandibular, unidos en la parte central por una cúpula. Estos salientes desaparecen más tarde.

El estomodeo (fosa bucal) profundiza para encontrar el fondo de saco del intestino anterior. El estomodeo y el intestino anterior están separados por la membrana bucofaríngea compuesta de dos capas epiteliales. Hay una línea ectodérmica

adicional, derivada del estomodeo, la bolsa de Rathke, que forma después el lóbulo anterior de la hipófisis. El revestimiento del estomodeo es de origen ectodérmico. Por lo tanto el revestimiento de las cavidades bucal y nasal, el esmalte de los dientes y las glándulas salivales son de origen ectodérmico. El revestimiento faríngeo es endodérmico, puesto que se forma a partir del intestino anterior. La comunicación entre la cavidad bucal primaria y el intestino anterior, se establece alrededor de la tercera o cuarta semana, cuando se rompe la membrana bucofaríngea.

Esencialmente, la cara se deriva de siete esbozos, los dos procesos mandibulares que se unen muy tempranamente, los dos procesos maxilares, los dos procesos nasales laterales, y el proceso nasal medio. Los procesos mandibulares y maxilares se originan del primer arco branquial, mientras que el nasal medio y los dos nasales laterales provienen de los procesos frontonasales, que a su vez se originan en la prominencia que cubre al cerebro anterior.

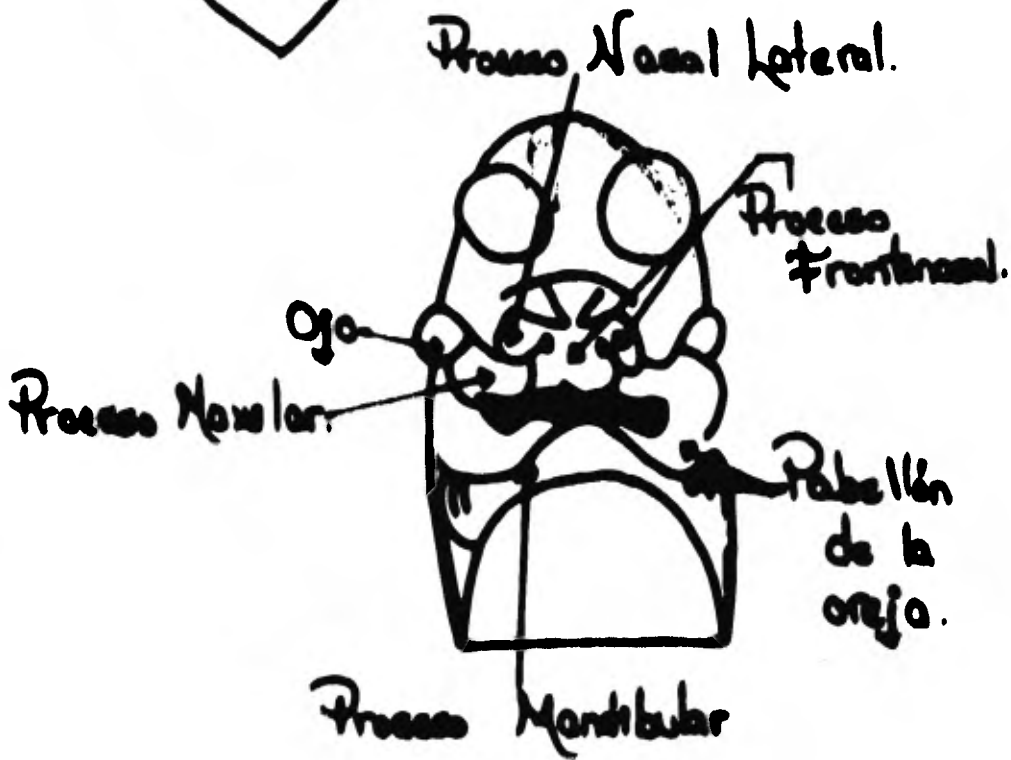
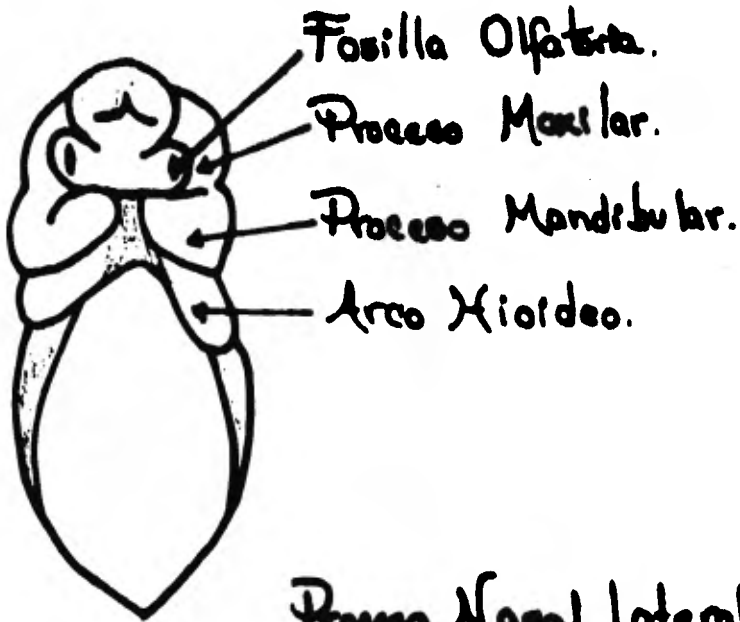
El primer cambio importante en la configuración de la cara es consecuencia de la proliferación rápida del mesodermo que cubre el cerebro anterior. Esta prominencia, el proceso frontonasal, formará la mayor parte de las estructuras de

las porciones superior y media de la cara. Lo más notable es la formación y el ahondamiento del estomodeo, de las fositas olfatorias (nasales) y la división de la porción caudal del proceso frontonasal en los procesos nasal medio y los dos nasales laterales. Los procesos nasales laterales están junto a los maxilares, y separados de ellos por medio de surcos nasomaxilares. Antiguamente se llamaban surcos nasolagrimalos, pero se reconoce ahora que los surcos nasolagrimalos, que dan origen a los conductos del mismo nombre, aparecen en una situación paralela y media en relación a los surcos nasomaxilares.

El proceso nasal medio al principio es mayor que los procesos nasales laterales, pero después se retrasa en su crecimiento. Sus ángulos inferolaterales redondeados y prominentes, se conocen como los procesos globulares y están unidos originalmente con los procesos de ambos maxilares. En este sitio no se produce fusión. Los procesos laterales no contribuyen a formar el límite superior del orificio bucal.

Los cambios subsiguientes que ocurren se deben solo en parte a la unión de los procesos inicialmente separados, la observación de la lámina muestra que los procesos, en la mayor parte de los casos, estaban separados por surcos poco profundos (por ejemplo, los procesos maxilares y mandibulares) o

por fositas (por ejemplo, los procesos nasal medial y los laterales). Por ello, la mayoría de los cambios considerados como "fusiones" resultan de la disminución en profundidad y la desaparición de los surcos o las fositas.



FORMACION DEL PALADAR PRIMARIO

Durante la quinta y sexta semana de la vida intrauterina, se forma una estructura conocida como paladar primario. De ésta se desarrollará el labio superior y la porción anterior del proceso alveolar del maxilar superior. El primer paso en su formación es la elevación de los bordes de las fositas olfatorias (nasales) a lo largo de la mitad inferior, los bordes de la fosita olfatoria se forman a partir del proceso nasal medio en su parte central, y de los procesos nasales laterales y maxilares en la parte lateral. Los márgenes inferiores de la fosita olfatoria crecen hasta ponerse en contacto y unirse, reduciendo el tamaño de la abertura externa de las fositas, las ventanas nasales primarias y transformándolas en fondo de saco.

En esta etapa del desarrollo los fondos ciegos de los sacos nasales corresponden a posiciones, sobre la cara embrionaria, inmediatamente por arriba del orificio bucal. Si estuvieran abiertos durante este período, los conductos nasales se abrirían hacia la cara en lugar de hacerlo hacia la cavidad bucal. Antes de las etapas finales, se produce un cambio en la relación topográfica del saco nasal y la abertura se hace hacia la cavidad bucal. Estos cambios se efectúan mediante crecimiento diferencial, con abultamiento del mesodermo paralelo al ori-

ficio bucal y prolongado hacia adelante, del arco mandibular. -
 Conforme se agranda la región situada inmediatamente por arriba del orificio bucal, la base del saco es llevada hacia una posición vecina a la cavidad bucal primitiva.

Los bordes laterales y medios de la porción inferior de la fosita olfatoria se juntan primero por unión epitelial, pero el mesodermo proliferante invade la lámina epitelial y hace permanente esta unión. Sin embargo, en el fondo ciego del saco que se forma de la fosita olfatoria, el epitelio se adelgaza por el crecimiento de las partes contiguas que no es sustituido por mesodermo. La membrana nasobucal resultante separa a la cavidad bucal primitiva del saco olfatorio. Cuando esta membrana se rompe, el saco olfatorio se transforma en conducto olfatorio comunicando desde las ventanas nasales hasta la abertura de la cavidad bucal, o sea la coana primitiva. La barra horizontal de tejido, formada por la unión del proceso nasal medio con los procesos nasales laterales y los procesos maxilares, es el paladar primario.

Mientras se está formando el paladar primario, el arco mandibular sufre cambios de desarrollo que dan lugar a la aparición del surco medio y dos pequeñas fositas a cada lado de la línea media. El surco y las fositas medias desaparecen por la unión del epitelio que cubre sus paredes.

El desarrollo continuo de los caracteres faciales futuros, es el resultado del crecimiento deferencial de las regiones de la cara. El cambio más dramático se efectúa por el crecimiento más lento en anchura de las porciones derivadas del proceso nasal medio en comparación con el de los procesos nasales laterales y maxilares durante la etapa tardía de la vida embrionaria mientras que el tercio medio de la cara aumenta hacia adelante para sobresalir de las otras zonas superficiales. La nariz externa se forma de este modo, y los ojos situados en la parte lateral de la cabeza, toman su posición cerca de la nariz y a cada lado de ella.

En el niño recién nacido la nariz no está completamente desarrollada y la de un niño pequeño es chata. No es sino hasta la pubertad que desarrolla su forma y tamaño heredado.

El crecimiento de la mandíbula sigue una curva peculiar: durante el desarrollo temprano es pequeña en comparación con las partes superiores de la cara, después su crecimiento en anchura y longitud se acelera en algunas etapas del desarrollo palatino. El crecimiento mandibular se retrasa nuevamente. El feto muestra una micrognasia fisiológica que desaparece al nacimiento o un poco después. En la vida embrionaria

temprana el orificio bucal es muy amplio, pero conforme los procesos maxilares y mandibulares se unen para formar las mejillas, disminuye la abertura bucal.

DESARROLLO DEL PALADAR SECUNDARIO

Procesos Palatinos. - En el momento en que se completa el paladar primario, la cavidad nasal primaria es un conducto corto que conduce de las ventanas nasales hacia la cavidad bucal primitiva. Sus aberturas externas e internas (conas primitivas) están separadas de la cara y la cavidad bucal por el paladar primario. Como ya se señaló, el paladar primario se transformará en el labio superior, la parte anterior del proceso alveolar y la parte más anterior del paladar.

Conforme la cavidad bucal primitiva aumenta en altura, el tejido que separa a las dos ventanas nasales primitivas crece hacia atrás y hacia abajo, para formar el futuro tabique nasal. La cavidad bucal tiene un techo incompleto, en forma de herradura, formado en la parte anterior por el paladar primario y en las partes laterales por la superficie bucal de los procesos maxilares. A cada lado del tabique nasal la cavidad bucal comunica con las cavidades nasales.

Se desarrollan pliegues a partir del borde medio

de los procesos maxilares en las porciones laterales del techo bucal, que crecen hacia abajo casi verticalmente, a cada lado de la lengua. La extensión dispuesta verticalmente, que crece a partir del proceso maxilar, es el proceso palatino. Se extiende hacia atrás hasta las paredes laterales de la faringe. En esta etapa de desarrollo, la lengua es estrecha, alta y llega hasta el tabique nasal.

El paladar secundario, que está destinado a separar las cavidades bucal y nasal se forma por la unión de los procesos palatinos, después que la lengua adquiere una posición más inferior. La porción anterior de los procesos palatinos también se une con el tabique nasal. En esta región anterior se desarrolla el paladar duro y en la posterior, donde se desarrolla el paladar blando y la úvula, no hay unión con el tabique nasal.

La transposición y la unión de los procesos palatinos pueden ocurrir únicamente cuando la lengua ya se ha desplazado hacia abajo, dejando libre el espacio comprendido entre los procesos palatinos, lo que se verifica simultáneamente con un crecimiento sumamente rápido de la mandíbula, tanto en longitud como en anchura. Esta protrusión de la mandíbula es bien visible. La lengua se desplace hacia el espacio amplio comprendido en el arco mandibular y adquiere su forma natural, con su

anchura mayor que su altura. La transposición de los procesos palatinos se pueden efectuar a causa del crecimiento acentuado del mesodermo en las caras laterales de estos procesos. La disposición densa de las células, y la presencia de muchas mitosis, identifican esta región como de crecimiento rápido.

Cuando los procesos palatinos adquieren su posición horizontal, se ponen en contacto con el borde inferior del tabique nasal, pero todavía están separados por una hendidura media, más ancha en la parte posterior que en la anterior. La hendidura se cierra gradualmente desde la región anterior hasta la posterior. En las fases tempranas, se encuentra una sutura epitelial entre los dos procesos que forman el paladar. Después, la mayor parte de este epitelio es invadido por el mesodermo en crecimiento y conforme se desintegra, se forman reos epiteliales que pueden persistir en etapas posteriores de la vida. El epitelio que persiste en esta región forma dos bandas que comienzan en la cavidad nasal y se unen abajo, con el epitelio bucal; son los esbozos de los conductos nasopalatinos. Debe recalarse que no todo el paladar proviene de los procesos palatinos. Solamente el paladar blando y la porción central del paladar duro (Tegmen oris, techo bucal), se forman a partir de los procesos palatinos. Las partes periféricas, en forma de herradura (borde tectorial), se originan de los procesos maxilares.

Durante estas fases del desarrollo aparece un saliente en la región molar, que puede ser confundido con el borde alveolar. Esta estructura o borde pseudoalveolar, desaparece conforme el proceso alveolar superior crece hacia atrás.

El desarrollo del borde alveolar mandibular es simple. No hay borde pseudoalveolar previo y el proceso alveolar crece gradualmente en la cavidad bucal, dentro de los límites del surco labial. El surco profundiza hasta formar el vestíbulo bucal, que se extiende hacia atrás hasta las regiones limitadas por las mejillas.

Arco Branquiales. - Los arcos branquiales se forman como cuatro pares de estructuras curvas en el cuello fetal. Están separadas por surcos branquiales poco profundos en la parte externa y por bolsas faríngeas en la parte interna. Solamente los primeros y segundos arcos se extienden hasta la línea media y cada uno de ellos es sucesivamente más pequeño, desde el primero hasta el cuarto.

El epitelio endodérmico de las bolsas faríngeas origina gran variedad de órganos; a partir de la primera bolsa se forma el tubo auditivo y las cavidades del oído medio; en la segunda bolsa se originan las amígdalas palatinas; a partir de la tercera se desarrollan las glándulas paratiroideas inferiores y

El paladar está separado del labio por un surco poco marcado, en cuya porción profunda se originan dos láminas epiteliales. La lámina externa es la vestibular y la interna, la dental. El proceso alveolar se forma después del mesodermo situado entre esas láminas.

La papila palatina se desarrolla muy tempranamente como una prominencia redondeada en la parte anterior del paladar.

Las rugosidades palatinas cruzan la parte anterior del paladar como pliegues transversales irregulares. En esta etapa el labio muestra una división bien definida en una zona lisa externa (*pars glabra*) y una zona interna dotada de vellosidades finas (*pars villosa*). En el labio superior la porción central de la "*pars villosa*" es prominente y forma el tubérculo del labio superior. Un pliegue, llamado *frenum tectolabial*, conecta la papila palatina con el tubérculo labial.

Durante etapas anteriores, cuando el proceso alveolar en crecimiento aumenta de tamaño, el *frenum tectolabial* se separa de la papila palatina y persiste como el frenillo labial superior, conectando el borde alveolar con el labio superior.

Durante estas fases del desarrollo aparece un saliente en la región molar, que puede ser confundido con el borde alveolar. Esta estructura o borde pseudoalveolar, desaparece conforme el proceso alveolar superior crece hacia atrás.

El desarrollo del borde alveolar mandibular es simple. No hay borde pseudoalveolar previo y el proceso alveolar crece gradualmente en la cavidad bucal, dentro de los límites del surco labial. El surco profundiza hasta formar el vestíbulo bucal, que se extiende hacia atrás hasta las regiones limitadas por las mejillas.

Arco Branquiales. - Los arcos branquiales se forman como cuatro pares de estructuras curvas en el cuello fetal. Están separadas por surcos branquiales poco profundos en la parte externa y por bolsas faríngeas en la parte interna. Solamente los primeros y segundos arcos se extienden hasta la línea media y cada uno de ellos es sucesivamente más pequeño, desde el primero hasta el cuarto.

El epitelio endodérmico de las bolsas faríngeas origina gran variedad de órganos; a partir de la primera bolsa se forma el tubo auditivo y las cavidades del oído medio; en la segunda bolsa se originan las amígdalas palatinas; a partir de la tercera se desarrollan las glándulas paratiroideas inferiores y

el timo; y de la cuarta provienen las glándulas paratiroides superiores.

Del esqueleto cartilaginoso del primer arco proviene el cartilago de Meckel, el martillo y el yunque; del segundo, el estribo, la apófisis estiloides y el cuerno menor del hueso hioides; del tercero el resto del hioides, y del cuarto el cartilago tiroides.

Desarrollo de la lengua. - La lengua se deriva de los primeros, segundos y terceros arcos branquiales. El cuerpo y la punta de la lengua se originan en las tres prominencias de la cara interna del primer arco branquial o mandibular. Existe dos prominencias linguales laterales y una prominencia media solitaria, el tubérculo impar. La base de la lengua se desarrolla a partir de una prominencia formada por la unión de la base de los segundos y terceros arcos branquiales, la cúpula (yugo). El tubérculo impar, que al principio es prominente, reduce pronto su tamaño relativo y después casi desaparece.

En las etapas tardías de desarrollo la lengua crece muy rápidamente y en la parte anterior se diferencian varias tipos de papilas, mientras que en la parte posterior de la

mucosa lingual aparece tejido linfático. Los músculos extrínsecos de la lengua crece en su mesodermo primitivo, y los músculos intrínsecos se diferencian a partir del mesenquima situado en el espesor de la lengua.

DESARROLLO DEL CRANEO

Al comenzar el segundo mes de la vida fetal el cráneo está formado por tres partes:

1. El condrocáneo, que es cartilaginoso y comprende la base del cráneo con la cápsula ótica y nasal.
2. El desmocráneo, de tipo membranoso, que forma las paredes laterales y el techo de la caja cerebral.
3. La parte apendicular o visceral del cráneo, formada por los bastones cartilaginosos esqueléticos de los arcos branquiales.

Los huesos del cráneo se desarrollan ya sea por osificación endocondrial, sustituyendo el cartilago, o por osificación intramembranosa en el mesenquima. El hueso intramembranoso se desarrolla muy cerca de las porciones cartilaginosas del cráneo o directamente en el desmocráneo, que es la

cápsula membranosa del cerebro.

Los huesos endocondrales son los de la base del cráneo; el etmoides, el cornete inferior; el cuerpo, las alas menores, la porción basal de las alas mayores y la placa lateral de la apófisis pterigoides del esfenoides; la porción petrosa del temporal y las partes basilar, lateral e inferior de la porción escamosa del occipital. Los siguientes huesos se desarrollan en el desmocráneo: Frontales, parietales, porciones escamosas y timpánicas de temporal; partes de las alas mayores y la placa media de la apófisis pterigoides del esfenoides y la parte superior de la porción escamosa del occipital. Todos los huesos de la porción superior de la cara se desarrollan por osificación membranosa, en su mayor parte cerca del cartilago de la cápsula nasal. El maxilar inferior se desarrolla como hueso intramembranoso, al lado del cartilago del arco mandibular.

Este cartilago, llamado Meckel, constituye en sus partes proximales, los esbozos de los huesillos auditivos: el incus (yunque) y el malleus (martillo). El tercer huesillo auditivo estribo, se desarrolla de la parte proximal del esqueleto en el segundo arco branquial, que después origina la apófisis estriboidea, el ligamento estriboideo y parte del hueso estriboideo, el cual se completa con los derivados del tercer arco.

Los arcos cuarto y quinto forman el esqueleto de la laringe.

DESARROLLO DEL MAXILAR SUPERIOR E INFERIOR

Maxilar Superior. - El maxilar superior está representado por dos huesos homólogos, el maxilar propio y el premaxilar; su composición está indicada por la fisura incisiva, que se ve bien en cráneos jóvenes, sobre el paladar, extendiéndose desde el foramen incisivo hasta el alvéolo del camino.

Maxilar Inferior. - El maxilar inferior hace su aparición como estructura bilateral en la sexta semana de vida intrauterina.

Primero hay una pequeña espícula de hueso de membrana, pero por crecimiento y extensión, rodea parcialmente al cartilago de Meckel (este es un bastón cilíndrico de cartilago) excepto a la extremidad anterior del último donde hay algo de osificación endoccondral. En el extremo posterior de la mandíbula en desarrollo hay un crecimiento hacia arriba para formar la porción ascendente. Esta porción se relaciona con la porción escamosa del temporal para formar una articulación diartrodial (sinovial) que es la articulación temporo-mandibular en la cual se desarrolla un disco articular fibrocartil-

ginoso. La porción ascendente de la mandíbula, se transforma en parte en cartilago antes de que tenga lugar la osificación. No se comprende bien el significado de este cartilago (secundario), pero su existencia remarca la relación de desarrollo existente entre el hueso de "membrana" y el "cartilago".

El otro hueso de membrana del proceso mandibular se ubica lateralmente al cartilago del I arco y se transforma en el martillo. Este hueso membranoso es la "placa timpánica" y en el desarrollo ulterior se une con la porción escamosa del hueso temporal y la cápsula ótica cartilaginosa.

DESARROLLO DE LA APOFISIS ALVEOLAR

Casi al finalizar el segundo mes de la vida fetal, tanto el maxilar superior como el inferior forman un surco que se abre hacia la superficie de la cavidad bucal. En este surco están contenidos los gérmenes dentarios, que incluyen también los nervios y los vasos alveolares. Paulativamente se desarrollan tabiques óseos entre los gérmenes dentarios vecinos, mucho tiempo después el canal mandibular primitivo se separa de la cripta dentaria por medio de una placa horizontal del hueso.

En sentido estricto, la apófisis alveolar se desarrolla únicamente durante la erupción de los dientes. Durante el

crecimiento, parte de la apófisis alveolar se incorpora gradualmente en el cuerpo del maxilar superior y del maxilar inferior, mientras que crece a ritmo bastante rápido se puede desarrollar un tejido a nivel de la cresta alveolar, que combina los caracteres del cartilago del hueso y se llama hueso condroide.

DESARROLLO DEL SENO MAXILAR

El seno maxilar o antro de Highmore, comienza su desarrollo en el tercer mes de la vida fetal, originándose por una evaginación lateral de la mucosa del meato nasal medio, formando un espacio como hendidura. En el recién nacido sus medidas son aproximadamente 8 por 4 por 6mm. En adelante se expande gradualmente por la neumatización del cuerpo del maxilar superior. El seno se encuentra ya bien desarrollado cuando la dentición permanente ha salido, pero puede continuar su expansión probablemente durante toda la vida.

SUTURAS

Al nacer, los huesos planos del cráneo están separados entre sí por surcos angostos de tejido conectivo, las suturas.

En los sitios en donde se unen más de dos huesos

Los suturas se ensanchan y se llaman fontanelas. La más notable es la fontanela anterior o mayor, que se presenta donde se unen los dos parietales y los dos frontales. Las suturas y las fontanelas permiten que los huesos de la bóveda craneal se superpongan entre sí durante el nacimiento. En los primeros años de la vida, la palpación de la fontanela anterior puede brindar datos valiosos acerca de si la osificación del cráneo está efectuándose de manera normal y si la presión intracraneal es normal.

CAPITULO III

CRECIMIENTO DE LA CARA Y CRANEO

CRECIMIENTO DEL CRANEO

El crecimiento del cráneo puede ser dividido en: crecimiento de la bóveda del cráneo ó cápsula cerebral, que se refiere primordialmente a los huesos que forman la caja en que se aloja el cerebro y crecimiento de la base del cráneo.

CRECIMIENTO DE LA BASE DEL CRANEO

La base del cráneo crece por crecimiento cartilaginoso en la sincondrosia esfenoesmoidal, interesfenoidal, esfenoccipital e intranoccipital, siguiendo principalmente la curva de crecimiento general. La actividad en la sincondrosia interesfenoidal desaparece en el momento de nacer. La sincondrosia esfenoccipital es uno de los centros principales, la osificación endocondral no cesa hasta el vigésimo año de la vida.

La sincondrosia esfenoesmoidal y el cartilago entre los huesos esmoides y frontal son importantes.

El crecimiento del hueso frontal, aumenta su gro -
 sor a través de la neumatización y creación del seno frontal. -
 Su mayor contribución al crecimiento es cuando hace erupción -
 el primer molar permanente.

CRECIMIENTO DE LA BÓVEDA DEL CRÁNEO

El cráneo crece porque el cerebro crece. Este -
 crecimiento se acelera durante la infancia, al quinto año de la
 vida, más del 90% del crecimiento de la cápsula cerebral o bó-
 veda del cráneo, ha sido logrado. Este aumento de tamaño, ba-
 jo la influencia de un cerebro en expansión se lleva a cabo pri-
 mordialmente por la proliferación y osificación de tejido conec-
 tivo sutural, y por el crecimiento por aposición de los huesos -
 individuales que forman la bóveda del cráneo. Al principio de -
 la vida postnatal ocurre resorción selectiva en la superficies in-
 ternas de los huesos del cráneo para ayudar a aplanarlos al --
 crecer. La aposición puede observarse tanto en la tabla interna
 como en la tabla externa de los huesos del cráneo al engrosar.
 Este aumento de grosor, no es uniforme.

Este hecho se atribuye a que la tabla interna del
 cráneo se encuentra principalmente bajo la influencia del creci-
 miento del cerebro, mientras que la tabla externa está sometida
 a ciertas influencias mecánicas, esto contribuye al creci--

miento de la superestructura del cráneo. De especial importancia son las regiones supraorbitaria, otica y mastoidea.

El recién nacido no solo tiene el hueso frontal separado por la sutura metópica que pronto cerrará, sino que carece de seno frontal; tanto la superficie externa como interna son paralelas y se encuentran muy próximas. Con el crecimiento y engrosamiento de la bóveda del cráneo, aumenta la distancia entre la tabla externa e interna en la región supraorbitaria. Esto puede observarse en la superficie externa como la formación de un reborde. El hueso esponjoso que se encuentra entre las tablas externas es remplazado por el seno frontal en desarrollo.

Se atribuye la neumatización del cráneo y el desarrollo de rebordes y eminencias a tensiones posturales.

La bóveda del cráneo aumenta en anchura principalmente por la osificación de "relleno" del tejido conectivo en proliferación en las suturas frontoparietal, lambdoidea, interparietal, pariestosfenoidal y parietotemporal. Existe traslación, así como remodelado de los huesos individuales y las estructuras son desalojadas hacia afuera por el cerebro que está creciendo. A pesar de que pronto se logra la forma y el tamaño adulto, la sutura sagital entre los huesos parietales no se cierra hasta mediados de la tercera década de la vida.

El aumento en la longitud de la bóveda cerebral se debe primordialmente al crecimiento de la base del cráneo - con actividad en la sutura coronaria.

La bóveda del cráneo crece en altura principalmente por la actividad de las suturas parietales, junto con las estructuras óseas contiguas occipitales, temporales y esfenoidales.

Porcentaje de crecimiento en longitud para la bóveda del cráneo.

Crecimiento de la Bóveda del Cráneo

Nacimiento	63 x 100
6 meses	76 x 100
1 año	82 x 100
2 años	87 x 100
3 años	89 x 100
5 años	91 x 100
10 años	95 x 100
15 años	98 x 100

También nos da un número que equivale a la cantidad de milímetros por año que la cabeza crece en anchura.

En los primeros meses antes del nacimiento son 100 milímetros; al final de los seis meses, 50 mm. adicionales; de los 6 a los 12 meses la cabeza crece 20 mm.; de 1 año a 2 años crece 9 mm.; 2 a 3 años, 1.5. mm.; y de 3 a 14 -- años crece aproximadamente 0.5 mm. por año.

CRECIMIENTO DEL ESQUELETO DE LA CARA

La bóveda del cráneo y el esqueleto de la cara - crece a ritmo diferente.

La base del cráneo, contrariamente a la bóveda - del cráneo, no depende totalmente del crecimiento del cerebro y puede poseer algunos factores genéticos intrínsecos, así como - un patrón del crecimiento similar en algunas dimensiones al del esqueleto de la cara.

Por el crecimiento diferencial la cara emerge li- teralmente debajo del cráneo.

La dentición es desplazada hacia adelante por el crecimiento craneofacial, alejándose así de la columna vertebral. La porción superior de la cara, bajo la influencia de la inclinación de la base del cráneo, se mueve hacia arriba y hacia adelante; la porción inferior de la cara se mueve hacia abajo y hacia adelante, a manera de una V en expansión. Este patrón di-

vergente permite el crecimiento vertical de los dientes durante toda la erupción dentaria y proliferación del hueso alveolar.

MAXILAR SUPERIOR

La base del cráneo influye naturalmente en el desarrollo de esta región. No existe una clara línea divisoria entre los gradientes de crecimiento del cráneo y de los maxilares. La posición del maxilar superior depende del crecimiento de la sincondrosia esfenoccipital y esfenotmoidal. Por lo tanto estamos tratando de dos problemas:

1. El desplazamiento del complejo maxilar, y
2. El agrandamiento del mismo complejo.

Ambos están íntimamente ligados y sólo los separamos para poder describir mejor los detalles.

El crecimiento del maxilar superior es intramembranoso, similar al de la bóveda del cráneo. La proliferación de tejido conectivo sutural, osteificación, aposición superficial, resorción y transición son los mecanismos para el crecimiento del maxilar superior.

El maxilar superior se encuentra unido parcialmente al cráneo por la sutura frontomaxilar, cigomaticomaxilar,

zigomaticotemporal y pterigopalatina, todas las suturas son -- oblicuas y paralelas entre sí. El crecimiento en estas zonas sirve para desplazar el maxilar superior hacia abajo y hacia adelante.

El crecimiento sutural es secundario a estímulos primarios de factores epigenéticos.

Es muy posible que el crecimiento endocondral de la base del cráneo y el crecimiento del tabique nasal puedan dominar la reacción de los huesos membranosos y estimular el crecimiento.

La cabeza es una estructura compuesta con gran número de funciones relativamente independientes; aliento, respiración, visión, digestión, habla, audición, equilibrio e integración neural.

Los tejidos blandos y los elementos esqueléticos ligados a una sola función se llaman componentes "funcional - craneal".

La totalidad de los tejidos blandos asociados con una sola función se denomina "masa funcional" y puede ser demostrado que el origen, el crecimiento y el mantenimiento de la unidad esquelética dependen casi exclusivamente de su --

matriz funcional relacionada.

La unidad básica esquelética maxilar es la tríada neurovascular infraorbitaria. Es esta influencia neurotrópica la que mantiene una constancia similar en la unidad esquelética básica del maxilar superior con respecto a la base anterior del cráneo.

Los huesos de la cara se encuentran dentro de la cápsula bucofacial; los huesos de la bóveda del cráneo son llevados pasivamente hacia afuera por la expansión de la cápsula, -- como respuesta directa al crecimiento de las matrices del neurocráneo. Los huesos de la cara son llevados pasivamente hacia afuera (hacia abajo, adelante y a los lados) por la expansión primaria de las matrices bucofaciales (orbital, nasal, bucal).

Existe el crecimiento esencial de los senos y -- los mismos espacios, que realizan funciones importantes.

Los cambios maxilares resultantes en los componentes esqueléticos serían, por lo tanto, secundarios, compensatorios y mecánicamente obligatorios. El crecimiento real observado en el piso de la órbita, por ejemplo es secundario y compensatorio para que la cavidad de la órbita no sea agrandada innecesariamente. En el vector anteroposterior, en el movi-

miento pasivo hacia adelante del maxilar superior es compensado continuamente por las apocisiones en la tuberosidad del maxilar y en las apófisis palatina de los huesos maxilar superior y palatino.

Al aumentar de tamaño el maxilar superior diversas partes y regiones pasan a ocupar nuevas posiciones sobre el hueso. Esto exige un mecanismo de ajuste estructural que provoca desplazamiento de partes específicas para mantener la forma constante y porción palatina.

El crecimiento postnatal del maxilar superior es parecido al del maxilar inferior, porque el movimiento hacia adelante y hacia abajo del hueso en crecimiento es el resultado del crecimiento que se lleva a cabo en dirección posterior con la correspondiente reposición de todo el hueso en dirección anterior.

Tal crecimiento permite un aumento progresivo del número de dientes, que solo puede llevarse a cabo en los extremos posteriores de la arcade dentaria. También implica una serie compleja de cambios correspondientes de remodelado en las diversas partes de los maxilares.

El tamaño de la cara aumenta por una serie de

movimientos de crecimiento específicos en diversas partes, que van aumentando las dimensiones del maxilar superior en varias direcciones.

La aposición del hueso suceden sobre el margen posterior de la tuberosidad del maxilar superior. Esto sirve para aumentar la longitud de la arcada dentaria y agrandar las dimensiones anteroposteriores de todo el cuerpo del maxilar superior. Junto con este aumento, existe el movimiento progresivo de toda la apófisis cigomática en dirección posterior correspondiente. Este movimiento sirve para mantener fija la posición de la apófisis cigomática en relación con el resto del maxilar superior. El hueso malar también se mueve hacia atrás mediante una combinación de resorción de la superficies anteriores y aposición a lo largo de su borde posterior. La cara aumenta de anchura simultáneamente por la aposición de hueso sobre la superficie lateral del arco cigomático, con la correspondiente resorción de su superficie media.

El piso de la órbita está orientado hacia arriba, hacia un lado y ligeramente hacia adelante. La deposición superficial provoca el crecimiento en las tres posiciones correspondientes. La resorción superficial lateral del reborde orbitario aleja la superficie orbitaria del maxilar superior, que se des-

plaza lateralmente hacia el piso de la cavidad orbitaria. La superficie nasal del maxilar superior, junto con los huesos nasales, también se orientan en dirección similar: lateral, anterior y superior.

El crecimiento se hace en esta misma dirección por deposición superficial de hueso, aumentando así las dimensiones internas de la cavidad nasal por alargamiento y expansión de sus dimensiones vertical y horizontal. La corteza ósea que cubre la superficie interna de la cavidad nasal es resorbida del lado del periostio, mientras que el lado del endostio recibe deposiciones simultáneas de hueso nuevo.

La espina palatina del maxilar superior crece hacia abajo por una combinación de deposición superficial sobre el lado bucal de la corteza palatina y resorción del lado nasal opuesto, así como las superficies labiales del periostio del arco maxilar anterior.

La zona premaxilar del maxilar superior crece hacia abajo. La orientación superficial de esta zona es tal, que el movimiento hacia abajo se produce por la resorción del lado del periostio de la corteza labial, que se orienta en dirección opuesta a la dirección del crecimiento. El lado de la corteza con endostio y la superficie perióstica de la corteza lingual re-

cibe nuevos depósitos óseos. Este patrón de crecimiento también causa una leve "recesión" del área de los incisivos en dirección posterior, situación que también se observa en el maxilar inferior.

Se ha sugerido que los diversos movimientos del maxilar superior en crecimiento contribuyen a la base funcional para la migración de los dientes.

El paladar desciende con aumentos significativos en la altura nasomaxilar.

El mayor aumento es en la altura del maxilar superior, después en profundidad y finalmente en anchura, en su estudio en niñas de 3 a 16 años de edad. El crecimiento en anchura se lleva a cabo relativamente temprano sin diferencia de sexo. Pero el crecimiento hacia abajo y hacia adelante está ligado al sexo en la pubertad, el crecimiento en los varones se presenta uno o tres años después del crecimiento en las niñas.

Las curvas osteométricas de los cambios tardíos muestran el dominio del crecimiento vertical sobre el crecimiento horizontal del maxilar superior.

MAXILAR INFERIOR

Al nacer, las dos ramas del maxilar inferior son muy cortas. El desarrollo de los cóndilos es mínimo y casi no existe eminencia articular en las fosas articulares. Una delgada capa de fibrocartilago y tejido conectivo se encuentra en la porción media de la sínfisis para separar los cuerpos mandibulares derecha e izquierda.

Entre los cuatro meses de edad y al final del primer año, el cartilago de la sínfisis es remplazado por el hueso.

Durante el primer año de la vida, el crecimiento por aposición es muy activo en el reborde alveolar, en la superficie distal superior de la rama ascendente, en el cóndilo y a lo largo del borde inferior de la mandíbula y sobre su superficie lateral.

CRECIMIENTO CONDILAR

El crecimiento endocondral se presenta al alcanzar el patrón morfogenético completo del maxilar inferior.

Weinmann y Sicker apoyan vigorosamente su idea de que el cóndilo es el principal centro de crecimiento del ma-

maxilar inferior y que está dotado de un potencial genético intrínseco.

El cartilago hialino del cóndilo se encuentra cubierto por una capa densa y gruesa de tejido fibroso conectivo. Por lo tanto, el cartilago del cóndilo no solamente aumenta por crecimiento intersticial como los huesos largos del cuerpo, sino que se capas de aumentar de grosor por crecimiento, por aposición bajo la cubierta de tejido conectivo.

Con la presión actúa en contra de la aposición del hueso, y el cóndilo se encuentra bajo presión constante por su función como el elemento articular del maxilar inferior, el recubrimiento condilar fibroso permite un engrosamiento del cartilago hialino en la zona de transición directamente debajo. También protege la zona precondroblástica en el cuello del cóndilo. Es aquí donde la presión puede encontrar una reacción más sensible.

El cóndilo crece por dos mecanismos:

- a) Por la proliferación intersticial en la capa epifisial del cartilago, y su remplazo por hueso, y
- b) Por aposición de cartilago bajo un recubrimiento fibroso singular.

La teoría de la matriz funcional pone en duda la importancia de esta zona así como la afirmación de que es análoga a la placa epifisial. Se piensa que esto se debe a la influencia del crecimiento de las matrices capsulares bucofaciales. Al crecer estas matrices, y al permanecer los espacios vitales y vías aéreas en forma patente y al cambiar el mismo maxilar inferior por el crecimiento de otras estructuras, se presentan los cambios celulares. Por lo tanto se apoya el concepto del dominio de los factores epigenéticos y ambientales. El hueso cede a la presión suave.

El crecimiento condilar es considerado como una reacción secundaria de "relleno".

CRECIMIENTO DEL MAXILAR INFERIOR

Después del primer año de vida extrauterina, el crecimiento del maxilar inferior se torna más selectivo. El condilo se activa al desplazarse el maxilar inferior hacia abajo y hacia adelante. Se presenta crecimiento considerable por aposición en el borde posterior de la rama ascendente y el borde alveolar.

La resorción se presenta en el borde anterior de la rama ascendente, alargando así el rebordo alveolar y conseq

vando la dimensión anteroposterior de la rama ascendente.

Los estudios cefalométricos indican que el cuerpo del maxilar inferior conserva una relación angular constante -- con la rama ascendente toda la vida. El ángulo gonial cambia -- poco después de que se ha definido la actividad muscular.

Aunque el crecimiento en el cóndilo, junto con la aposición de hueso sobre el borde posterior de la rama ascendente, contribuye a aumentar la longitud del maxilar inferior, y el cóndilo, junto con el crecimiento alveolar significativo contribuye a la altura del maxilar inferior, la tercera dimensión --anchura-- muestra un cambio más sutil.

Después del primer año de la vida, durante el --cual hay crecimiento por aposición en todas las superficies, la mayor contribución en anchura es dada por el crecimiento en el borde posterior.

Literalmente, el maxilar inferior es una "V" en expansión. El crecimiento en los extremos de esta V aumenta naturalmente la distancia entre los puntos terminales. Las dos ramas divergen hacia afuera de abajo hacia arriba, de tal --forma que el crecimiento por edición en la escotadura sigmoides, epífisis coronada y cóndilo también aumenta la dimensión superior entre las ramas.

El crecimiento alveolar es otro factor diferente .

El crecimiento continuo del hueso alveolar con la dentición en desarrollo aumenta la altura del cuerpo del maxilar inferior . Estamos tratando con un objeto tridimensional. Los rebordes alveolares del maxilar inferior crecen hacia arriba y hacia afuera sobre un arco en continuo expansión. Esto permite a la arca dentaria acomodar los dientes permanentes de mayor tamaño. Se nota poco el aumento en la amplitud del cuerpo del maxilar inferior después de cesar la aposición superficial lateral. En la eminencia canina, y a lo largo del borde inferior lateral, se observa aposición de modelado. Las medidas entre el agujero mentoniano derecho e izquierdo indica que esta dimensión cambia poco después del sexto año de la vida.

Se atribuye un importante papel a la musculatura en el desarrollo de la morfología y tamaño característica del maxilar inferior.

Se divide el maxilar inferior en tres tipos básicos de hueso: Basal, muscular y alveolar.

La porción basal es un crecimiento central a manera de tubo que corre del cóndilo a la sínfisis. Sirve a manera de protección para el conducto mandibular.

La porción muscular (el agujero gonial y apófisis coronoides) está bajo la influencia del masetero, pterigoideo interno y temporal. En estas zonas la función muscular determina la forma final del maxilar inferior.

La tercera porción hueso alveolar, existe para llevar los dientes, cuando éstos se pierden no hay uso ya para el hueso alveolar y es resorbido poco a poco.

Se habla del maxilar inferior como un grupo de unidades microsqueléticas.

La porción más constante del maxilar inferior es el arco que va del agujero oval al agujero mandibular y el agujero mentoniano.

Hay dos tipos de matrices funcionales. Estas son la matriz capsular y la perióstica.

La matriz perióstica es un componente funcional que consta del músculo temporal y la apófisis coronoides. Este proceso surge primero como el primordio del músculo temporal, cuya capacidad contráctil está bien desarrollada en las etapas prenatales. El crecimiento subsecuente también se presenta dentro de esta matriz muscular. La porción fibrosa, no contráctil, del músculo temporal está adherida a la apófisis coronoides de

varias formas: indirectamente a la capa externa fibrosa del periostio y en parte por su inserción al músculo esquelético.

Todas las reacciones de las porciones óseas de las unidades esqueléticas en las matrices periósticas son provocadas por procesos complementarios interreacciones de las unidades esqueléticas a las matrices periósticas es alterar el tamaño, la forma o ambos. Aunque los músculos son buenos ejemplos de matrices funcionales periósticas, no son las únicas que entran en esta categoría. Los vasos sanguíneos, nervios y glándulas provocan cambios morfológicos en sus unidades esqueléticas adyacentes de manera completamente homóloga.

Las matrices capsulares son todas las unidades esqueléticas y, por lo tanto, todos los huesos en sentido formal, surgen, existen, crecen y se mantienen, y reaccionan morfológicamente mientras se encuentran totalmente encapsulado en su matriz de periostio funcional. Al mismo tiempo, éstos componentes craneales funcionales se organizan en forma de cápsulas craneales. Cada una de estas cápsulas contienen una serie de componentes craneales funcionales que están emparedados entre dos cubiertas. En la cápsula neurocraneal, las cubiertas están formadas por piel y la duramadre. En la cápsula hucocéfala, la piel y la mucosas forman las capas limitrofes. Los espacios

entre los componentes funcionales, y entre ellos y las cápsulas, están llenos de tejido conectivo laxo indiferenciado. Cada cápsula envuelve y protege a una matriz funcional capsular; la masa neural formada por el cerebro, leptomeninges y, más importante, líquido cerebrospinal.

En el caso del cráneo neural, es fácil ver los huesos de la bóveda del cráneo dentro de una cápsula craneal neural. Para las matrices bucofaciales todos los componentes craneales funcionales del cráneo facial, surgen, crecen y son conservados dentro de una cápsula bucofacial.

Se ha indicado que el crecimiento volumétrico de estos espacios es el primer hecho morfogenético del crecimiento del esqueleto de la cara. Los tres espacios funcionales (bucal, nasal y faringeo) no son simplemente áreas residuales. La magnitud de estos espacios se encuentra relacionada con las exigencias metabólicas generales de todo el organismo.

El crecimiento del maxilar inferior demuestra la actividad integrada de las matrices capsulares y perióstias en el crecimiento de la cara.

DINAMICA DEL CRECIMIENTO DE LA CARA

El cráneo crece rápidamente y alcanza el tamaño

adulto mucho antes que la cara. Pero, aún en este caso, no todas las dimensiones del cráneo muestran el mismo porcentaje de crecimiento al mismo tiempo. El crecimiento en profundidad del cráneo es más rápido que el crecimiento en anchura. En el crecimiento diferencial de las diversas partes de la cara, la altura del cráneo y la anchura de la cara son las más aproximadas al tamaño adulto al nacer. Por lo tanto, el crecimiento se lleva a cabo primero en la cabeza, después en la anchura de la cara y al final en longitud o profundidad de la cara.

No solamente es variable el ritmo de crecimiento de niños normales y niños con paladar hendido, sino que también la dirección del crecimiento, en un tiempo determinado, es imprevisible.

CAPITULO IV

ETIOLOGIA

La etiología de los defectos orofaciales pueden identificarse especialmente con los factores causales aislados, representan un intercambio sorprendente entre varios factores hereditarios y ambientales.

Los factores etiológicos para la mayoría de los defectos pueden agruparse como sigue:

I Genéticos

a) Controlados por genes

1.- Monogénicos

2.- Poligénicos

b) Controlados por cromosomas

II Ambientales

a) Infecciones

1.- Virales

2.- Bacterianas

3.- Otras

- b) Daños durante el embarazo
- c) Medicaciones teratógenas
- d) Radiaciones ionizantes
- e) Edad de la madre
- f) Factores nutricionales

III Multifactoriales

- a) Combinación de los grupos I y II

GENETICO

Las fusiones anormales, o la falta de fusión, de los procesos palatinos del maxilar entre sí o con el margen posterior del paladar primitivo originan, en alguna forma, el paladar hendido. El paladar hendido está frecuentemente asociado con el labio hendido. En esta condición hay una aparente falla en la fusión entre el proceso maxilar de un lado (labio hendido unilateral) o de ambos lados (labio hendido bilateral) con el proceso frontonasal. El labio hendido, sin embargo, puede ser debido a una anomalía inicial en el establecimiento del paladar primitivo. Si ambos procesos palatinos maxilares no alcanzan en la línea media el margen inferior del tabique nasal, éste aparece en el paladar hendido como un borde libre. Si sólo uno de los procesos no alcanzan la línea media, tenemos en-

tonces, que una sola cavidad nasal comunica a través del paladar, con la boca.

La fusión embrionaria de los segmentos constitutivos se inicia en el foramen incisivo, las hendiduras incompletas del labio y/o paladar puede aparecer en los bordes anterior y posterior de esas estructuras.

Muchas son las teorías propuestas sobre la etiología de los hoyos de labio congénito. Los hoyos pueden producirse como consecuencia de muescas producidas en los labios en fase tempranas del desarrollo, con fijación del tejido en la base de la muesca producidas en los labios.

Parece ser que la perforación del revestimiento epitelial de los procesos es indispensable la falta de perforación mesodérmica y la retención de puentes o bridas epiteliales pueden causar paladar hendido.

La herencia, indudablemente, es uno de los factores más importantes para ser considerada en la etiología de estas malformaciones.

GENES MUTANTES

Hay una cantidad de síndromes raros con herencia mendeliana relativamente simple, que incluyen hendiduras del paladar primario, como un componente, o hendidura del paladar secundario. Estas condiciones raras incluyen:

<u>SINDROME</u>	<u>TRANSMISION</u>
- Pinza de langosta / hendidura de labio.	Autosómico dominante
- Hendidura de labio con quistes - de labio y defectos genitales y - de extremidad.	Autosómico recesivo
- Hendidura de labio y paladar con displasia ectodérmica; deformidad de mano y pie y retardo mental.	Autosómico dominante
- Hipospadias - síndrome de hipertelorismo, hendidura de labio con anemia.	Autosómico recesivo
- Hendidura del labio y paladar con ausencia de huesos largos.	Autosómico recesivo
- Síndrome de Waardenburg - cordón rojo - guedeja blanca, anomalías de la oreja.	Autosómico dominante.

Aquellos niños con alteraciones numéricas y estructurales de los autosomas, si bien muchos de éstos últimos nacen muertos o fallecen a la primera o segunda infancia.

ANOMALIAS CROMOSOMICAS

Las hendiduras del paladar primario y secundario ocurren en individuos con aberraciones cromosómicas. Puede presentarse en niños con material cromosómico en exceso o trasladado, por ejemplo:

El síndrome 13-15 (trisomía D) trisomía E y el síndrome de trisomía 21.

Los niños deficientes en material cromosómico, suele tener síndrome asociados con supresión de los segmentos. Cromosomas; brazo corto, cromosoma 18 y brazo largo, cromosoma 21.

TERATOGENOS AMBIENTALES

Los agentes que dañan al embrión, virus de la rubéola, talidomidas causan hendidura de labio y/o paladar, presumiblemente cuando actúan sobre un embrión genéticamente predispuesto.

Se ha teorizado que la tensión psíquica en mujeres embarazadas pueden producir un nivel de cortisona aumentado que lleva a la formación de una hendidura bucal.

En fechas recientes se sugirió que los anticonvulsivos administrados durante el embarazo aumenta el peligro de paladar hendido.

En general no obstante, los agentes ambientales parecen tener que ver sólo con un pequeño porcentaje de hendidura en ser humano.

Sin embargo, el grado, intensidad y el tipo de malformaciones dependen de dos grandes factores:

- a) etapa de desarrollo del feto, así como estado fisiológico y patológico de la madre,
- b) dosificación, tiempo y frecuencia de la administración de un agente teratígeno.

El período de la primera a la novena semanas del embarazo es el más crítico o sensible desde el punto de vista de la teratogénesis.

Un agente teratígeno puede provocar paladar hendido si actúa durante cualquier etapa mencionada anteriormente.

Al avanzar la organogénesis, el feto se hace más resistente a la acción teratógenas de los agentes ambientales.

POTENCIAL TERATOLOGICO DE LAS DROGAS EMPLEADAS CON MAYOR FRECUENCIA

Sólomente 5 a 10 por 100 de los casos pueden -- atribuirse las anomalías congénitas definitivamente a agentes ambientales tales como las drogas, lesiones y radiaciones. En sólo 20 a 25 por 100 de los defectos congénitos en el hombre se reconoce que el factor causal sea la genética, el resto (65 a 70 por 100) como causa desconocida.

Los siguientes factores desempeñan un importante papel en la acción teratógena de una droga.

1. Propiedades farmacológicas, cantidad y frecuencia de administración de la droga.
2. El momento exacto en que ejerce su acción la droga.
3. La constitución genética del embrión y de la madre.
4. La nutrición y el equilibrio hormonal de la placenta.

SEDANTES Y TRANQUILIZANTES

Estas drogas son frecuentemente empleadas y --
 prescritas. Los efectos del potencial teratógeno de la talidomi-
 na en los seres humanos ha dirigido la atención especial a otras
 drogas dentro de este grupo terapéutico. Aproximadamente 20 -
 por 100 de las mujeres que tomaron dosis sedantes de talidomi-
 da durante un período crítico de la gestación, presentan hijos -
 con malformaciones. El período crítico para la talidomida re--
 sultó ser de la cuarta a la séptima semanas de la gestación, y
 una sola dosis de 50 mg. (aproximadamente 1 mg. por kg. de -
 peso corporal) fue suficiente para provocar anomalías congéni-
 tas. Las malformaciones más prominentes fueron:

- a) extremidades -amelia, inkomelia y hemimelia;
- b) esqueleto -omópulos rudimentarios y mal --
 desarrollo del sacro, paladar hendido, falta
 o displasia de ojos y oídos, y
- c) tracto digestivo -atresia esofágica, dunde--
 melanal y aplasia de la vesícula biliar y de
 apéndice.

Las anomalías bucodentales más frecuentes en -
 la forma de las coronas, hipoplasia del esmalte, mucosas en
 la punta de la lengua y anomalías del frenillo lingual.

ANTICONVULSIVOS

Se encontró una alta frecuencia de paladar y labio hendido, así como malformaciones cardíacas en los hijos de mujeres que habían tomado fenobarbital y otras drogas anti-convulsivas.

ASPIRINA

Se ha sospechado que la aspirina puede ser un agente teratogeno debido a su gran empleo como analgésico.

ANTIBIOTICOS

El clorhidrato de imipramina, un antidepresivo, ingerido por mujeres durante el primer trimestre del embarazo, dió como resultado malformaciones similares a las causadas por la talidomida.

HORMONAS ESTEROIDES

Las corticosteroides han sido empleados extensamente como agentes teratogenos en animales de experimentación. La anomalía congénita con mayor frecuencia es el paladar hendido.

Esta es una droga con un alto potencial, teratógeno en animales y al parecer una insignificante acción teratogéna en seres humanos.

OTRAS DROGAS

Otras drogas que al parecer presentan un riesgo al ser ingeridas durante el embarazo son LSD, quinina, clorhidrato de medicina, sulfonamidas, agentes alquilantes y antagonistas del ácido fólico.

RADIACIONES IONIZANTES

Las radiaciones pueden definirse como cualquier radiación electromagnética (x o gamma) o radiación de partículas (alfa o beta) capaz de producir iones, directa o indirectamente en su paso por la materia.

Debido a la creación de radicales libres, las moléculas excitadas son muy activas químicamente y pronto se realizan en ellas una serie de reacciones secundarias con varias moléculas dentro de las células. Debido a estas reacciones, pueden inhibirse procesos enzimáticos esenciales y puede alterarse el comportamiento de los ácidos nucleicos del ácido desoxirribonucleico (DNA) y del ácido ribonucleico (RNA).

La radiación ionizante de baja intensidad es parte de nuestro medio ambiental natural. La radiación de fondo puede surgir de ciertos componentes del suelo, compuestos radioactivos naturales, rayos cósmicos del espacio exterior y partículas de alta energía del sol, rayos X para el diagnóstico y se ha aumentado la cantidad total de radiación absorbida. El interés por las consecuencias biológicas de la exposición a la radiación ionizante se ha intensificado.

La radiación puede provocar daño inmediato a las células lo que da como resultado la interrupción de los procesos metabólicos normales con cambios permanentes. Estos cambios pueden manifestarse en las células hijas o las células germinales primordiales.

ESTRUCTURA CELULAR

Los tejidos de todos los organismos constan de células organizadas que contienen núcleo y citoplasma encerrado en una membrana celular. El núcleo es un cuerpo discreto que posee una membrana nuclear y numerosos cromosomas a manera de filamentos. El citoplasma contiene mitocondrias, plástidos, orgánitos, cuerpos de inclusión, lisosomas, retículos endoplásmicos, microsomas, matrices citoplásmicas y aparatos de golgi.

La radiación ionizante de baja intensidad es parte de nuestro medio ambiental natural. La radiación de fondo puede surgir de ciertos componentes del suelo, compuestos radioactivos naturales, rayos cósmicos del espacio exterior y partículas de alta energía del sol, rayos X para el diagnóstico y se ha aumentado la cantidad total de radiación absorbida. El interés por las consecuencias biológicas de la exposición a la radiación ionizante se ha intensificado.

La radiación puede provocar daño inmediato a las células lo que da como resultado la interrupción de los procesos metabólicos normales con cambios permanentes. Estos cambios pueden manifestarse en las células hijas o las células germinales primordiales.

ESTRUCTURA CELULAR

Los tejidos de todos los organismos constan de células organizadas que contienen núcleo y citoplasma encerrado en una membrana celular. El núcleo es un cuerpo discreto que posee una membrana nuclear y numerosas cromosomas a manera de filamentos. El citoplasma contiene mitocondrias, plástidos, orgánulos, cuerpos de inclusión, lisosomas, retículo endoplásmico, microsomas, matrices citoplásmicas y aparatos de golgi.

DUPLICACION CELULAR

Cualquier que sea el número de células presentes en el organismo, el crecimiento y la reproducción siempre ocurren por división celular. El resultado neto de la división celular somática llamada mitosis es dos células idénticas. La mitosis tiene cuatro fases esenciales morfológicamente distinguibles:

1. - Profase
2. - Metafase
3. - Anafase
4. - Telofase

En la profase aparecen largas estructuras filamentosas en el núcleo que posteriormente se convierten en espirales, lo que da un acortamiento de los filamentos formando cromosomas visibles. En la profase temprana, cada cromosoma consta de dos tiras o cromátidas. Al final de la profase cada cromosoma aparece como dos pequeñas bastones paralelos (cromátidas) unidos por un centrómero.

Durante la metafase, los cromosomas encogidos se disponen a lo largo de un plano central o placa ecuatorial de la célula. En esta fase los cromosomas alcanzan su estado de máxima contracción y son más claramente identificables. Por el uso de la fotomicrografía de fase pueden determinarse el nú-

mero, las dimensiones relativas y la morfología de los cromosomas individuales. Usando estas características puede establecerse el cariotipo de la célula.

Después de la metafase cada cromosoma consta de dos cromátidas contraídos unidos en el centrómero. De ambos lados cada centrómero se extienden fibras hasta cada centríolo, formando un aparato a manera de hueso.

En la anafase, los centrómeros se dividen y un cromátide de cada cromosoma es atraído hacia su centríolo respectivo, presumiblemente por la contracción de las fibras del hueso.

En la última etapa de la mitosis, o telofase, los cromosomas se desplazan a las mitades opuestas de la célula, donde comienzan a alargarse y toman su aspecto filiforme anterior. El nucléolo, que desaparece en la profase reaparece y se forma una membrana nuclear alrededor de cada conjunto de cromosomas. Poco tiempo después los cromosomas ya no son visibles por métodos ordinarios. La división celular ha terminado cuando aparece la membrana celular en cada célula hija.

ESTRUCTURA DE LOS CROMOSOMAS

Químicamente, los cromosomas están formados de DNA, histonas, otras proteínas diferentes de las histonas, y RNA. La cantidad de DNA e histona en los cromosomas permanece casi constante, mientras que el contenido de RNA y de proteínas diferentes de las histonas varía según la actividad metabólica.

El número de cromosomas es tan constante en una especie dada que las desviaciones del número de cada especie suele producir efectos nocivos. El número de cromosomas diploides humanos son 46.

La macromolécula de DNA posee una estructura helicoidal doble, estando formadas las tiras principales por largas cadenas espirales de unidades de azúcar y fosfato. Las unidades de azúcar y fosfato están unidas por dos cadenas de bases compañeras: dos purinas; adenina y guanina; y dos pirimidinas; citosina y timina.

EFFECTOS DE LA RADIACIÓN EN LOS CROMOSOMAS

Existe una correlación entre exposición a los rayos X y aumento de mutantes entre sus descendientes. Se encontró porciones terminales faltantes, así como aberraciones

isocromatídicas en microsporas de *Tradescantia* irradiadas. La cantidad de aberraciones no es afectada por la fracción de la dosis y las aberraciones aumentan aproximadamente en forma lineal con el aumento de la dosis. Los cambios inducidos por la radiación son independientes entre sí y su frecuencia es directamente proporcional a la dosis de radiación.

ABERRACIONES CROMOSOMICAS INDUCIDAS POR RADIACION

Las anomalías cromosómicas son resultado de la rotura de una tira cromosómica. Si existen varias soluciones de continuidad en la misma tira al mismo tiempo, los extremos pueden volver a unirse, dando como resultado un cromosoma con disposición diferente. El tipo de aberraciones inducido por la radiación ionizante dependerá de la etapa o el ciclo en que se encuentre la célula. Se divide el ciclo de la célula en los siguientes pasos: promitótica, interfase premitótica de G_1 (G designa separación); síntesis de DNA (Fase S); una fase premitótica postmitótica o G_2 y el proceso de mitosis. Consecuentemente, todas las células de una población dada siguen un ciclo que va de mitosis, através de G_1 , S y G_2 y finalmente mitosis. Con esta base, las primeras células en alcanzar mitosis después de la radiación deberán ser las de G_2 , seguidas de las que se encontraban en la etapa S y finalmente las células origi-

nalmente en la fase G_1 . Las células en diversos tipos de ciclo reaccionan diferentemente a diversas cantidades de radiación.

El tiempo que tarda una célula irradiada en alcanzar la mitosis depende de la dosis de radiación. La inhibición mitótica puede producirse por dosis muy pequeña de radiación.

Una célula irradiada antes de la síntesis da como resultado una aberración cromosómica, ya que la solución de continuidad es duplicada. Las aberraciones de este tipo se llaman, roturas o fracturas cromosómicas. Cuando una célula es irradiada después de la síntesis, el cromosoma se comporta como una estructura de dos tiras. La rotura de cada tira cromosómica es independiente de la otra y se manifiesta como una aberración cromatídica. El cromosoma viable mismo es bastante resistente a los efectos de la radiación, y las aberraciones en las células irradiadas durante la metafase no son observadas hasta la mitosis siguiente.

Si ocurriera dos o más roturas en una célula al mismo tiempo, pueden dar dos o más omisiones o pueden volver a combinarse formando nuevos tipos de aberraciones. Las dos roturas pueden ser en el mismo cromosoma o en diferentes cromosomas. Las recombinaciones pueden ser simétricas o asimétricas. Las disposiciones simétricas en un cromosoma con -

dos roturas dan una inversión, mientras que las disposiciones asimétricas dan un cromosoma anular y fragmentos acéntricos. La disposición simétrica entre dos roturas en diferentes cromosomas da como resultado una translocación. Una disposición asimétrica da un cromosoma dicéntrico junto con un fragmento acéntrico.

La frecuencia neta de aberraciones depende de la producción de roturas cromosómicas y de la capacidad del cromosoma para recombinarse.

EDAD DE LOS PADRES

Se ha visto la posibilidad de relacionar la edad de los padres y la frecuencia de labio hendido, paladar hendido o ambas cosas. Aunque las pruebas son escasas, parecen existir un ligero aumento de frecuencia de casos de estas malformaciones a medida que avanza la edad de los progenitores.

RAZA

Hay una notable diferencia de frecuencia de estas deformaciones en personas de raza negra, blanca y japonesa. Las personas de raza negra son las menos afectadas y los japoneses son las más afectadas con mayor frecuencia que los blancos.

FACTORES NUTRICIONALES

Aunque no hay pruebas suficientes de que los trastornos nutricionales producen paladares hendidos en los seres humanos, los regímenes dietéticos han producido fisuras de desarrollo en animales. En ratas recién nacidas se produjo experimentalmente paladar hendido alimentando a las madres con dietas excesivas o carentes de vitamina A durante la preñez. La administración de dietas deficientes en riboflavina a ratas grávidas también produjo una descendencia con una elevada frecuencia del paladar hendido.

MULTIFACTORIALES

Las dos categorías anteriores abarcan muy pocos de los casos observados de labio o paladar hendido. La mayor parte de los casos quizá presentan etiología múltiple que implica la interacción de varios genes y múltiples factores del medio ambiente, llamados colectivamente etiología multifactorial.

La forma definitiva de la mayor parte de las estructuras bucofaciales, al igual que otras estructuras morfológicas del cuerpo, es regulada por múltiples genes y no por un sólo gen. Las características de la herencia poligénica son las siguientes:

- 1.- La segregación genética se presenta en un número indefinidamente grande de loci genéticos. Esto significa que la forma o el tamaño de un carácter es determinado por muchos genes, por lo que la expresión de ese carácter se apega a la variación continua o simétrica. Por ejemplo: la altura es controlada por herencia poligénica y variación en la estatura será de muy baja a muy alta con valores intermedios, así como una altura media, que ostenta la mayor parte de los individuos, en alguna parte media. Así, la altura exhibe "variación continua en una población".

- 2.- La mutación de uno o dos genes para un carácter controlado por muchos poligénicos produce poco efecto en la manifestación general de ese carácter. Por esto, cada gen individual contribuye al conjunto, aunque individualmente carece de gran valor. La población posee así una gran reserva de heterogeneidad genética en caracteres poligénicos que han sido amortiguados contra cambios drásticos debido a mutaciones aisladas. Alternativamente, la mutación en caracteres monogénicos puede provocar cambios letales. Así, muchas

caracteres importantes para la supervivencia del hombre, tales como la presión arterial, son poligénicos y, por lo tanto, "resistentes" a los graves efectos de la mutación.

3. - De lo contrario es posible deducir que la expresión fenotípica de un carácter poligénico puede ser similar a la gran variedad de genotipos con diferencias sutiles. Evidentemente, en algún punto, diferencias significativas en el genotipo producirán alteración del fenotipo.
4. - La expresión fenotípica de caracteres poligénicos no sólo es afectada por la alteración genética, sino que también es susceptible de modificación significativa por efecto del medio ambiente; los caracteres poligénicos son así caracterizados por la interacción entre los genes y el medio ambiente.
5. - En ocasiones, los factores poligénicos pueden actuar como un "bloqueo poligénico" y exhibir un patrón de herencia de un solo gen, siendo expresados como muchos caracteres fenotípicos.

Se aplica estas ideas al labio y paladar hendido, se postula que la longitud del paladar, por ejemplo, es poligénica y continuamente variable desde muy largo o muy corto en relación con la anchura, por ejemplo, del maxilar superior. Con una anchura maxilar dada, los paladares progresivamente más cortos presentarán mayor dificultad para entrar a un punto de contacto para la fusión durante el desarrollo y, a un determinado nivel de "umbral" serán demasiado cortos para permitir la fusión, resultando un paladar hendido. Este tipo de variación también puede ser el caso en cuanto a la anchura del maxilar, tamaño de la lengua y altura del paladar, factores que quizá sean poligénicos, y en la práctica es posible que todos estos factores contribuyan al fracaso del cierre palatino. El defecto solamente se presenta cuando existe el suficiente número de genes en el individuo para provocar la expresión fenotípica de yemas palatinas "cortas" o maxilar superior "ancho", de tal forma que se alcance el umbral para la falta de fusión, produciendo el defecto. La diferencia en la gravedad de las fisuras es buen indicio de que la expresión genotípica de la variación continúa en un carácter tal que las yemas palatinas progresivamente más cortas producirán defectos más graves.

Para complicar aún más este concepto, los factores del medio ambiente que operan en el desarrollo prenatal --

también afectan a la expresión genética así como la producción de los defectos. Así tenemos una complicación interacción de genes y factores del medio ambiente, y aún cuando existan los factores genéticos óptimos en un individuo dado, el trastorno no se presentará salvo que exista también "algo" en el medio ambiente.

Así una persona con alto riesgo genético debido a la acumulación de poligenos nocivos no presentará el defecto si falta una influencia adversa del medio ambiente. Las cifras empíricas de riesgo toman en consideración ambos factores.

FRECUENCIA

Se han realizado en muchos países estudios relacionados con la frecuencia de paladar y labio hendido y generalmente han producido cálculos fidedignos sobre la frecuencia de estas anomalías.

Basándose en la información disponible, se puede calcular que uno de cada 750 lactantes o aproximadamente 6,000 a 7,000 niños con paladar hendido, labio hendido o ambas cosas, nace cada año en Estados Unidos de Norteamérica.

En cierto número de países europeos, se ha in-

formado de frecuencia ligeramente mayor para casos de paladar hendido o labio hendido o ambas cosas.

Informes de Dinamarca o Islandia han demostrado un ligero aumento de la frecuencia anual de estas malformaciones. Este aumento anual puede atribuirse a las mejores probabilidades actuales de supervivencia del individuo.

De los tres grupos principales de hendiduras, el de labio hendido con paladar hendido, presenta mayor frecuencia y a él pertenecen 45 por 100 de todas las hendiduras; el grupo del paladar hendido tiene una frecuencia de 30 por 100 de la totalidad de los casos, el labio hendido 25 por 100.

PORCENTAJE DE RIESGO

En lo que se refiere a la repetición del labio hendido, está comprobado que si los padres son normales y han tenido un hijo con labio hendido, la probabilidad de que presente el niño siguiente es de 4 por 100. Si hay dos hermanos con labio hendido, el peligro para el tercero aumenta a 9 por 100; sin embargo, cuando uno de los padres presenta labio hendido y este defecto aparece en un hijo, la probabilidad de que el siguiente niño tenga la anomalía se eleva a 17 por 100.

En lo que se refiere a paladar hendido la frecuencia es mucho menor que la del labio hendido 1 : 2,500 nacimientos. Si los padres son normales y un hijo tiene paladar hendido, la posibilidad de que el siguiente lo produzca es de 2 por 100, aproximadamente, sin embargo, si un familiar presenta paladar hendido o si lo sufre un progenitor y un niño, la probabilidad aumenta a 7 por 100 y 15 por 100 respectivamente.

Es preferible disponer de estas cifras que de ninguna pero deben considerarse solamente como cálculo provisional.

DISTRIBUCION SEGUN EL SEXO

La frecuencia total de la hendidura es mucho mayor entre los hombres que entre las mujeres.

Si se considera por sexo y grupo de hendidura, es evidente que el labio hendido y el labio con el paladar hendido es más frecuente en hombres que en mujeres, pero el paladar hendido es más frecuente en mujer que en hombres.

En estudios recientes, se comprobó que la mujer sus prolongaciones o crestas palatinas se fusionan aproximadamente una semana más tarde que en el varón. Ello puede expli

car el hecho de que el paladar hendido aislado se observa con mayor frecuencia en mujeres que en varones.

DEFORMACIONES ASOCIADAS

Cierto número de estudios se ha demostrado que en individuos nacidos con labio hendido, paladar hendido o ambas cosas, existe mayor posibilidad de sufrir otras deformaciones congénitas.

Aproximadamente el 50 por 100 de los casos está asociado con otras anomalías del desarrollo. Entre estas anomalías registradas están las cardiopatías congénitas, polidactilia y sin dactilia, hidrocefalia, neurocefalia, pie hendido, oreja supe-
numeraria, espina bifida, hipertelorismo y la deficiencia mental.

Puede haber anomalías similares en el labio hendido con paladar hendido y sin él, pero son menos comunes, se produce menos del 20 por 100 de los casos.

CAPITULO V

CLASIFICACION

No se ha establecido una clasificación clara y estandarizada de los defectos estructurales del labio y el paladar. Se ha propuesto cierto número de clasificaciones, pero ninguna ha sido aceptada universalmente.

En 1958 Kernahan y Stark propusieron una clasificación de labio y paladar hendido basándose en los patrones morfológicos y embriológicos. Esta clasificación parece que es la más aceptada y empleada por los investigadores dedicados al problema. Enumeramos a continuación los principios básicos de esta clasificación:

GRUPO I.- Hendidura del paladar primario. Este grupo comprende todas las hendiduras localizadas antes del agujero lacteivo, es decir, todas las formas y grados de labio hendido y combinación de labio hendido y proceso alveolar hendido (abreviatura normal; L. H.).

. . .

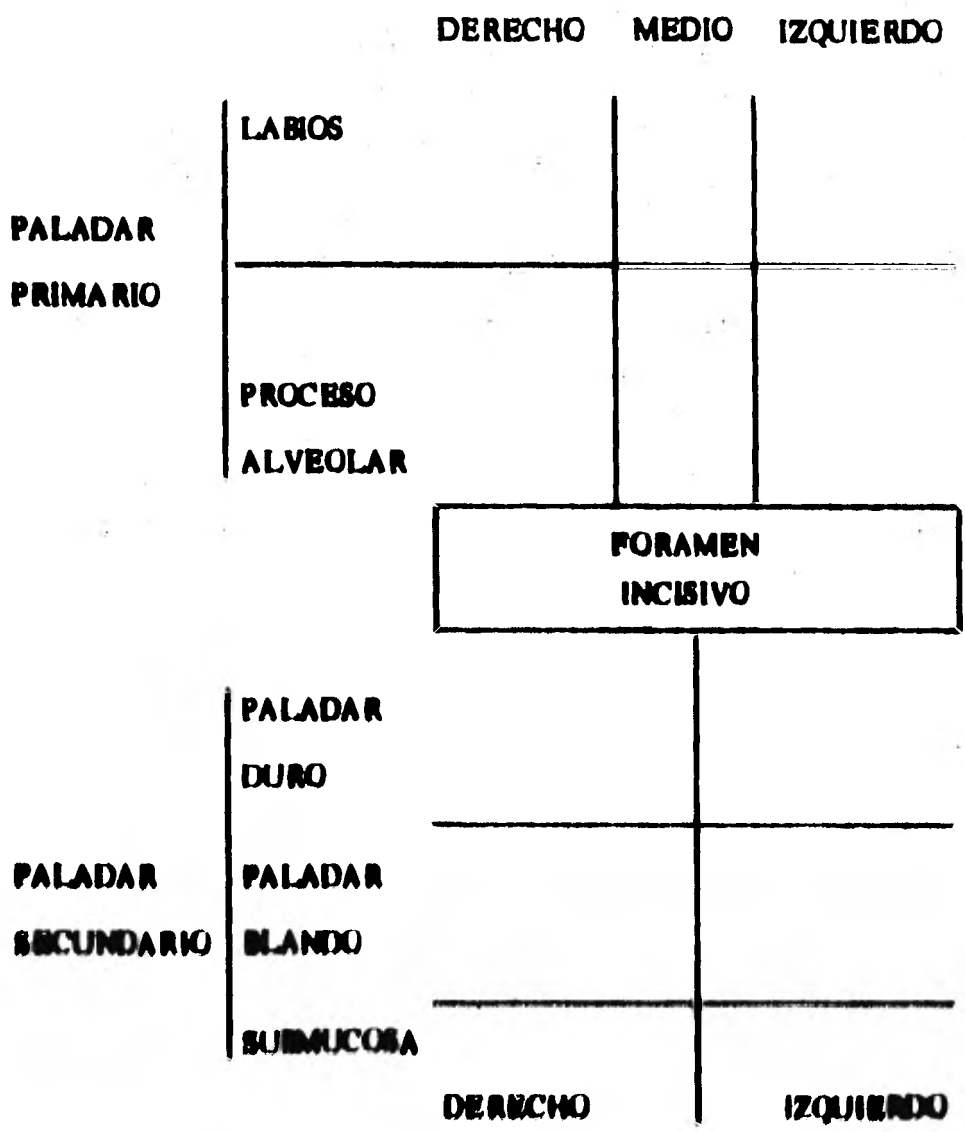
GRUPO II. - Hendidura en posición posterior del agujero incisivo. Este grupo comprende todos los grados de hendiduras de paladar duro y blando. (abreviatura normal: P H.).

GRUPO III. - Combinación de hendiduras en paladar primario y secundario. Este grupo comprende una combinación de los grupos I y II (abreviatura normal: P L H.).

Cualquiera de los tres grupos descritos anteriormente pueden ser subdivididos para una descripción más detallada de los defectos. Por ejemplo: un caso de hendidura completa unilateral del lado derecho del labio, con hendidura en el paladar duro y blando, pertenecería al grupo III (PLH) y podría definirse más de la manera siguiente:

LH. derecho, completo más PH. (B más D).

Como existe similitudes genéticas y embriológicas entre el grupo I y el III, la mayoría de los autores han presentado datos sobre estos dos grupos en forma combinada, como labio hendido. Esta combinación se abrevia (P) - (LH).



SISTEMA DE CLASIFICACION DE KERNAHAN Y STARK.



Hendidura del
Paladar Secundario.



Hendidura del
Paladar Unilateral
Completo.

Hendidura de labio
y Paladar Bilateral
Completo.



ASPECTO CLINICO

El labio leporino superior presenta un cuadro clínico variado según su magnitud de la malformación. Una clasificación de estas fisuras, según el aspecto, con el porcentaje de casos.

<u>T I P O</u>	<u>FRECUENCIA POR 100</u>
Unilateral incompleto	33
Unilateral completo	48
Bilateral incompleto	7
Bilateral completo	12

Como se indican los nombres, el labio hendido -- unilateral afecta un solo lado del labio; el bilateral, ambos lados de éste. El último tipo dió origen al término "labio leporino", que ahora se aplica habitualmente a todos los labios hendidos. La hendidura incompleta se extiende a una distancia variable hacia la nariz y frecuentemente afecta también el paladar. La fisura completa se extiende hacia la nariz y abarca el paladar aún con mayor frecuencia.

El labio hendido se produce con frecuencia tres veces mayor en el lado izquierdo que en el derecho.

El paladar hendido presenta una amplia variación en el grado de gravedad y lesión de los tejidos. Puede haber una hendidura de los paladares blandos y duro, o, en algunos casos, solamente una del paladar blando. En muchos casos, la fisura del paladar duro se extiende hacia adelante a través del reborde de alveolar y del labio produciendo una fisura completa en el labio, reborde y paladar.

Ocasionalmente se ve algún paciente cuya única anomalía es la uvula hendida o bifida, que es quizá la forma más leve de paladar hendido.

El típico paciente de paladar y reborde hendido presenta una gran solución de continuidad en la bóveda palatina, con una abertura directa hacia la cavidad nasal. Este defecto de la línea media continúa hacia adelante, hacia el premaxilar, donde se desvía hacia la derecha o la izquierda. A veces, falta toda la porción premaxilar del hueso y, en estos casos, la hendidura aparece como un defecto neto de la línea media. Sin embargo, el reborde fisurado habitualmente está en la zona entre el incisivo lateral y el canino, o entre el central y el lateral superiores.

Con frecuencia hay una alteración de las estructuras dentales en esta región y en el anillo muscular que corre

circularmente a la entrada de la boca y constituye el músculo orbicular de los labios, está interumpido. Se comprende así - que todos los movimientos de los labios resultan dificultados y especialmente, los necesarios para la articulación de los fonemas precipitados (p.b.m.v.f.o.u).

Una característica de los pacientes con hendiduras de labio y paladar ha sido un perfil cóncavo. Muchos investigadores creen que la cirugía palatina prematura inhibe el crecimiento del tercio medio de la cara. El grado de concavidad depende de la gravedad de la deformidad original y del tipo y momento de reparación quirúrgica. Este tipo de defecto parece ir decreciendo en frecuencia con la mejor oportunidad de las técnicas quirúrgicas modernas.

Cierto grado de colapso mediano del arco dentario superior se observa frecuentemente en el lado de la hendidura.

El manejo de la premaxila flotante protruida en pacientes con hendiduras bilaterales, ha sido un problema constante para odontólogos y médicos. Según la gravedad y la posición, algunos equipos prefieren tratar de reubicar la premaxila con aparatos ortopédicos, antes de la cirugía del labio. Otros prefieren reubicarla quirúrgicamente, aunque esto puede interferir

con los centros de crecimiento en el vomer subyacente a la premaxila. Todavía otros, prefieren eliminar la premaxila y reemplazar con una prótesis. Los dientes suelen ser de pobre calidad, hipoplásicos y distorcionados.

El tamaño de la premaxila también puede presentar problemas. Si es muy grande, puede que deba ser reducida quirúrgicamente, antes de intentar volverla hacia atrás con ortopedia. En el caso de una premaxila muy pequeña, puede haber hueso alveolar insuficiente para impedir el colapso de la parte anterior del arco. No esos casos, se puede intentar el injerto de hueso alveolar a los 7 u 8 años de edad.



HENDIDURA PALATINA SUBMUCOSA

La incompetencia palatina congénita es la más -
tenue de las hendiduras palatinas. Los niños con estas deformi-
dades tienen dicción hipernasal, sin una verdadera hendidura -
palatina o un déficit neuromuscular del mecanismo palatofarin-
geo. El problema de la dicción hipernasal puede haber estado -
presente desde la infancia, o no haberse hecho evidente hasta -
después de una adenoidectomía. La tríada clásica de signos diag-
nósticos posible son:

1. Uvula bifida
2. Paladar blando corto, sin músculo en la línea
media
3. Paladar duro con defecto submucoso en forma
de muesca en la parte posterior de la línea
media.

La incidencia de la hendidura palatina submucosa
comparadas con todas las hendiduras se ha mencionado como -
menor al 6 %.

ANOMALIAS DENTARIAS ASOCIADAS CON HENDIDURAS DE LABIO Y PALADAR

Los pacientes con paladar hendido tienen una inci-
dencia más alta de defectos en la morfológicadiferenciación dentaria -

que el resto de la población. Se menciona una mayor frecuencia de lo siguiente:

1. Dientes congénitamente ausentes, especialmente premolares e incisivos laterales en las líneas de la hendidura.
2. Dientes supernumerarios, especialmente en las líneas de hendidura y la premaxila; sin embargo, se han encontrado en ambos arcos.
3. Dientes fusionados.
4. Dientes malformados, casi siempre presentes en dientes adyacentes a la hendidura, especialmente incisivos, los incisivos centrales suelen mostrar una gran convexidad en la superficie labial con hombros marginales gruesos y un cingulo exagerado en lingual; el esmalte ser defectuoso en calidad de calcificación, lo que lleva a una estructura con fosas, amarillentas, hipoplásica e hipocalcificada, susceptible a la caries.
5. Dientes en malposición, pueden interferir con el cierre correcto de la boca o la erupción de los dientes; la incidencia de la erupción ectópica de los primeros molares permanen-

tes superiores es alta en niños con paladar hendido.

6. Erupción demorada de dientes, frecuentemente ocurre en niños con hendidura labial y hendidura palatina y afecta a menudo al canino superior del lado de la hendidura.
7. Sobreerupción de los dientes anteriores inferiores, habitualmente causada por la ausencia o malposición de los dientes anteriores superiores. Los pacientes con paladar hendido muestra una cantidad excesiva de superficie labial de los incisivos inferiores cuando sonrían o hablan.

EXPERIENCIA DE CARIES EN NIÑOS CON PALADAR HENDIDO

Se encontró poca diferencia en la experiencia de caries entre niños con y sin hendiduras.

ASPECTO PSICOSOCIALES

Se ha escrito una excelente revisión y discusión de los factores que influyen el desarrollo intelectual, social y de la personalidad, en el paciente con hendidura palatina.

. . .

Las investigaciones sobre los aspectos psicológicos y sociales de la hendidura palatina no ha demostrado de manera convincente que niños con paladar hendido sean psicológicamente diferentes de los no afectados. La capacidad intelectual es la única área de investigación en la que se han encontrado diferencias consistentemente. Se ha teorizado de la manera siguiente sobre las dos razones posibles para la alta de diferencias entre niños con y sin hendiduras.

1. - Quizá la persona con ciertos tipos de impedimentos físicos congénitos desarrollan mecanismos de adaptación compensatorios que eliminan las desventajas psicológicas y sociales esperadas. Hasta es concebible que un impedimento físico congénito puede dar a la persona impedida ciertas ventajas de adaptación. porque se gana una gran autoestima al aprender a hacer frente exitosamente a las situaciones, con un impedimento físico.
2. - Todas las personas tienen alguna ansiedad flotante que quizás en ausencia de problemas reales se adhiera a problemas irreales. Quizás el individuo con un impedimento congénito, que es un problema real, es capaz de enfocar más energía y atención

para superar el impedimento y menos atención -
para la creación de males imaginarios.

TRASTORNOS DE LA COMUNICACION EN INDIVIDUOS CON HENDIDURA DE LABIO Y PALADAR

El paladar y el labio hendido son afecciones causadas por sintomatología múltiple, que comprende articulación y -
resonación defectuosas, y la posibilidad de pérdida de la audi--
ción. El ritmo también puede verse alterado, ya que la filtra--
ción nasal del aire dificulta sobremanera el hablar en frase u -
oraciones con un solo golpe de aire.

Cuando existe insuficiencia velar, no hay distor--
ción de los sonidos m, n, ya que tiene resonación nasal natu--
ral. Ciertos niños presentan "lenguaje de paladar hendido" sin
tener anomalía orgánica. Esto a veces ocurre al producir los
niños el lenguaje de sus padres que tienen paladar hendido.

En ciertos casos de grave obstrucción nasal, la -
explosiva bilabial "b" será substituida por m, haciendo que, por
ejemplo: mesa se convierta en mess. La "d", lingualveolar, -
substituye a n, lo que convierte: no en do.

DICCION. - En la hendidura del paladar y labio, los problemas de dicción ocurren en dos áreas separadas.

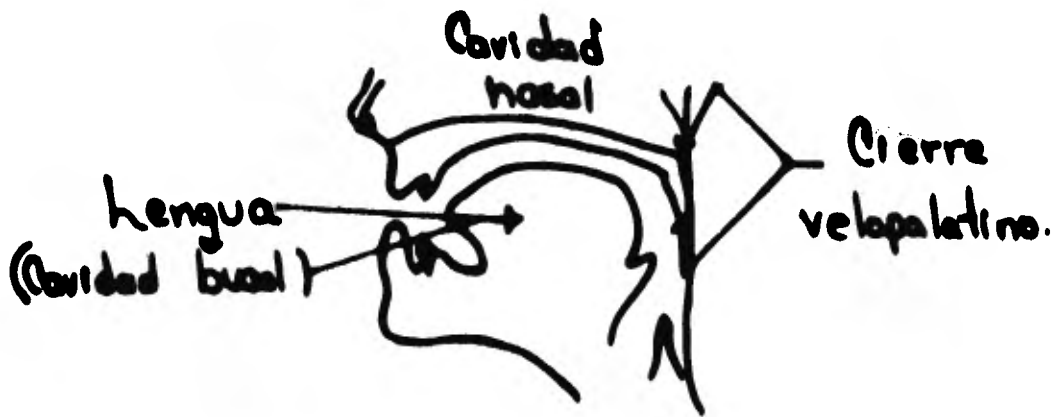
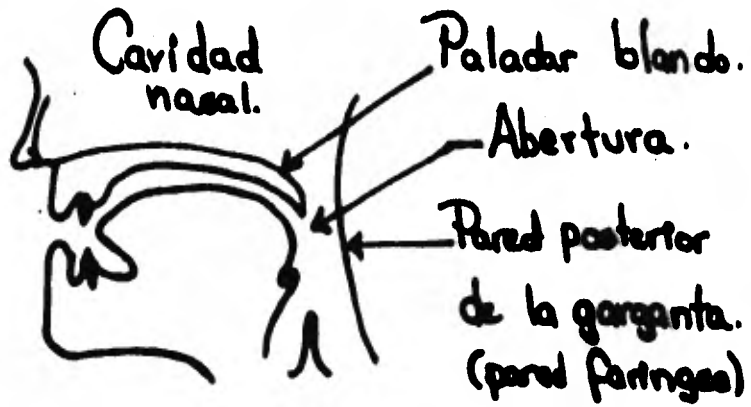
NASALIDAD. - En los pacientes sin hendiduras, con patrones de dicción normal el paladar blando puede encontrar la pared faríngea, resultando en un cierre velofaríngeo -- completo. Este mecanismo de válvula confina la resonancia de sonidos a la cavidad bucal. En pacientes con hendiduras en el paladar, el cierre velofaríngeo es incompleto, resultando una pérdida de control de las presiones intrabucales durante la formación de ciertos sonidos consonantes. Se desarrollan mecanismos compensatorios que a menudo resulta en una hipernasal y difícil de interpretar. Los problemas de dicción en esta área - suelen continuar después de la cirugía del paladar, debido a un paladar blando demasiado corto o inmóvil.

ARTICULACION. - La integridad del labio, - reborde alveolar y del paladar duro y blando, irregularidades en la posición de los dientes ausentes, todos, pueden influir - en el patrón de articulación del niño.

Los sonidos labiodentales como "f" y "v" son difíciles si el labio superior es largo, tenso, e inmóvil. La mala posición de los incisivos superiores o malformaciones del con-

torno del reborde alveolar, puede influir la producción de los sonidos "s", "z", "d", "f", y "v". Las deformidades del reborde alveolar o un paladar acortado en dirección anteroposterior, angosto, o muy arqueado, pueden llevar a la producción inadecuada de los sonidos "t" y "d". Cuando el paladar está acortado, la lengua tiende a protuir más allá de los incisivos superiores, resultando en dificultad con los sonidos "k", "g" y "ng".

Los problemas de dicción pueden ocurrir también en pacientes con hendiduras labiales o palatinas resultantes de la pérdida de audición conductiva, incapacidad de aprendizaje, desarrollo tardío del lenguaje y factores emocionales e intelectuales.



CAPITULO VI

MALFORMACIONES CRANEOFACIALES EN LAS QUE PUEDEN OCURRIR HENDIDURAS

SINDROME DE PIERRE ROBIN

El síndrome presenta tres signos diagnóstico:

1. Hipoplasia de la mandíbula (retrognatismo o microgenia).
2. Glosoptosis - Ubicación posterior de la lengua.
3. Hendidura aislada del paladar secundario, - ocurre en los dos tercios de los casos.

Esta condición frecuentemente va asociada con dificultades respiratorias neonatales que ponen en peligro la vida. Debido al tamaño pequeño o al desplazamiento hacia atrás de la mandíbula, la lengua es forzada contra la pared posterior nasofaríngea, produciendo la obstrucción de la vía de aire durante la inhalación. En un estudio hubo una tasa de mortalidad de 60% en los casos no tratados. La unión quirúr-

gica de la lengua al labio inferior suele estar indicada para -- prevenir el desplazamiento hacia atrás de la lengua. La frecuencia del síndrome de Pierre Robin es aproximadamente el 10 por 100 de cualquier tipo de hendidura palatina.

La etiología del síndrome de Pierre Robin no es clara. De acuerdo con Chapple la flexión hacia abajo de la cabeza en el útero produce el retardo del crecimiento mandibular. Esta relación postural también puede forzar la lengua entre los bordes palatinos, impidiendo la fusión del paladar secundario. - Esto explicaría la hendidura, cuando se presenta, limitada casi siempre al paladar blando y borde posterior del paladar duro.

Sorprendentemente, la mayoría de los casos en - que los infantes sobreviven el período de recién nacido tiene un buen pronóstico para el crecimiento mandibular. La microgenia desaparece habitualmente durante los años preescolares.

DIACOSTOSIS MANDIBULOFACIAL

La diacostosis mandibulofacial es conocida por varios síndromes; síndrome Treacher Collins, síndrome Franceschetti Zuehlke, síndrome Franceschetti - Zuehlke - Klein y agenesia facial lateral.

Los signos faciales y bucales son característicos, haciendo el diagnóstico relativamente sencillo. Clínicamente, los rasgos predominantes son la hipoplasia mandibular, hipoplasia cigomática, oblicuidad antimongoloide a los párpados, defectos del conducto auditivo externo que llevan a sordera conductiva. La boca tiene aspecto de pescado.

Ocasionalmente, se encuentra un paladar secundario ojival o hendido. La maloclusión es frecuente; los dientes pueden estar muy separados, hipoplásicos, desplazados o asociados con una mordida abierta. Puede haber fistulas ciegas o magcas en la piel entre la oreja y la comisura de la boca.

Una proyección como un dedo de cabello del cuero cabelludo puede protruir en la mejilla. Se ha comunicado la ausencia de la glándula parótida.

La incidencia de disostosis mandibulofacial es relativamente rara. Se ha informado algo más de 250 casos.

Se ha demostrado que en la mayoría de los casos la etiología es genética, representando una transmisión autosómica dominante.

El retardo mental ha sido una comprobación infrecuente, encontrándose en aproximadamente el 5 por 100 de

los casos. Como el crecimiento craneofacial aumenta durante la niñez, alguno de los signos más graves del síndrome son enmascarados por la adolescencia, lo que lleva a un aspecto que es relativamente normal en la adultez. Esto ocurre sobre todo si se hace cirugía estética o tratamiento ortodóncico. El reconocimiento y tratamiento de los problemas auditivos mejora aún más las oportunidades del individuo para la normalización.

DISOSTOSIS CRANEOFACIAL

La disostosis craneofacial o enfermedad de crouzon, es la más común de una familia de craneosinostosis en las que el cierre prematura de las suturas del cráneo produce deformidades de la cabeza y a menudo resulta en daño al cerebro y a los ojos. El patrón de deformación varía de acuerdo a la sutura que están afectadas.

En la enfermedad de crouzon, una comprobación constante son las órbitas superfaciales en asociación con exoftalmia. Hay también hipoplasia del maxilar superior, lo que causa un prognatismo relativo de la mandíbula. El perfil es cóncavo, resultante de una frente combada y mandíbula saliente, junto con la deficiencia del maxilar superior. La nariz es prominente, dando un aspecto de pico de loro. Los ojos están muy

separados (hepertelorismo) con una oblicuidad antimongoloide, - los ojos externos están bajos y a veces deformados.

El arco palatino suele ser alto y angosto con hendiduras ocasionales, que varían desde hendiduras submucosas a hendiduras completas del paladar blando y duro.

La deficiencia mental no es un hallazgo constante. Si se realiza cirugía a una edad temprana, el cráneo puede - - agrandarse para acomodar el cerebro. El daño del nervio óptico puede causar problemas visuales.

La enfermedad de Crouzon es de origen genético en la mayoría de los casos. La forma de transmisión es autosómica dominante, con buena penetración pero amplia variación familiar en expresividad.

Los hallazgos dentarios consisten en mordida - - cruzada anterior y posterior, con deficiencia grave en la longitud del arco superior. Las variaciones dentarias morfológicas, como dientes conoides o incisivos laterales ausentes han sido - mencionados, pero se desconoce si ocurren más frecuentemente en pacientes con labio y paladar hendido que en la población general.

DISOSTOSIS CLEIDOCRANEAL

La disostosis cleidocraneal es una enfermedad - muy similar a la disostosis craneofacial (enfermedad de Crouzon). La diferencia principal es la ausencia congénita de clavículas, permitiendo al individuo afectado acercarse fácilmente a sus hombros.

Posibles hallazgos dentarios son los dientes supernumerarios múltiples y dientes retenidos con ocasionales quistes foliculares.

Con la enfermedad de Crouzon, la disostosis cleidocraneal es transmitida como rasgo autosómico dominante.

HENDIDURAS FACIALES.

Las hendiduras de las estructuras faciales que no sean las de labio o paladar son extremadamente raras.

Las hendiduras faciales se dividen en tres grupos:

- Medianas (línea media),
- laterales, y
- transversales.

HENDIDURAS MEDIANAS

Hendidura mediana con hipotelorismo. Se caracteriza por la ausencia de hueso premaxilar, tabique nasal, hueso nasal y crista galli. El hueso etmoides, que establece la distancia interorbital, es hipoplásico lo que resulta en hipotelorismo orbital. El paladar secundario puede tener una hendidura mediana. Este síndrome es indicativo de un defecto cerebral congénito grave y ha sido asociado con el síndrome de trisomía 13-15. Esos niños raramente sobreviven la infancia.

Síndrome de hendidura facial mediana

La hendidura mediana del labio está asociada con una nariz bífida, hipertelorismo orbital y cráneo bífido oculto. La premaxila está presente en todos los casos, menos de los

más graves. El cerebro suele ser normal. En la mayoría de los casos la inteligencia es normal o solo levemente afectada. Esos niños tienen una expectativa de vida normal.

Hendidura mediana del labio inferior y la mandíbula

Estas hendiduras varían desde una pequeña muesca en el labio inferior a una hendidura completa del labio, la mandíbula y el mentón.

Está asociada con el síndrome de Mohr, se menciona la lengua hendida, bifida, o lobulada.

HENDIDURAS FACIALES LATERALES

Se agrupan en dos categorías: nasocular y oroocular.

Si es debido a la hipoplasia del brote nasal lateral, será una fisura nasocular, si es debido a la hipoplasia del borde maxilar, será una fisura oroocular lateral; pero a menudo son hipoplásicos los dos nodulos a la vez y resulta una fisura oroocular media llamada "coloboma" de la cara.

HENDIDURAS FACIALES TRANSVERSALES

Las hendiduras faciales transversas van desde la comisura de los labios al tragus de la oreja. Puede ser unilateral o bilateral, extensas o menores.

A nivel del surco transversal de la cara, se trata una fisura maxilomandibular que, según sea debida a hipoplasia del brote mandibular o del brote maxilar (superior) alcanza la región del tragus, fisura orooricular, o se pierde en la región temporal; en los dos casos las fisuras parten de la comisura de la boca, que está exageradamente abierta, por lo que recibe usualmente la denominación de "macrostomía" y puede encontrarse asociado como el síndrome del primero y segundo arco branquial y la diastosis mandibulofacial o síndrome de Treacher Collins.

La macrostomía acompaña a las fisuras transversas de la cara debe corregirse con la técnica de Morestin.

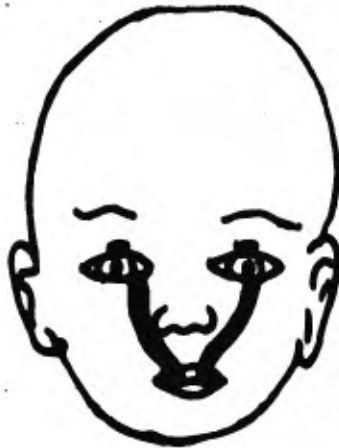
Es muy frecuente encontrar, asociados con las fisuras transversas de la cara o con la hipoplasia maxilares, fibrosarcomas preauriculares que se sitúan a nivel variable entre la línea de unión de la comisura labial y el tragus, y que representan el desarrollo aberrante de uno de los numerosos

brotos que se desarrollan alrededor del conducto auditivo externo para originar el pabellón de la oreja.

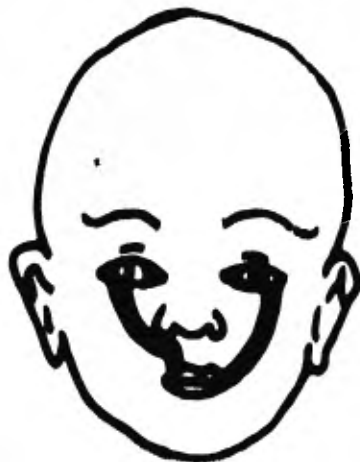
FIGURA NASOOULAR



Habitualmente completada hacia abajo por una hendidura labial - superficial, (hipoplasia del brote nasal lateral).

FISURAS OROCULARES MEDIALES

Colobomas de la cara (persistencia del surco frontomaxilar)

FISURAS OROOCULARES LATERALES

Hipoplasia de un brote maxilar.

FISURA MAXILOMANDIBULAR

Varietad oroauricular con macrostomía moderada, fibrocondromas preauriculares y microtia (persistencia del surco maxilomandibular).

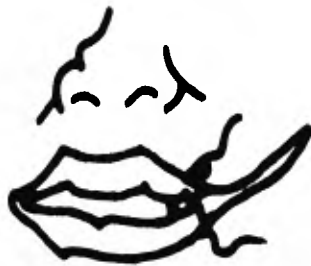
FISURA MAXILOMANDIBULAR

Varietad orotemporal, con la consiguiente macrostomía muy importante; hipoplasia del brote maxilar superior.

FIBROCONDROMA PREAURICULAR

Disposición habitual a lo largo del trayecto del surco maxilomandibular.

• • •



Tratamiento de la macrostomía (técnica de Morestin).

- a) Trazado de la excisión del borde cutáneo-mucoso, preparación de los pequeños colgajos sobre la mucosa.
- b) Se vuelve la punta de los dos pequeños colgajos oblicuos hacia adelante y se suturan el uno con el otro; sutura de los bordes de la incisión cutánea.

SINDROMES QUE SE PRESENTAN EN LABIO Y PALADAR HENDIDO

SINDROMES DE TRISOMIA AUTOSOMICA

TRISOMIA 13 (D¹)

El individuo afectado por el síndrome de trisomía D¹, tiene vida muy corta y pocas veces sobrevive a la lactancia. Los rasgos físicos prominentes comprenden: labio y paladar hendido, gran nariz bulbosa, oreja anormales, microcefalia, microftalmia y otros defectos oculares, defectos del cuero cabelludo, - polidactilia, cardiopatía congénita y defectos cerebrales del tipo de holoprosencefalia.

Estos niños sufren grave retardo mental. Hasta muy recientemente no ha sido posible distinguir entre los tres pares de cromosomas D, pero con las nuevas técnicas citológicas se ha podido lograr mejor identificación de los cromosomas específicos afectados.

Los padres de un niño con estos defectos deben comprender el pronóstico de este síndrome antes de iniciar vigorosa reparación quirúrgica de algunos de los defectos como paladar y labio hendido.

SINDROMES DE SUPRESION AUTOSOMICA

SINDROME DE CRI DU CHAT. (GRITO DEL GATO)

El síndrome de grito de gato (cri du chat) se describió en 1963 y se asocia con supresión parcial del brazo corto de uno de los cromosomas del grupo B, que ha sido identificado después como cromosoma 5. Los niños afectados por este síndrome puede llegar a la edad adulta. El nombre del síndrome se debe al hecho de que los individuos afectados por él, gritan de manera especial durante la lactancia debido a una anomalía de la laringe. Los rasgos físicos comprenden el grito anormal ya mencionado, retardo mental, hipotonía, microcefalia, flares palpebrales inclinadas hacia abajo, hipertelorismo y pliegues -- epicánticos.

Se ha informado de labio y paladar hendido en algunos de estos pacientes, y no es raro observar casos de úvula bífida.

SUPRESION DEL BRAZO CORTO DEL CROMOSOMA 4

Puede sospecharse supresión parcial del cromosoma 4 al examinar clínicamente por la presencia de los siguientes rasgos: pronunciado retardo del crecimiento, deficiencia -- mental, anomalías oculares, labio hendido, paladar hendido, o

ambos, boca protruida, labio inferior corto y defecto en la línea media del cuero cabelludo. Se ha encontrado que algunos de los niños afectados por esta enfermedad han sobrevivido a la infancia.

SUPRESION DEL BRAZO LARGO DEL CROMOSOMA 18 (18q-)

En 1964 se describió el síndrome de supresión del brazo largo del cromosoma 18, y actualmente se han descrito suficientes casos para poder sospechar el trastorno basándose en observaciones clínicas. Este síndrome varía en grado de gravedad, pero puede esperarse que el paciente viva la niñez y la vida adulta. Los rasgos físicos incluyen deficiencia mental, pérdida de la audición, microcefalia, hipoplasia de la cara media, canales auditivos especialmente estrechos, anomalías en los pies, pliegues epicánticos y en ciertos casos paladar hendido. Este síndrome es generalmente de ocurrencia esporádica, aunque se han producido algunos casos familiares.

CAPITULO VII

TRATAMIENTOS

TRATAMIENTO QUIRURGICO

Aunque los padres insistan, jamás se debe operar demasiado pronto un labio hendido. La resistencia de los tejidos es demasiado débil para permitir un buen resultado al comienzo de la vida, y no sería seguro el plan estético. Además, si la hendidura es total, una operación precoz aboca al retroceso del tubérculo mediano, lo que acarrea la retracción del labio superior y la inversión del articulado dentario. Consideramos como edad mínima la de seis meses y, cuando la familia acepta, retrasamos todavía más la operación.

Salvo en caso de fracaso operatorio grave, no creemos necesario retrasar un labio hendido antes de los siete u ocho años, edad en que los cartilagos de la nariz han alcanzado un desarrollo y consistencia suficientes, y la erupción de los dientes definitivos permiten efectuar una corrección ortodóncica válida.

A este respecto pensamos que, como la reconstrucción del labio modela el arco gingival, no tiene interés practicar el tratamiento de la excavación gingival de los labios totales antes de la queloplastia, pues este tiempo previo podría revelarse inútil y sus resultados se verían habitualmente modificados por la presión de la sutura labial.

La operación para el paladar partido no se debe realizar, igualmente, demasiado pronto, debido a la fragilidad de los tejidos y la estrechez de la boca.

Las hendiduras simples del velo, se pueden operar a partir de los dieciocho meses de edad. Los resultados fonéticos son casi siempre perfectos en principio, y sólo casos excepcionales pueden ser necesaria la reducción.

Las hendiduras de la bóveda y del velo (aisladas o acompañado al labio total) deben ser operadas técnicamente a la misma edad, para evitar la instauración de problemas irreversibles de la fonación. Sin embargo, ciertos autores piensan que las uranoplastias demasiado precoces presentan el riesgo de comprometer el desarrollo de la cara y consideran más convenientes esperar a la edad de cuatro años. Con una técnica operatoria rigurosa, no se ha comprobado perturbaciones del desarrollo facial en los niños operados jóvenes y, a la inversa.

no se ha deplorado la persistencia del defecto fonéticos graves cuando los niños han sido operados antes de los cinco o seis años, las secuelas fonéticas son: de la importancia de la malformación y el porcentaje de casos que necesitan reeducación se aproxima al tercio en la hendidura que interesan la totalidad de la bóveda palatina. Creemos por tanto que la edad de la operación puede ser fijada entre los dos y los cuatro años, según las circunstancias.

La mejoría de las secuelas fonéticas de los paladares hendidos, siempre es posible gracias a la faringoplastia, que se puede practicar en principio, cuando el cirujano recibe el caso de hendidura palatina después de los cinco o seis años.

De las diversas técnicas operatorias aceptadas para cerrar un paladar hendido, el principio básico en la mayoría es el empleo de colgajos mucoperiosticos, que se obtienen de los procesos palatinos óseos y se ponen en contacto en la línea media. Frecuentemente, el cirujano combina este cierre de la línea media con el denominado empuje hacia atrás del colgajo, un procedimiento que logra proporcionar longitud adecuada al paladar blando para permitir el cierre velofaríngeo durante las funciones de lenguaje y deglución.

Si el cirujano considera que no se puede obtener

cierre velofaríngeo adecuado con este método, puede crear un puente de tejido entre la faringe y el paladar blando. Esto se logra disecando un colgajo de la pared posterior de la faringe, extendiéndolo hacia adelante y suturándolo al brote posterior - denudado del paladar blando.

En las últimas dos o tres décadas se han podido observar enormes mejoras en los resultados estéticos y funcionales de la cirugía de paladar y labio hendido. A pesar de estos adelantos, ocasionalmente encontramos individuos con hendidura cuyo resultados quirúrgicos distan mucho de ser satisfactorios. Las personas que tienden a considerar estos casos - como fracasos quirúrgicos podrían reconsiderar su juicio si tuvieran la oportunidad de observar y evaluar la magnitud de los defectos faciales y bucales con que se enfrenta el cirujano en muchos de estos casos.

TRATAMIENTO ORTODONCICO DEL PACIENTE FIGURADO

El tratamiento ortodóncico de los pacientes con labio y paladar figurados puede ser dividido en cuatro fases que corresponden al desarrollo dental del niño.

TRATAMIENTO DE ORTOPEDIA MAXILAR

(Etapa I: del nacimiento a los 18 meses)

La fase de ortopedia maxilar del tratamiento se interesa por el alineamiento de los segmentos maxilares en una relación normal, antes de la queloplastia. El realineamiento de los segmentos sumamente separados facilita muchísimo el cierre primario, del labio. El alineamiento normal de los segmentos afectados ha alentado a algunos cirujanos al colocar hueso autógeno en la fisura para producir una unión ósea en el segmento afectado. La ortopedia maxilar logra su éxito mayor cuando se le realiza en las primeras semanas de vida, antes de la cirugía.

TRATAMIENTO DE LA DENTICION TEMPORAL

(Etapa II: de los 2 a los 5 años)

El tratamiento ortodóncico en esta etapa consiste en la reubicación de los segmentos del maxilar o la corrección de las mordidas cruzadas en una tentativa por permitir que la dentición se desarrolle en una relación normal. Las fisuras totales unilaterales y bilaterales del labio y paladar, muy frecuentemente, requiere tratamiento ortodóncico en la dentición temporal. Los niños con estos defectos muestran asimetría faciales laterales así como convexidad exagerada del perfil. La reubicación ortodóncica del premaxilar mediante retracción de

los dientes se logra mejor con aparatos extrabucuales. Ha de destacarse que el tratamiento ortodóncico temprano a menudo requiere el mantenimiento prolongado de los aparatos y puede crear problemas adversos de caries y dificulta la cooperación del paciente. Es difícil para el ortodoncista afrontar la mala cooperación del paciente en el momento del tratamiento definitivo como resultado de un programa prolongado de aparatos desde la temprana infancia. Es imperiosa una cuidadosa selección de los casos de tratamiento precoz en prevención de estos problemas.

TRATAMIENTO DE LA DENTICION MIXTA

(Etapa III: 6 años a 10 u 11 años)

En la etapa de la dentición mixta, es común observar erupción ectópico premaxilar protuyente, incisivos centrales permanentes rotados y sobremordida y resalte en el niño con labio y paladar fisurado. La tercera fase del tratamiento ortodóncico consiste en el alineamiento de los segmentos y corrección de la oclusión traumática. Los pacientes con fisura labiopalatina completa bilateral y unilateral grave con frecuencia muestra una mordida cruzada de los segmentos anterior y posteriores superiores. Este problema puede ser corregido en la dentición mixta mediante expansión palatina y con un aparato

para separar los dientes anteriores superiores. También presenta un problema serio la fijación de los segmentos y dientes corregidos y debe ser considerada en el tratamiento a largo plazo. Hay que evitar la fatiga del paciente y se debe prestar buena atención a la terapéutica extensiva. El análisis del crecimiento debe de ser previsto con todo cuidado para evitar la necesidad de volver a tratar en la dentición permanente un problema que fue apuradamente tratado en la dentición mixta. Si no hubiera evidencia de oclusión traumática, es mejor posponer muchos casos hasta la fase de la dentición permanente en el tratamiento ortodóncico o diferirlo hasta que se pueda determinar el patrón de crecimiento.

TRATAMIENTO DE LA DENTICION PERMANENTE

(Etapas IV: 10 años)

El tratamiento ortodóncico para el adolescente de fisura labiopalatina (dentición permanente) exige las mismas consideraciones que en los otros niños, con la excepción del alineamiento y espaciamiento en la zona de la fisura. Cada niño deberá contar con una cuidadosa evaluación ortodóncica antes del tratamiento. El protesista debe ser siempre tomado en cuenta al pensar en la atención restauradora y fijación definitivas.

TRATAMIENTO DENTAL

La presencia de hendiduras en el labio, en el paladar o en ambos en recién nacidos pueden hacer surgir diversos problemas dentales.

La extensión de los cuidados dentales requeridos por estos pacientes puede variar considerablemente y por lo regular está dictada por la gravedad de la deformación original. Algunos pacientes, como los nacidos con hendidura de solo el paladar blando, puede requerir únicamente los cuidados dentales ordinarios prestados a todos los pacientes dentales. Con la mayor gravedad de la hendidura original, aumenta el número y la gravedad de los problemas dentales del paciente. No hay ningún problema insuperable, y la mayoría de ellos no requieren los servicios de un especialista.

En algunos casos, el dentista puede verse participando en un proceso de habilitación inmediatamente después del nacimiento del paciente. El odontólogo puede ser llamado para confeccionar un instrumento semejante a una base de dentadura superior. Este aparato sirve a dos propósitos: 1) facilita la alimentación del lactante con paladar hendido, y 2) evita la caída del maxilar superior. El aparato se construye con resina acrílica sobre un molde del paladar del niño. Se hace

un portaimpresiones con cera de placa base, reblandecida con agua caliente y adaptada al paladar y la musculatura del niño.

Después de pulir y de reforzar el portaimpresiones, se toma una impresión empleando una película delgada de material de impresión de alginato. Se fabrica un patrón de cera sobre molde de yeso obtenido de la impresión. Se procesa entonces el patrón de cera en resina acrílica transparente, se recorta y se pule.

Como regla general, se hace la visita inicial al dentista cuando el paciente tiene 2 a 3 años. En este momento, la dentadura caduca está en desarrollo y se han completado ya los cierres quirúrgicos de las hendiduras. En las primeras visitas deberá examinarse al niño, administrarle ligera profilaxia y permitirle familiarizarse con el odontólogo y su medio. Por la forma del paladar tratado quirúrgicamente, pueden presentarse ciertas dificultades al tomar las radiografías. Sin embargo, es esencial obtener estas ayudas para el diagnóstico, a aproximadamente cuatro años de edad, para detectar caries y determinar piezas supernumerarias ausentes congénitamente, o piezas deformadas.

Las preparaciones de cavidades en pacientes con palatina, labial o ambas cosas no difieren de procedi

mientos seguidos en pacientes normales. Deberá emplearse - -
anestesia tópica y local en casos que lo requieran.

Muchos de estos niños respiran por la boca, por -
desviaciones del tabique nasal, frecuentemente asociadas con hen-
diduras faciales-bucales. En estos pacientes se puede crear mu-
cha ansiedad y angustia al interferir, durante los procedimientos
operatorios, en su respiración bucal. Generalmente, el odontólo-
go puede superar este problema dando sensación de seguridad -
al paciente, limitado el empleo de cilindros de algodón o em-
pleando diques de caucho con orificios amplios.

Los pacientes con labio hendido, paladar hendido -
o ambas cosas, frecuentemente presentan piezas supernumerarias
en la dentadura primaria y permanente. En la dentadura prima-
ria, se permite que estas piezas hagan exfoliación de manera -
natural, o puede hacerse la extracción después de la pérdida de
piezas adyacentes. La mayoría de las piezas supernumerarias -
en la dentadura permanente se extraen lo antes posible.

En aproximadamente 50 por 100 de pacientes de -
hendiduras labiales o palatinas o ambas cosas, se observan pie-
zas congénitamente ausentes. El espacio ocupado normalmente -
por piezas ausentes congénitamente, o por piezas perdidas pre-
maturamente, tiene que ser mantenido cuidadosamente en la ma-

. . .

yoría de los casos. Las piezas ausentes en el área anterior deberán ser reemplazadas, principalmente por razones estéticas. Las piezas artificiales pueden ligarse a una placa acrílica, que los niños generalmente retienen en la boca sin dificultad.

En pacientes con hendiduras labiales, palatinas o ambas, se observa a menudo hipoplasia del esmalte dental. Este defecto ocurre con mayor frecuencia en los incisivos permanentes centrales y laterales, en posición inmediatamente adyacente al lugar de la hendidura. Cuando sea posible, deberán restaurarse estas piezas, incluso si esto requiere colocar coronas de acero inoxidable. Es de vital importancia preservar estas piezas para su empleo futuro como bases para coronas individuales o puentes dentales.

Se requiere aparatos protéticos especiales para lograr habilitación óptima en pacientes de hendiduras palatinas, labial o ambas. Pueden necesitarse estos aparatos para el mejoramiento en el lenguaje del paciente, su aspecto y a veces ambas cosas. La mayoría de los odontólogos pueden lograr con éxito mejorar piezas individuales y la sustitución de piezas ausentes por la confección de coronas o puentes dentales. Por otro lado, los procedimientos delicados y complicados para la fabricación de instrumentos para el lenguaje deberán enviarse a un protodentista en este campo especial.

La mayoría de los aparatos para el lenguaje consiste en un armazón de dentadura parcial con una extensión del armazón de metal al área hendida. Esta extensión, cubierta con acrílico procesado, proporciona cierre adecuado del espacio velofaríngeo durante las funciones del lenguaje y deglución.

CONCLUSIONES:

- 1.- El período entre la cuarta y octava semana es la más - sensible a factores que dificulten el desarrollo y la mayor parte de las malformaciones congénitas que se observan al nacer.
- 2.- La cara se deriva de siete esbozos; los dos procesos - mandibulares, los dos procesos maxilares, los dos procesos nasales y el proceso nasal medio.
- 3.- El primer cambio en la configuración de la cara es la - proliferación rápida del mesodermo.
- 4.- El crecimiento de la cara en su porción superior está - influenciada por la inclinación de la base del cráneo, se mueve hacia arriba y hacia adelante, la porción inferior se mueve hacia abajo y hacia adelante de manera de V - en expansión.
- 5.- La etiología de los defectos orofaciales es un intercam- bin entre los factores hereditarios y ambientales.
 - a) Aporte vascular deficiente en la zona afectada

- b) Una perturbación mecánica en la cual el tamaño de la lengua impedirá la unión de las partes.
- c) Falta de fuerza de desarrollo intrínseco
- d) Infecciones
- e) Substancias que circulan como: el alcohol, ciertas drogas y toxinas.

6. - La clasificación del paladar hendido fue establecida por Kernahan y Stark en tres grupos:

- I. Hendidura del paladar primario antes del agujero incisivo
- II. Hendidura en la porción posterior del agujero incisivo.
- III. Combinación de hendidura en paladar primario y secundario.

7. - Su aspecto clínico puede ser unilateral incompleto, unilateral completo, bilateral incompleto y bilateral completo.

8. - Los pacientes con hendidura presentan una incidencia más alta de defectos morfológicos dentarios.

9. - No se debe de operar quirúrgicamente un labio hendido antes de los seis meses de vida.

- 10.- El tiempo de operación en niños que presentan paladar hendido aislado es de 18 meses en adelante.
- 11.- El tratamiento ortodóncico se inicia en el nacimiento colocando hueso autógeno en la fisura para producir una unión ósea en el segmento afectado.
- 12.- La ortopedia maxilar logra su éxito mayor cuando se realiza en las primeras semanas de vida antes de la cirugía.
- 13.- El odontólogo puede ser llamado para la confección de un instrumento semejante a una base de dentadura superior que facilite la alimentación del lactante con paladar hendido, evita la caída del maxilar superior.
- 14.- La mayoría de los aparatos para el lenguaje es el de proporcionar cierre adecuado del espacio velofaríngeo durante las funciones del lenguaje y deglución.
- 15.- Se debe de concluir, que probablemente la herencia es el factor aislado más importante, la mayor parte de los casos de labio y paladar hendido puede ser reparado quirúrgicamente con excelente resultado estético y funcional.

BIBLIOGRAFIA

1. - **Embriología Médica**
Jan Langhan.
Editorial: Interamericana.

2. - **Embriología Humana**
W. J. Hamilton
J. D. Boyd
H. W. Mossmann
Editorial: Intermédica

3. - **Tratado de Pediatría**
Waldo E. Nelson
Víctor C. Vaughan
R. James McKay
Editorial: Salvat

4. - **Patología Bucal**
William G. Shafer
Maynard K. Hine
Barnet M. Levy
Editorial: Interamericana.

5. - **Medicina Interna**
P. Farreras Valentí
Ciril Rozman
Editorial: Marín

 6. - **Clínicas Odontológicas de Norteamérica**
Genética
Enero de 1975
Editorial: Interamericana.

 7. - **Tratado de Técnica Quirúrgica**
Tomo I
Jean Patel
Lucien Leger
Editorial: Toray - Masson.

 8. - **Odontología Pediátrica**
Sidney B. Finn
Editorial: Interamericana

 9. - **Ortodoncia Teórica y Práctica**
Dr. T.M. Graber
Editorial: Interamericana
-

10. - **Odontología para el niño y el adolescente**
Ralph E. Mc Donald B.S., D.D.S., M.S.
Editorial: Mundi

11. - **Atlas de técnicas Operatoria y Cirugía**
Estomatología y Maxilo Facial
Ginestat H. Frezieres J. Pons
M. Palfer Sollier

12. - **Histología y Embriología Bucales**
Balint J. Orban
Editorial: Prensa Médica

13. - **Patología Oral**
Robert J. Gorlin
Henry M. Goldman
Editorial: Salvat

14. - **Recognizable Patterns of Human Malformations**
Smith David W.
Philadelphia
Saunders 1976

15. - **Birth Defect: original article serie**
First Conference on the clinical
delineation of birth defect
- New York -

National Foundation 1969

Vol. 5 Num. 5 May.

16. - Fisiología Humana

Arthur C. Guyton

Tercera Edición

Editorial: Interamericana

17. - Tratado de Fonestria

Renato Segre

Editorial: Paidós

18. - Malformaciones congénitas de labio

y paladar y su tratamiento

Felipe Cacho

Ediciones Médicas del Hospital Infantil

1964.