

275
275



Escuela Nacional de Estudios Profesionales

IZTACALA

U. N. A. M.

**TESIS DONADA POR
D. G. B. - UNAM**

SINDROMES DEL PRIMERO Y SEGUNDO ARCOS BRANQUIALES.

T E S I S

QUE PARA OBTENER EL TITULO DE:

CIRUJANO DENTISTA

P R E S E N T A :

ELIZABETH RIOS ALVAREZ



Universidad Nacional
Autónoma de México



UNAM – Dirección General de Bibliotecas
Tesis Digitales
Restricciones de uso

DERECHOS RESERVADOS ©
PROHIBIDA SU REPRODUCCIÓN TOTAL O PARCIAL

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

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

- INDICE -

CAPITULO 1.

EMBRIOLOGIA Y DESARROLLO DE LA CARA.-

- 1.1.- DESARROLLO DE LA CARA
- 1.2.- FORMACION DEL PALADAR PRIMARIO
- 1.3.- FORMACION DE LA NARIZ
- 1.4.- DESARROLLO DEL PALADAR SECUNDARIO
- 1.5.- CAVIDADES NASALES
- 1.6.- DESARROLLO Y FORMACION DE LA LENGUA
- 1.7.- ARCOS BRANQUIALES
- 1.8.- DESARROLLO DE LA MANDIBULA

CAPITULO II.

ETIOLOGIA DE LAS MALFORMACIONES CONGENITAS.-

- 2.1.- GENERALIDADES DE LA GENETICA CLINICA
- 2.2.- MALFORMACIONES CAUSADAS POR FACTORES AMBIENTALES
- 2.3.- MALFORMACIONES CAUSADAS POR FACTORES GENETICOS
- 2.4.- ANOMALIAS NUMERICAS DE LOS CROMOSOMAS
- 2.5.- ANORMALIDADES ESTRUCTURALES DE LOS CROMOSOMAS

CAPITULO III.

GENERALIDADES DEL PRIMERO Y SEGUNDO ARCOS BRANQUIALES.-

- 3.1.- EMBRIOLOGIA
- 3.2.- PATOGENESIS
- 3.3.- ETIOLOGIA
- 3.4.- CARACTERISTICAS FISICAS GENERALES
- 3.5.- CLASIFICACION

3.6.- TRATAMIENTO

3.7.- CONCEPTOS ACTUALES

CAPITULO IV.

SINDROMES DEL PRIMERO Y SEGUNDO ARCOS BRANQUIALES.-

4.1.- SINDROME DE APERT

A).- ETIOLOGIA

B).- CARACTERISTICAS FISICAS

C).- CARACTERISTICAS ORALES

D).- TRATAMIENTO

4.2.- ARRINACEEALIA

A).- CARACTERISTICAS FISICAS

B).- ETIOLOGIA

C).- FISURA LABIAL GRAVE Y FISURA MEDIA DEL PALADAR

D).- HENDIDURA MEDIA DEL LABIO INFERIOR Y HENDIDURA

3).- NARIZ BIFIDA

4.3.- SINDROME DE CROUZON

A).- DESCRIPCION

B).- ETIOLOGIA

C).- DIFERENCIA CON EL SINDROME DE APERT

D).- TRATAMIENTO

4.4.- SINDROME DE GREIG-HIPERTELORISMO CRIBRAL

A).- ETIOLOGIA

B).- CARACTERISTICAS FISICAS

C).- CLASIFICACION

D).- TRATAMIENTO

4.5.- HENDIDURAS FACIALES

A).- HENDIDURA FACIAL LATERAL

- B).- HENDIDURA FACIAL OBLICUA
- C).- CLASIFICACION
- D).- ETIOLOGIA
- E).- TRATAMIENTO

4.6.- SINDROME DE PIERRE ROBIN

- A).- ETIOLOGIA
- B).- TRATAMIENTO

4.7.- SINDROME DE TREACHER COLLINS

- A).- CLASIFICACION
- B).- ETIOLOGIA
- C).- TRATAMIENTO

CAPITULO V.

CASOS CLINICOS

CAPITULO VI.

CONCLUSIONES

BIBLIOGRAFIA

- PROLOGO -

Es de gran interés para mi poder elaborar el tema "Síndromes del Primero y Segundo Arcos Branquiales", conocer las anomalías congénitas que presentan las personas afectadas y poder ayudar a su tratamiento funcional, estético y mental, para reincorporarlos a la sociudad eliminando así sus complejos.

Iniciando esta tesis nos referiremos primeramente a la em--briología y desarrollo de la cara, las cuales aunadas cumplen las --necesidades de función y formación del organismo, esto es con el --fin de establecer un diagnóstico y un plan de tratamiento acertado--cuando surjan deformaciones de origen congénito.

Proseguiremos con la etiología de las malformaciones congénitias; los factores genéticos, ambientales, agentes teratógenos quimicos e infecciosos.

Continuaremos con las generalidades de estos Síndromes como son; La Embriología, Patogenesis, Etiología, Características Fisi--cas Generales, Clasificación, Tratamiento y Los Conceptos Actuales.

En el siguiente capítulo describiremos a cada uno de estos Síndromes con su respectiva etiología, características físicas, ora les y su tratamiento.

Los Síndromes que involucran a el Primero y Segundo Arcos - Branquiales son; Síndrome de Apert, Síndrome de Crouzon, Síndrome - de Greig-Hipertelorismo Orbital, Fisura Labial Grave, Fisura Medial del Paladar, Nariz Bífida, Hendiduras Faciales, Síndrome de Pierre-Robin y por último el Síndrome de Treacher Collins.

En el penúltimo capítulo se presentan casos clínicos de algunos de estos Síndromes, tratados en el Hospital General del Cen--tro Médico la Raza, los cuales son controlados por el Dr. Guillermo

Baños Aparicio.

He realizado este tipo de tesis porque considero uno de los problemas frecuentes en los diferentes medios sociales, para lo cual he incluido lo que considero son nociones preeliminarias de estas alteraciones, ya que he querido sintetizar, tanto como me ha sido posible, los datos existentes con respecto a los mismos, enfocándolos únicamente a aquellos que pueden ser de mayor interés para la odontología, en especial del Cirujano Dentista, desde la embriología -- correcta, es decir, el desarrollo embrionario humano sin malformaciones, hasta la descripción en particular de todas las anomalías constituyentes del Síndrome del Primero y Segundo Arcos Branquiales.

CAPITULO I

EMBRIOLOGIA Y DESARROLLO DE LA CARA

DESARROLLO DE LA CARA.- En la tercera semana de vida embrionaria el embrión humano mide 3mm. de largo aproximadamente, la mayor parte de la cara está formada por una estructura esférica la cual corresponde a la prominencia frontal o proencéfalo. Esta prominencia está cubierta por una delgada capa de mesodermo y por ectodermo. Debajo de esta estructura se encuentra un surco profundo, que corresponde a la fosa oral primaria o estomodeo que está limitada por el arco mandibular en su parte posterior, lateralmente por los procesos maxilares y en la parte superior por el proceso frontonasal. En la fase inicial del desarrollo, se pueden apreciar dos depresiones una lateral y otra anterior al arco mandibular, las cuales se unen en su porción central, para más tarde desaparecer. El centro de las estructuras faciales en desarrollo corresponderá a una depresión ectodérmica, el estomodeo, que en el embrión de cuatro y media semanas está constituido por una serie de elevaciones formadas por la proliferación del mesénquima. El estomodeo se profundiza para encontrar el extremo superior cerrado de la faringe primitiva, esta separado de está por la membrana bucofaringea que consiste de dos capas epiteliales. Además se encuentra una fosa ectodérmica, denominada fosa de Rakke, que deriva del estomodeo y da elevación al lóbulo anterior de la glándula pituitaria. Dado que la cara que cubre el estomodeo es de origen ectodérmico, la capa que cubre a las cavidades nasales, la cavi

dad oral, el esmalte de los dientes y las glándulas salivales también serán de origen ectodérmico. La comunicación de la cavidad oral y la faringe primitiva queda establecida entre la tercera y cuarta semana de vida in útero, cuando se realiza la ruptura de la membrana buco-faríngea.

La cara deriva de siete procesos; Los procesos mandibulares, los cuales se unen con los dos procesos maxilares; los dos procesos nasales laterales y el proceso nasal medio. Los procesos maxilares y mandibulares se originan del primer arco branquial mientras que los procesos nasales laterales se originan del proceso frontonasal.

Un cambio significativo de la configuración de la cara, resulta de la rápida proliferación del mesodermo cubriendo la porción anterior del cerebro. Esta prominencia dará origen a la mayor parte de las estructuras media y superiores de la cara. Continúa la formación y profundización de las fosas nasales y del estomodeo, realizándose la división de la parte posterior del proceso frontonasal en el proceso nasal medio y los dos procesos nasales laterales. Los procesos nasolaterales se encuentran adyacentes a los procesos maxilares estando separados de ellos por el surco nasalagral. El proceso nasal medio, al principio, es más largo que el proceso nasolateral deteniendo más tarde su crecimiento; el proceso nasomediano es redondo y sus extremos inferolaterales son prominentes y forman los procesos globulares que se encuentran unidos primeramente con los procesos maxilares en ambos lados, sin estar fusionados.

El proceso nasolateral no contribuye a limitar el labio superior. Los cambios subsecuentes se refieren únicamente a las uniones de los diferentes procesos, fusionándose entre si hasta desaparecer los pequeños surcos que los separan.

Sintetizando el estomodeo está limitado por:

- a).- Los procesos o apófisis mandibulares en la parte posterior.
- b).- Los procesos maxilares a los lados
- c).- La prominencia frontal en dirección craneal; a los lados de la prominencia y por arriba del estomodeo se localiza la eminencia llamada placoda nasal.

Los procesos nasolaterales forman el ala de la nariz, y el nasal medio forma las porciones medias de la nariz, labio superior, maxilar y todo el paladar primario. Los procesos maxilares crecen en dirección interna acercándose a los procesos nasales; éstos se fusionan entre sí desapareciendo el mesodermo que los separaba, para más tarde unirse a los procesos maxilares a los lados, quedando así formado el labio superior por los procesos maxilares y el nasomediano. Además los procesos maxilares se fusionan con los procesos mandibulares para formar los carrillos y regir el tamaño definitivo de la boca.

Los procesos maxilares y los procesos nasolaterales se unen solo cuando el surco nasolagrimal se convierte en un tubo que corresponde al conducto nasolagrimal que vierte en la nariz el líquido proveniente del saco conjuntival del ojo. Recientemente Politzer, ha sostenido que el conducto nasolagrimal nace del saco conjuntival del ojo, como un crecimiento epitelial independiente hacia abajo, siguiendo de cerca la línea de cierre del antiguo surco nasolagrimal. Los procesos nasomedianos se fusionan tanto en la superficie como a nivel más profundo y las estructuras formadas por la fusión de estos procesos recibe en conjunto el nombre de segmento intermaxilar, que consiste en:

I.- Componente labial que forma el surco del labio superior, llamado Filtrum.

2.- Componente maxilar superior, el cual consta de los cuatro incisivos.

3.- Componente palatino que forma el paladar primario triangular.

El segmento intermaxilar continúa en dirección craneal — con la porción del tabique nasal que proviene de la prominencia frontal.

FORMACION DEL PALADAR PRIMARIO.— Entre la quinta y la sexta semana de vida intrauterina se forma una estructura llamada paladar primario, de la cual se derivará el labio superior y la porción anterior del proceso alveolar superior. Lo primero que sucede es la elevación de los bordes de las fosas olfatorias, a lo largo del límite medio inferior. Los bordes de las fosas olfatorias están formadas por los procesos nasolaterales y los procesos maxilares. Los márgenes inferiores de las fosas — crecen hacia la parte media hasta encontrarse y unirse entre — si reduciendo el tamaño del orificio externo de las fosas. Se observen los extremos cerrados de los sacos nasales inmediatamente por arriba del orificio bucal; si estos extremos se abrieran en este modo, los conductos nasales se abrirían hacia la cara y no hacia la cavidad oral; se observa un cambio en la relación topográfica del saco nasal y la apertura de los extremos cerrándose hacia la cavidad oral antes de llegar a los períodos finales; estos cambios se efectúan durante el crecimiento diferencial, con depresión del mesodermo paralelo al orificio oral y con crecimiento hacia adelante del arco mandibular. La base del saco es llevada a su posición adyacente a la cavidad oral primaria en tanto se alarga la región situada inmediatamente por arriba del orificio oral.

Los bordes medio y laterales de la parte baja de la fosa olfatoria se unen por una porción epitelial que hace esta unión permanente, no obstante en el extremo cerrado del saco for-

mado por la fosa olfatoria, el epitelio se va adelgazando por el crecimiento de las porciones adyacentes y no es reemplazado por mesodermo, la membrana nasobucal resultante, separa la cavidad oral primaria del saco olfatorio que va de la fosa a la abertura en la cavidad oral formando el coana primitivo.

La barra horizontal de tejido formado por la unión del proceso nasal medio con los procesos nasales laterales y los procesos maxilares corresponde al paladar primario.

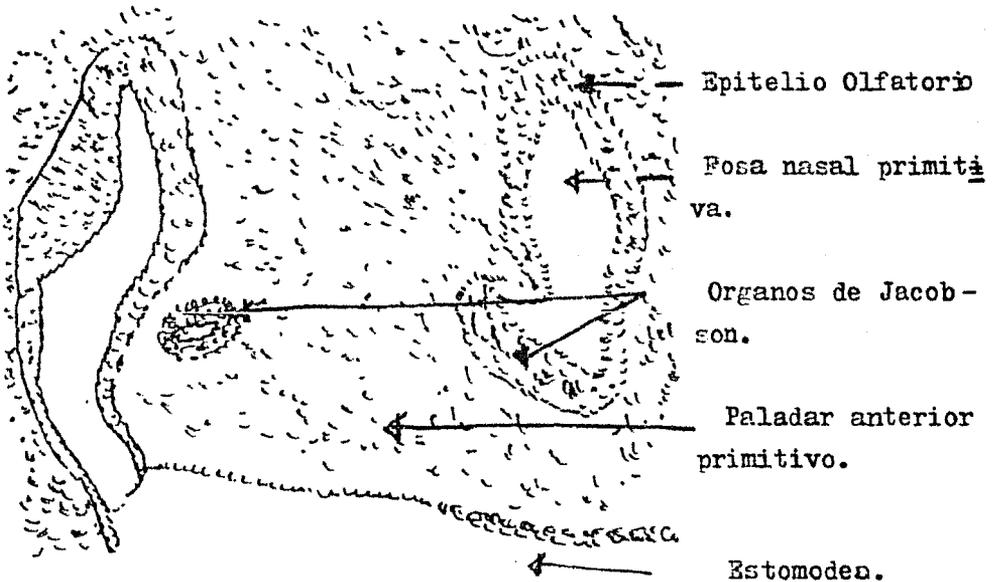


Fig. 1.- Paladar Primario "Primitivo", Sección Frontal

FORMACION DE LA NARIZ.- Mientras se forma el paladar primario, el arco mandibular realiza cambios en su desarrollo que llevan a la aparición de un surco medio y dos pequeñas fosas a cada lado de la línea media, que resultan de la unión del epitelio que cubre sus paredes.

El desarrollo continuo de las características faciales — posteriores es el resultado del crecimiento diferencial de las regiones de la cara; el cambio más significativo es traído por el lento crecimiento en amplitud de los derivados del proceso nasal medio, en comparación con otros derivados de los procesos maxilares y nasolaterales durante períodos posteriores de vida embrionaria, mientras que el tercio medio de la cara crece en dirección anterior y se oprime en otras áreas superficiales; — de esta manera es formada la nariz propiamente dicha, y los — ojos que estaban situados en los aspectos laterales, vienen a ocupar su posición cerca y a los lados de la nariz.

La nariz no está totalmente desarrollada en el recién nacido sino que tiende a ser achatada, y no es sino hasta la pubertad cuando desarrolla su verdadera forma y tamaño. El crecimiento de la mandíbula sigue una curva muy particular; durante el desarrollo inicial de la mandíbula, es pequeña en relación con las demás porciones de la cara y más tarde su crecimiento — en longitud y anchura supera algunas etapas del desarrollo palatino, deteniendo su crecimiento posteriormente. El feto muestra una micrognacia mandibular fisiológica que desaparece después del nacimiento. En la vida embrionaria temprana, la cavidad oral es muy amplia pero conforme se va uniendo a los procesos mandibulares y maxilares para formar los carrillos, la — amplitud disminuye considerablemente.

Fig. 2.- Vista anterior; desarrollo de la nariz.

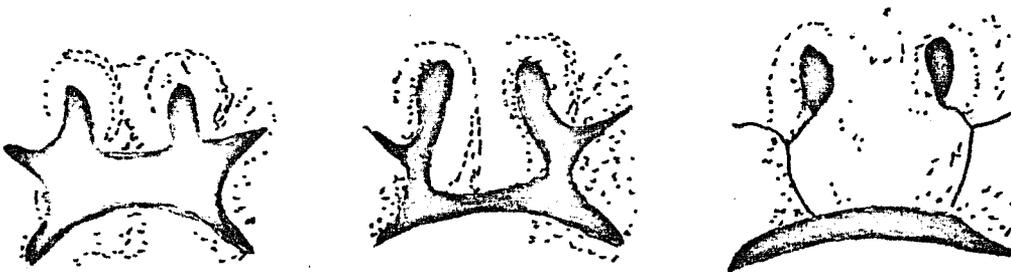


Fig. 3.- Vista inferior; el paladar primitivo y la fosa nasal primitiva. La flecha situada en el orificio nasal permite localizar el plano de la cavidad nasal. El paladar primitivo se desarrolla en un plano inferior.

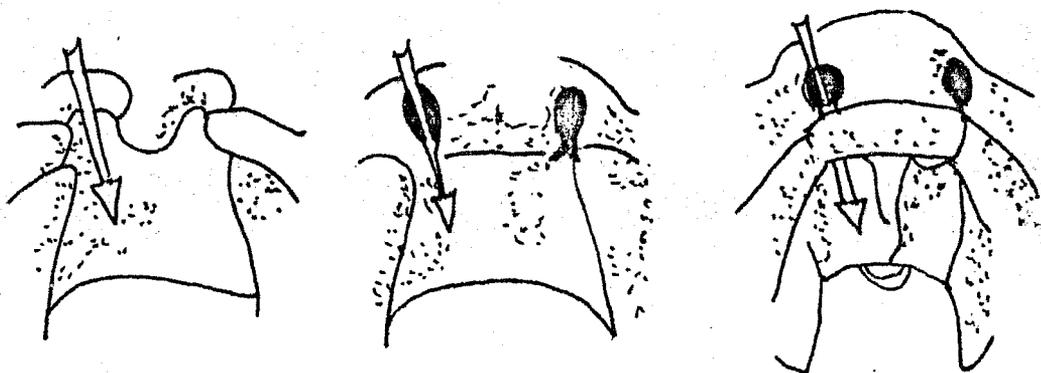
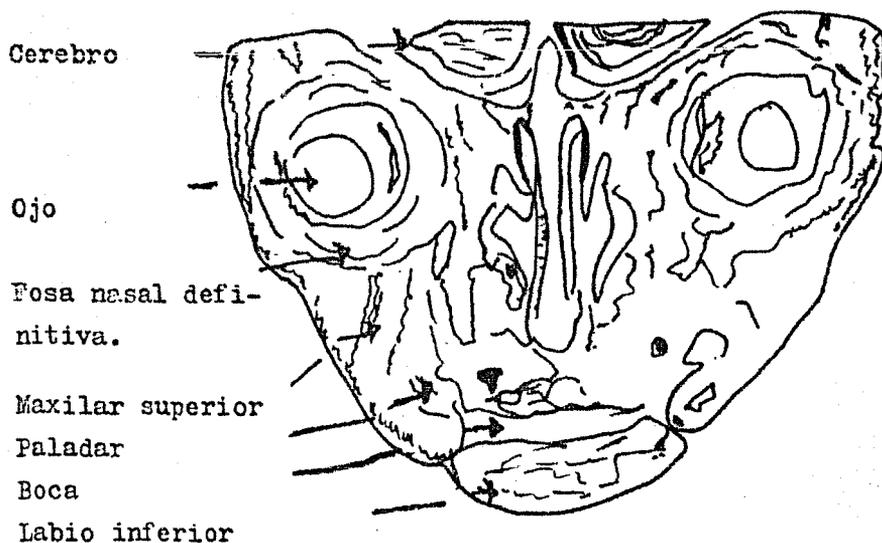


Fig. 4.- Aspecto definitivo de las cavidades faciales Sección frontal. Cabeza de feto humano de 75 días.



DESARROLLO DEL PALADAR SECUNDARIO.- Ya completado el desarrollo del paladar primario, la cavidad oral primitiva es un conducto muy corto que va de la fosa hacia la cavidad oral primaria, siendo que sus aberturas externas e internas están separadas de la cara y de la cavidad oral por el paladar primario.

Hasta ahora hemos visto que el paladar primario deriva del segmento intermaxilar y que forma el labio superior y la porción anterior alveolar, en este momento la cavidad oral primaria aumenta en altura y el tejido que separa las dos fosas nasales primitivas, crece hacia abajo y atrás para formar el tabique nasal; en este momento la cavidad oral primaria tiene un techo incompleto en forma de herradura formado hacia adelante por el paladar primario y hacia los lados por la superficie oral de los procesos maxilares. La porción principal del paladar primario definitivo es formada por las excrescencias laminares de los procesos maxilares llamadas prolongaciones o crestas palatinas que aparecen en el embrión en la sexta semana y descienden oblicuamente hacia ambos lados de la lengua, la cual en la séptima semana se desplaza hacia abajo y las crestas palatinas ascienden y se tornan horizontales. Cuando las crestas palatinas están en porción vertical, forman el proceso palatino que se extiende hacia atrás y llega hasta las paredes laterales de la faringe. Durante la octava semana, las prolongaciones palatinas se acercan entre sí hacia la línea media, se fusionan con el paladar primario triangular y el agujero incisivo puede considerarse el detalle mediano de separación entre los paladares primario y secundario. Al tiempo en que se fusionan las prolongaciones palatinas, el tabique nasal crece hacia abajo y se une con la superficie cefálica del paladar neoformado. El paladar secundario queda formado por los procesos palatinos y después de que la lengua ha asumido una posición más inferior y los procesos han tomado la posición horizontal, que

dando separada la cavidad nasal y las fosas nasales. Las porciones anteriores de los procesos también se unen al tabique nasal, en esta región anterior, se desarrolla el paladar duro, - en la región posterior se desarrolla el paladar blando y la úvula. La unión de los procesos es debida a un crecimiento acntuada en el mesodermo de los mismos procesos. Al unirse los procesos o crestas palatinas permanece una pequeña hendidura - en la línea media que se va cerrando de adelante hacia atrás; en las fases más tempranas, se presenta una sutura epitelial - entre los dos procesos, más tarde el epitelio que es invadido de mesodermo, y posteriormente es substituido por restos epiteliales que permanecen durante toda la vida. El epitelio persiste en la porción anterior donde el paladar secundario se une - con el primario, este epitelio forma dos bandas en esta región que empiezan en la cavidad nasal y se unen abajo con el epitelio oral, ésta es la parte principal de los conductos nasopalatinos. Cabe recordar que no todo el paladar proviene de los procesos palatinos sino que sólo forman la porción central del paladar duro y el paladar blando, mientras que el techo en forma de herradura proviene de los procesos maxilares, quedando - separado el labio del paladar por un surco poco profundo en cuyo fondo se observan dos elevaciones epiteliales, la exterior - corresponde a la lámina vestibular y la inferior a la lámina dental; más adelante el proceso alveolar deriva del mesodermo situándose entre estas dos láminas. La papila palatina se desarrolla demasiado temprano como una prominencia redonda en la parte anterior del paladar adonde se observa también la ruga palatina que cruza transversalmente. En esta etapa, el labio - muestra una clara división con respecto a una suave zona exterior Pars Glabra, y con respecto a una zona interna limitada - con fina Villi-Pars Villosa; la porción central de esta zona - es prominente y forma el tubérculo del labio superior; este tu

bérculo se conecta con la papila palatina con un repliegue llamado frenillo tectelabial; el proceso alveolar sigue su proceso de crecimiento mientras que el frenillo se separa de la papila y permanece unido al labio con el puente alveolar. En la mandíbula el proceso alveolar crece gradualmente en la cavidad oral dentro de los límites del surco labial, este se profundiza para formar el fondo del saco vestibular que se extiende — posteriormente en las regiones limitadas por las mejillas.

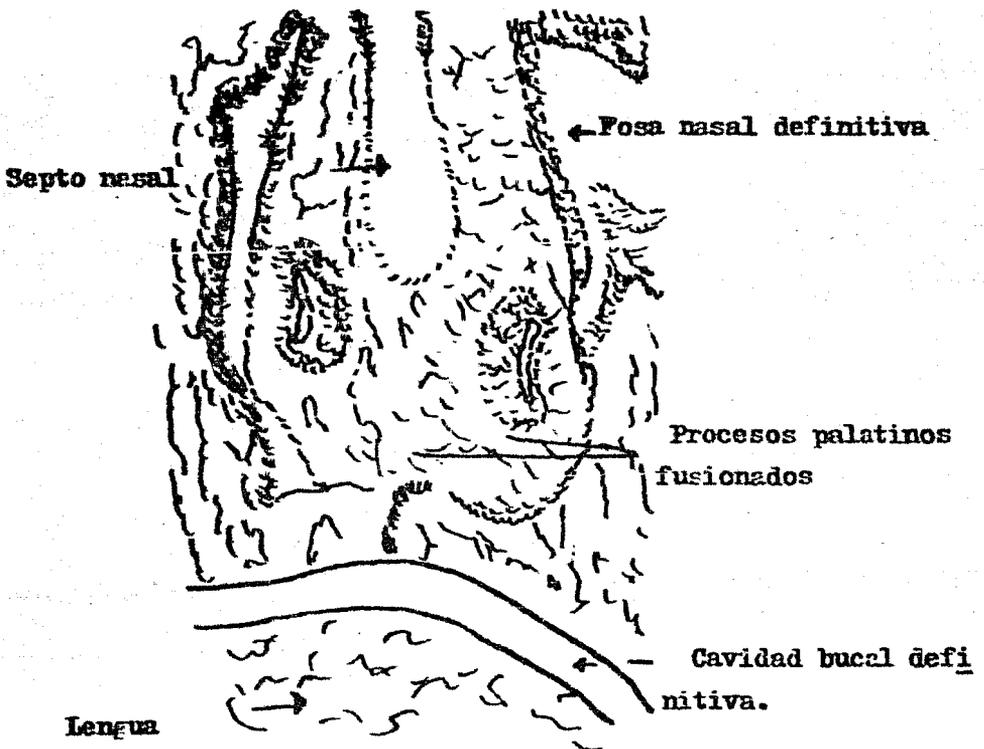
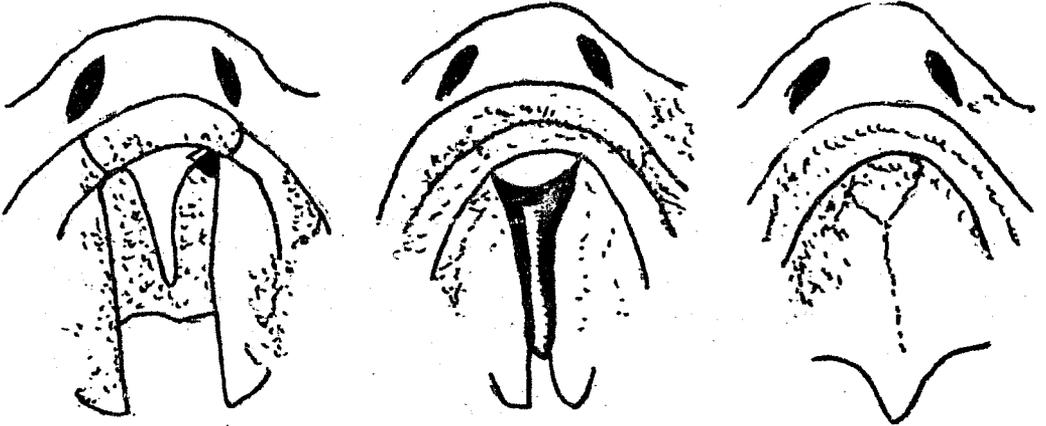


Fig. 5.- Paladar secundario; soldadura del septo nasal y de los procesos palatinos. Sección Frontal, cabeza de feto humano de 60 días.

Fig. 6.- Vista inferior; paladar secundario.



CAVIDADES NASALES.- Las fosas olfatorias, hacia la sexta semana, se profundizan no sólo a consecuencia del crecimiento de los procesos nasales alrededor de las mismas sino también por el desarrollo de las propias fosas primitivas que pronto se abren camino hacia la parte superior de la cavidad oral, al introducirse en el mesénquima adyacente. En la etapa inicial, las fosas nasales están separadas de la cavidad oral primaria por la membrana buconasal, pero una vez que ésta se rompe las cavidades nasales primitivas, desembocan en la cavidad bucal - gracias a los orificios neoformados, las ya mencionadas coanas primitivas o narinas posteriores, situadas a los lados de la línea media e inmediatamente por detrás del paladar primario; en etapas posteriores las coanas definitivas quedan situadas en la unión de la cavidad nasal con la faringe, la masa de tejido primitivo dentro de la cual se forma el tabique cartilaginoso de la nariz, deriva de la fusión en la línea media de los procesos nasomedianos originales.

La parte del puente de la nariz proviene del proceso frontal y las alas de los nasolaterales como ya hemos mencionado; por último diremos que las aberturas externas de la nariz reciben el nombre de narinas.

Fig. 7.- Formación de las cavidades nasales de la sexta a la séptima semana.

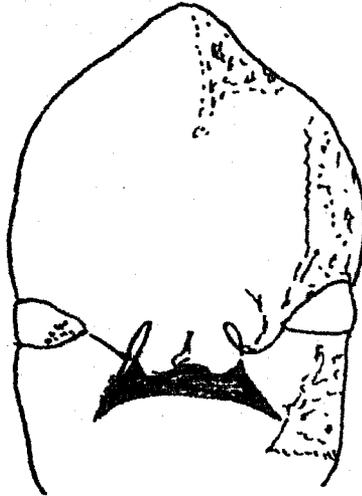
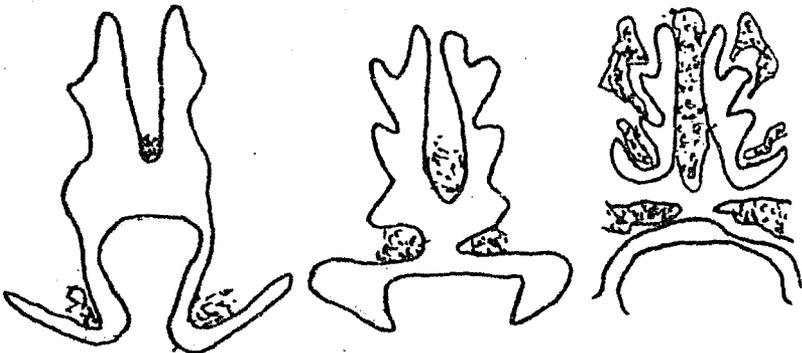


Fig. 8.- Corte transversal de la fosa nasal definitiva.



DESARROLLO Y FORMACION DE LA LENGUA.-

ARCOS BRANQUIALES.- Debido a la importancia que tienen los Arcos Branquiales en el desarrollo de la lengua, es necesario primero entender la formación de estas estructuras. Los arcos branquiales se desarrollan como cuatro perales de estructuras curvas en el cuello fetal estando separados en la parte externa por los surcos faríngeos; únicamente el primero y el segundo arcos branquiales se extienden hacia la línea media y cada arco es sucesivamente más pequeño empezando por el primero hasta el cuarto. El epitelio ectodérmico de los sacos faríngeos de elevación a una variedad de órganos; del primer saco deriva el conducto auditivo y las cavidades del oído medio; del segundo arco se originan las amígdalas; del tercero la parte inferior de la glándula parótida y el timo; y del cuarto la parte superior de la glándula parótida.

Del esqueleto cartilaginoso del primer arco, llamado cartílago de Meckel se deriva el Incus y el Malleus del oído medio; del segundo arco se originan, el proceso estilohioideo, los huesos del oído medio y el cuerno menor del hioides, del tercer arco el resto del hioides y del cuarto, el cartílago del tiroides.

La lengua deriva del primero, segundo y tercer arco branquiales. La raíz y cuerpo de la lengua se originan de tres prominencias del aspecto interno del arco mandibular o primer arco branquial. Existen dos prominencias linguales laterales, mientras que en el centro se observa otra prominencia única llamada tubérculo impar. Las áreas primordiales que intervienen en el desarrollo de la envoltura mucosa de la lengua aparecen al comienzo del segundo mes de desarrollo, observándose engrosamientos que corresponden tanto al mesénquima como el epitelio que los recubre son las prominencias o protuberancias linguales laterales mencionadas anteriormente, así como la pe-

queña elevación media que es el tubérculo impar, por detrás de este tubérculo existe otra elevación media llamada cópula que une al primero y segundo arcos branquiales y se extiende en — sentido céfalocaudal desde el tubérculo impar hasta la protuberancia primordial, que señala el comienzo de la epiglotis; a — ambos lados de la cópula hay manifestaciones del rápido crecimiento del tejido adyacente al segundo, tercero y cuarto arco visceral. Estas áreas relativamente distintas, en embriones jóvenes, se fusionan tan pronto e íntimamente que es imprudente afirmar cual es exactamente la parte de la superficie de la lengua adulta que procede de cada una de ellas, sin embargo, contamos con un inequívoco punto de orientación que nos proporciona una noción general suficientemente clara para fines prácticos, el agujero ciego, que es una pequeña fosa de la parte media del borde de la lengua localizada en el vértice del surco en forma de V (surco terminal), inmediatamente detrás de la — fila de papilas caliciformes; desde el punto de vista embriológico, el agujero ciego es un resto de la invaginación del piso de la faringe que da origen a la glándula tiroidea y se forma en el segmento céfalocaudal donde se unen el primero y el segundo arco visceral. Al comenzar a esbosarse la lengua, esta fosa se localiza entre el tubérculo y la cópula. En la anatomía adulta, el surco terminal con la fosa en su vértice, se le considera el límite entre el cuerpo y la raíz de la lengua; — una vez establecido el agujero ciego como referencia se puede decir que la mucosa que cubre el cuerpo de la lengua tiene su origen en el primer arco, pudiéndose afirmar que la mayor parte del cuerpo lingual está revestido con lo que era primeramente el ectodermo del estomodeo. Gracias al agujero ciego se puede decir que la raíz de la lengua está cubierta por el endodermo que anteriormente cubría las porciones medioventrales del — segundo, tercero, y en menor grado del cuarto arco visceral—

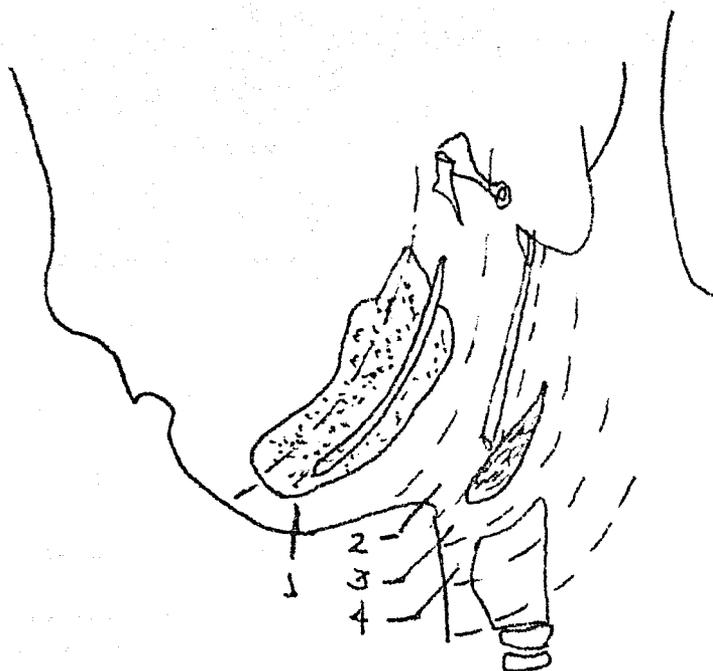
Filogenéticamente, se sabe que los músculos linguales derivan de masas mesodérmicas bilaterales originadas en segmentos caudales con respecto al punto primitivo del revestimiento de la lengua. La recapitulación ontogénica de este proceso en los embriones humanos es, sin embargo, tan superficial que es difícil determinar algo más que un esbozo aproximado; no se dispone de prueba directa alguna acerca de que el origen definitivo reside en los miotomos occipitales, pero en los embriones de cinco semanas pueden identificarse masas primordiales - mal definidas de tejido premuscular en el piso de la faringe, - esta masa de músculo en desarrollo se une sin ninguna línea de demarcación perceptible con el mesénquima situado debajo del piso de la orofaringe en posición más bien rostral. Sus dimensiones y limitaciones exactas no pueden llegar a ser establecidas ni por disección, ni por el estudio de secciones en series por lo que se debe advertir que las investigaciones realizadas en especies inferiores tan sólo han permitido esquematizar en alto grado una masa circunscrita de músculo lingual en la especie humana. A medida que la masa muscular presiona hacia adelante por debajo de la mucosa de la lengua, el duodécimo por craneal (hipogloso) se desplaza con ella de manera que la trayectoria del nervio en los embriones de mayor edad y en el adulto indica claramente la trayectoria general seguida por los músculos linguales en su migración hacia adelante durante el desarrollo.

DESARROLLO DE LA MANDIBULA.- Hasta el momento hemos visto de las diversas estructuras faciales diferentes etapas de la formación de la mandíbula.

Falta mencionar el arco mandibular, el cual se encuentra limitado caudalmente por la cavidad oral. En embriones muy jóvenes es aún muy bien manifiesto el origen del arco mandibular a partir de esbozos apareados. A ambos lados de la línea media

aparecen primero evidentes engrosamientos originados por la rápida proliferación del tejido mesenquimático, persiste entonces una visible escotadura que los separa y no desaparece sino hasta que los engrosamientos se desplazan y se fusionan en la línea media completando el arco mandibular inferior.

Fig. 9.- ARCOS BRANQUIALES.



CAPITULO 2

- ETIOLOGIA DE LAS MALFORMACIONES CONGENITA -

GENERALIDADES DE LA GENETICA CLINICA.- El propósito de la genética humana en odontología, es el señalar razonadamente las evidencias que existen sobre la situación que la genética tiene actualmente en el campo odontológico.

Se busca cumplir con los siguientes objetivos en los tres niveles o áreas destinadas; clínica, docencia e investigación:

- 1.- Señalar las relaciones existentes entre el conocimiento genético y la odontología.

- 2.- Mostrar cómo es utilizada actualmente la genética por la profesión odontológica.

Las relaciones entre el conocimiento odontológico y el genético se pueden establecer de dos maneras; directa e indirectamente.

Las relaciones directas se establecen cuando el conocimiento genético se usa para:

- a).- Conocer, explicar, definir, delimitar y utilizar una característica o fenómeno que es netamente odontológico en su esencia y en su forma.
- b).- Utilizar en forma aceptable medios terapéuticos o de diagnóstico, químicos o físicos, que pueden tener consecuencias genéticas a corto, mediano o largo plazo.
- c).- Participar en el asesoramiento en problemas humanos que tienen relación con la ocurrencia, en una familia de un desorden congénito con repercusiones craneobucofaciales.

Las relaciones indirectas se producen cuando el conocimiento genético es necesario para entender, explicar, valorar,

dirigir, suprimir, y corregir las consecuencias que sobre la biología humana presentan acciones o aspectos médicos, biológicos y sociales del hombre.

Relaciones Directas:

A).- Características bucodentarias de base genética conocida.

Una revisión somera de la bibliografía existente muestra que los avances científicos que relacionan genética y odontología son abundantes y fructíferos. Tanto así, que se puede afirmar que la genética es esencial y útil para aclarar y definir aspectos odontológicos como por ejemplo:

a).- Características morfológicas y su utilización en diversos sentidos.

b).- Factores genéticos en crecimiento y desarrollo.

c).- Factores inmunogenéticos en enfermedad periodontal y caries.

d).- Caries

e).- Enfermedad periodontal

f).- Oclusión

g).- Anomalías de estructura y número

h).- Hendiduras Labio-Palatinas

i).- Alteraciones relacionadas con aberraciones cromosómicas

B).- Agentes mutagénicos.- El conocimiento de la acción mutagénica de estos elementos es necesario para un correcto uso de ellos, pero el conocimiento genético es esencial para poder predecir y medir las consecuencias de su uso. Por ejemplo; un odontólogo no puede usar los rayos X indiscriminadamente, por mucho que el daño genético no sea visible sino en una generación posterior a la que se usa.

C) .- Asesoramiento genético.- El avance científico en la lucha sobre agentes patógenos diversos ha tenido como consecuencia la persistencia de enfermedades ambientales o genéticas, con el avance de la genética pueden ser pronosticadas en los

descendientes de matrimonios que sean afectados o portadores de una determinada enfermedad genética. Todos los actos que tienen que ver con la determinación de esos riesgos o la determinación prenatal de la enfermedad, caen bajo lo que se conoce como asesoramiento genético.

Ultimamente se ha visto la necesidad de integrar a esos equipos a un Odontólogo, el cual puede contribuir en ciertos aspectos bucodentarios o craneofaciales para los cuales el asesoramiento genético es necesario.

MALFORMACIONES CONGENITAS.- Las malformaciones congénitas son anomalías estructurales presentes en el nacimiento, pudiendo ser microscópicas o macroscópicas ya sea dentro o en la superficie del organismo. Se ha establecido que el 15% de las muertes en el momento neonatal, son ocasionadas por estas malformaciones congénitas; también se ha visto que éstas son agentes causales de enfermedades severas que en muchas ocasiones son mortales durante la infancia.

ETIOLOGIA.- Por lo general se dividen las causas de malformaciones congénitas en:

- a).- Factores ambientales
- b).- Factores genéticos

Pero no es posible separar siempre estos factores, ya que muchas de éstas son producidas por la interacción de ambos grupos.

*** MALFORMACIONES CAUSADAS POR FACTORES AMBIENTALES-**

Aunque el embrión se encuentra protegido dentro del útero puede haber ciertos agentes ambientales que causen malformaciones congénitas.

Los órganos embrionarios son sumamente susceptibles a agentes nocivos durante períodos de rápida diferenciación.

Factores que no causan malformaciones congénitas:

- a).- Falta de crecimiento
- b).- Falta de resorción

- c).- Resorción excesiva
- d).- Resorción en el sitio incorrecto
- e).- Crecimiento normal en el lugar equivocado
- f).- Crecimiento excesivo de algún tejido o estructura.

PERIODOS CRITICOS O SENSITIVOS.- Durante las dos primeras semanas después de la fertilización, pueden interferir las perturbaciones ambientales con la implantación del blastocito o causar muerte temprana y aborto del producto. El desarrollo del producto es muy difícil de ser afectado durante el período órgano-genético en especial del treceavo al sexagésimo día; durante este período, los agentes teratogénicos son más capaces de producir malformaciones congénitas. Cada órgano tiene un período crítico durante el cual su desarrollo puede ser afectado. Los defectos fisiológicos, anomalías morfológicas menores y perturbaciones funcionales en especial del sistema nervioso central, son el resultado de problemas o alteraciones presentes durante el período fetal.

TERATOGENOS Y MALFORMACIONES HUMANAS.-

Se tiene que probar si un agente es teratogénico de acuerdo a la frecuencia de las malformaciones en embarazos, en los cuales ha sido expuesta la madre a tal agente.

Clasificación de agentes Teratogénicos.-

1.- Agentes teratogénicos químicos:

- A).- Agentes Androgénicos.- La administración de progestinas sintéticas para la prevención del aborto, ha producido una masculinización de fetos hembras.
- B).- Antibióticos.- La terapia a base de tetraciclina durante el segundo y tercer trimestre del embarazo, puede causar defectos dentales menores como; decoloración de los dientes deciduos y/o definitivos. La penicilina en cambio, no es nociva para el embrión.

C).- Agentes antitumorales.- Los agentes químicos inhibidores de los tumores han probado ser altamente teratógenos. La aminopterina es un agente muy potente que puede inducir a malformaciones congénitas mayores.

D).- Talidomidas.- Se ha comprobado que esta droga es un potente teratógeno, ya que en los estudios que se han hecho a mujeres a las cuales se les administró talidomina al comienzo de la gestación causando los defectos siguientes a los niños: Falta o deformidad macroscópica de los huesos largos, atresia intestinal y anomalías cardíacas.

E).- Hormonas; Progestina.- A menudo se emplea durante la gestación para impedir el aborto, pero se han presentado casos de malformaciones ocasionando masculinizaciones de los genitales en embriones femeninos, es decir; se produce un aumento de volumen del clitoris con fusión de los pliegues labiocrotales, se ha experimentado en ratas preñadas administrando progestina

Cortisona.- En ratas en preñez se comprobó que la aplicación de cortisona provocaba paladar hendido, pero en el ser Humano no se aceptó que la cortisona sea causa ambiental.

F).- Anticuerpos.- Se estudian mecanismos teratógenicos posibles, el suero de varias mujeres que dieron a luz a niños poseían anticuerpos antitiroideos y un factor tirotóxico, y sugirió una relación casual entre el cretinismo y la autoinmunización materna contra tejido tiroideo. Apoyan estudios recientes en los cuales los animales preñados se inmunizaron contra extracto de riñón y placenta, resultando:

Los neonatos presentaron gran número de malformaciones congénitas, pero queda por investigar los mecanismos por los que pasan para que los anticuerpos atraviesen la placenta, como llegan a la circulación fetal y reacción que hay entre antígeno-anticuerpo dentro del embrión.

G).- LSD y Marihuana.- Existen puntos de vista conflictivos con respecto a estas drogas en el desarrollo embrionario.

Existe una evidencia que sugiere que el LSD puede ser teratogénico cuando es ingerido durante la etapa temprana del embarazo, ya que se han reportado casos acerca de las malformaciones en los miembros y anomalías del Sistema Nervioso Central. Pero también ha habido casos de malformaciones de los miembros en recién nacidos por madres adictas a la marihuana.

11.- AGENTES INFECCIOSOS.- Microorganismos que pueden causar malformaciones congénitas:

Rubeola, Citomegalovirus, Toxoplasma Gondii, Influenza Asiática, Sífilis y otras virosis.

RUBEOLA.- La triada usual de malformaciones es:

- 1.- Malformaciones Oculares (Cataratas y Microftalmías).
- 2.- Malformaciones del oído interno (Sordera congénita por destrucción del órgano de Corti).
- 3.- Malformaciones Cardíacas (Persistencia del conducto arterioso y defectos de los tabiques interauriculares e interventriculares), y en ocasiones dentales. El virus puede causar algunas anomalías cerebrales y retraso mental; hace poco se descubrió retardo del crecimiento intrauterino, lesión miocárdica y anomalías vasculares .

Entre más temprano aparezca la infección de la rubeola en el embarazo, mayor será el daño en el embrión malformado. Las malformaciones dependen de la etapa de desarrollo en que se encuentre el embrión, las cataratas se presentan si se encuentra el producto en la sexta semana, la sordera se provocará en la novena semana, los defectos cardíacos en la quinta y décima semana. Las malformaciones pueden resultar de infecciones durante el segundo y tercer trimestre, pero usualmente, son defectos funcionales del Sistema Nervioso Central y del oído las que derivan de dichas infecciones.

Citomegalovirus.- Las consecuencias de esta infección son: Microcefalia, Calcificaciones Cerebrales, Ceguera, Coriorrati- Hepatosplenomegalia. La enfermedad se identifica únicamente --

por necropsia, en el diagnóstico se presentan células aumentadas de volúmen en los núcleos con cuerpos gigantes de inclusión, a menudo en mortal cuando afecta el embrión o feto y si sobrevive la meningoencefalitis destructiva puede causar retraso mental grave. No se conocen diferencias entre la infección temprana y tardía aunque pase inadvertida en la embarazada.

INFLUENCIA ASIÁTICA.- El posible efecto teratógeno de este virus es contradictorio en algunos investigadores, ya que unos opinan que no hay relación y otros que la frecuencia de anencefalias es mayor en descendientes afectados por este virus en etapas incipientes de la gestación que en la población testigo, pero se ha deducido que la anencefalia ocurre de cuando en cuando por resultados de infección materna con este virus.

TOXOPLASMOSIS GONDII.- La infección materna causada por el protozoario parásito toxoplasma gondii ocasiona malformaciones congénitas. Este microorganismo puede atravesar la membrana placentaria e infectar al feto, causando daños destructivos en el ojo como; Microftalmías, Coriorretinitis, Calcificaciones Cerebrales, Microcefalia e Hidrocefalia.

SIFILIS.- Causa detectada de malformaciones pero carece de fundamentos, pues se comprobó que conforme disminuía la frecuencia de padecimientos, también disminuían las malformaciones congénitas y por consiguiente la relación que existía entre estas. Lo que se ha comprobado es que la Sífilis puede causar sordera y retraso mental congénito.

III.- RADIACION.- Las radiaciones ionizantes son potentes teratógenos; el tratamiento en madres embarazadas durante el período susceptible de desarrollo con dosis prolongadas de rayos Roentgen y de Radio, pueden ser causantes de;

- 1.- Defectos Craneales
- 2.- Microcefalia
- 3.- Espina Bífida

4.- Paladar Hendido

5.- Defectos de las extremidades y retraso mental.

- MALFORMACIONES CAUSADAS POR FACTORES GENETICOS -

Las anomalías congénitas están presentes en uno de cada 200 nacimientos, estando sujetos a otro tipo de cambio:

1.- NUMERICAS

2.- ESTRUCTURALES.

- ANORMALIDADES NUMERICAS DE LOS CROMOSOMAS-

Los cromosomas se encuentran por pares; las mujeres presentan 22 pares de autosomas y dos cromosomas X; los hombres presentan en cambio, 22 pares de autosomas más un cromosoma X y otro cromosoma Y; uno de los cromosomas X en las células femeninas, forma una masa de cromatina sexual, que está presente en células de machos normales o en las células femeninas en que falta un cromosoma sexual.

1.- MONOSOMIA.- Se presenta por la ausencia de un cromosoma sexual, alrededor del 97 % de embriones mueren y el 3 % restante (que es alrededor de 3 en cada 10000 hembras recién nacidas), presentan características del Síndrome de Turner o -- Disgenesia Ovárica. Por lo general mueren los embriones faltos de un autosoma o un cromosoma, por lo que la monosomía de un autosoma es difícil de encontrar en una persona con vida.

2.- TRISOMIA.- Es un desorden en el cual en lugar de encontrarse el par usual de cromosomas se presentan tres cromosomas de lo que resulta una célula germinal de 24 cromosomas - en vez de 23, y si es envuelta en etapas posteriores está célula, es creado un cigoto de 47 cromosomas.

A).- TRISOMIA DE LOS AUTOSOMAS.- Es una alteración en la que se presentan tres cromosomas número 21. Se encuentra asociada con tres Síndromes, siendo el más importante el Síndrome de Down, y menos comunes la trisomía 18, 15 y 13.

La trisomía autosómica se presenta con mayor frecuencia a la edad de la madre es avanzada, solo en el caso de trisomía - 21 en madres menores de 25 años de cada 2000 nacimientos solo se observa un caso, y en madres mayores de 40 años se presenta

un caso de 100 nacimientos.

B).- TRISOMIA DE CROMOSOMAS SEXUALES.- Esta anomalía se detecta en la adolescencia o en la edad adulta, dado que no se encuentran características físicas determinantes en la edad temprana. Para la detección de la Trisomía son indispensables los patrones de cromatina sexual, ya que se observan dos masas de cromatina sexual en hembras "XXX" y células de macho "XXY" los cuales son positivos a la cromatina.

3.- TETRASOMIA Y PENTASOMIA.- Las personas que presentan esta anomalía mientras mayor sea el número de cromosomas X, - mayor será la severidad, tanto en retraso mental como en anomalías físicas. Generalmente presentan de cinco a seis cromosomas sexuales.

- ANOMALIAS ESTRUCTURALES DE LOS CROMOSOMAS-

Estas anomalías son causadas por factores ambientales como radiaciones, drogas, virus, etc., la anomalía dependerá de lo que suceda con las piezas desprendidas de los cromosomas. Estos factores han sido ya mencionados anteriormente.



CAPITULO III

GENERALIDADES DEL PRIMERO Y SEGUNDO ARCOS BRANQUIALES.-

EMBRIOLOGIA.- Los arcos branquiales se desarrollan durante la cuarta semana de vida embrionaria y aparecen como elevaciones de las regiones de lo que será la cabeza y el cuello, - estos arcos están separados por las hendiduras branquiales. Al principio la boca aparece como una ligera depresión en la superficie del ectodermo dandosele el nombre de cavidad oral primaria, siendo separada en un principio por una membrana bilaminar (membrana bucofaringe), de la faringe primitiva la cual se rompe a los 24 días para lograr así la comunicación del tracto digestivo con la cavidad.

El primer arco branquial esta envuelto en el desarrollo de la cara mientras que el segundo arco durante la segunda a quinta semana da origen al tercero y cuarto arcos branquiales formando una depresión ectodermal llamada seno cervical. El límite dorsal del cartílago del primer arco o cartílago de Meckel, se osifica y forma dos huesos del oído medio, el pericondrio del mismo cartílago forma el ligamento esfenomandibular, mientras que la porción ventral del mismo casi desaparece la mandíbula se desarrolla alrededor de ésta por osificación intramembranosa. El límite dorsal del cartílago del segundo arco o cartílago de Reichert, también se osifica y forma parte de los huesos del oído medio y la apófisis estiloides del temporal, su pericondrio forma el ligamento estilohioideo y la porción ventral forma parte del hueso hioides.

Es necesario recordar el desarrollo normal embrionario del cráneo y esqueleto facial, para entender mejor su desarrollo anormal. la base del cráneo está formada primeramente por -

un cartílago que después es substituido por hueso condral.

Las estructuras fibrosas ya existentes, son incorporadas con un gran número de fibras neoformadas en la matriz del hueso. En lo que se refiere a su desarrollo, el cráneo está formado por componentes básicos neurálgicos y viscerales. La porción neural, soporta y protege al cerebro; la porción visceral (porción branquial del cráneo), consiste de residuos modificados o reducidos de los arcos branquiales, los cuales jugaron un papel importante en la alimentación y respiración de nuestros antepasados acuáticos.

El aspecto interno del primer saco branquial se convierte en el conducto de Eustaquio, mientras que la porción externa forma el conducto auditivo externo. La porción remanente del primer arco branquial (Cartílago de Meckel), continua adelante y se convierte en el receptáculo donde más tarde se depositarán dos huesos membranosos que formarán la mandíbula.

El segundo arco branquial representado en la porción posterior del oído externo, el ligamento Estilohioideo y la porción superior del hueso hioides.

El tercer arco branquial está representado en la porción inferior del hueso hioides y el cartílago tiroideos, es formado por el cuarto arco.

En el embrión en desarrollo, los músculos de la cara y cuello están formados por migración mesenquimática llevando consigo innervación y suplemento de sangre original, provenientes del arco correspondiente. La diferencia de esta mesénquima dará lugar a varios síndromes hipoplásicos envolviendo a los tercios medio e inferior de la cara acarreando deformidades del oído y con menor frecuencia del ojo.

PATOGENESIS.- Los rasgos esenciales de la cara se desarrollan de la quinta a la octava semana de vida intrauterina, habiéndose demostrado que esto está interrelacionado con la for-

mación del primero y segundo par de arcos branquiales. En la formación del paladar hay elementos añadidos de los arcos tercero, cuarto y quinto, como se ha probado por la diversa invaginación, mala fusión o subdesarrollo de las varias partes que van a formar la futura cara, nos llevan a una variedad de hendiduras y deformidades. De acuerdo con Stockard (1920), el tipo de monstruo producido, depende en particular del estadio o estudios de desarrollo durante los cuales el índice de crecimiento es reducido.

Como resultado este agrupamiento puede incluir, un grupo entero de deformidades que van desde pequeños defectos del oído hasta las más severas Formas de Disostosis Mandibulo-facial.

La alteración del suministro embriológico de sangre durante la formación de la cara, puede ser causante de una gran variedad de anomalías. Makentia (1957), ha ido tan lejos para incluir en el síndrome del primer arco branquial a los siguientes anomalías: Disostosis Mandibulo-facial de Franceschetti y Klein, Síndrome de Pierre Robin, Deformidades del oído medio y externo, Bordera congénita, Labia y Paladar Habiado e Hipertelorismo. Debido a que el oído se encuentra involucrado un gran número de veces, se ha encontrado más adecuado el ser el nombre de Síndrome del Primero y Segundo Arco Branquiales. La variabilidad de estas displacias es su característica más importante; el área principalmente afectada se encierra en el oído, y de ahí se extiende hacia adelante con acortamiento de las líneas orofaciales y cantofaciales, debido a la deficiencia en el tejido esquelético.

Debemos continuar nuestra atención esencialmente a los síndromes hereditarios y no hereditarios. del Primero y Segundo Arco Branquiales, no han mostrado tendencias hereditaria y presentan, en algunas ocasiones las siguientes características:

- 1.- Grados variables de deformidad auricular, que van desde pequeñas depresiones hasta Microtia Total.
- 2.- Alteración de la rama mandibular, que va desde hipoplasia hasta ausencia total.
- 3.- Grados variables de secuestro de los huesos; escamoso, malar, maxilar y palatino. La articulación temporomandibular puede estar totalmente ausente.
- 4.- Falta de desarrollo de los tejidos blandos de la cara con debilidad del nervio facial.
- 5.- Falta de desarrollo de la lengua, ausencia de piezas dentarias posteriores superiores e inferiores.
- 6.- Grados variables de hendiduras faciales desde macrostomia hasta fisuras orotrágales completas.
- 7.- Raramente asociado con otras anomalías congénitas.

El tipo no hereditario puede en raras ocasiones ser bilateral, pero difiere del Síndrome de Treacher Collins en que no hay anomalías de los párpados y que los defectos orotrágales pueden ser severos.

Los casos bilaterales que son definitivamente hereditarios se caracterizan por:

- 1.- Orbitas antimongoloides
- 2.- Coloboma del tercio externo del párpado inferior
- 3.- Malformaciones variables del oído
- 4.- Alteraciones de desarrollo y crecimiento de los componentes de los huesos maxilar y mandibular.
- 5.- Elementos frontonasaes (no afectados) que dominan la cara
- 6.- Micrognacia Mandibular
- 7.- Maloclusión
- 8.- Paladar hendido
- 9.- Neuromusculatura no afectada.
- 10.- Hipoplasia de los huesos malares
- 11.- Desarrollo incompleto del arco cigomático, hueso temporal

músculos de la masticación, de la cara, palatinos, lengua y glándula parótida.

ETIOLOGIA.- El Síndrome no se considera hereditario, ya que en el estudio realizado en 102 personas afectadas ha revelado solamente en cuatro casos que existían antecedentes familiares.

Los estudios cromosómicos no han evidenciado anomalías cromosómicas que identifiquen a estas familias. Sin embargo muchos autores afirman que fármacos por ingestión de tipo de la talidomina pueden provocar este Síndrome, con lo que mencionamos en el capítulo segundo. Según los estudios realizados no existe otro agente teratogénico capaz de producir este Síndrome; de acuerdo con Sanders y colaboradores, se afirma que esta lesión no es hereditaria en origen, sino que son adquiridos en el proceso fetal, o debido a una necrosis embrionaria en la posición de la cara o de la cabeza que son de alguna manera desorganizadas o destruidas.

CARACTERÍSTICAS FÍSICAS GENERALES.-

- 1.- Anomalías auriculares.- Sus grados van desde un pabellón auricular ligeramente más pequeño que lo normal, hasta remanentes verticales de la piel y cartílago que comprende un lóbulo rudimentario.
- 2.- Malformaciones del conducto auditivo externo.- Suele ser que falte todo el conducto, y en algunas ocasiones hay un fondo de saco que termina en una membrana timpánica rudimentaria.
- 3.- Anomalías del oído medio.- Estas anomalías van desde una mínima falta de desarrollo en el estribo o en yunque, hasta una fusión de los mismos (proviene del primer arco). La severidad del oído medio suele estar en proporción con el grado de desarrollo del pabellón auricular, los pacientes presentan sordera de conducción, con valores que oscilan entre los 25 y 75 decibelios.

- 4.- Maltadel desarrollo del maxilar y el Cigoma.- Se presenta en varios grados de intensidad, pero no se ha visto la ausencia total de estas estructuras.
- 5.- Desarrollo incompleto del hueso Temporal.- Se ha demostrado en el estudio de autopsia que algunas zonas del hueso temporal puede presentar un desarrollo incompleto, lo mismo que la región del peñasco que alberga al oído interno.
- 6.- Desarrollo incompleto de los Músculos Masticatorios y Palatinus.- Se puede presentar paresia y atrofia de algunos de los músculos incluidos en estos grupos.
- 7.- Desarrollo incompleto de la Lengua.- Se presenta con más frecuencia la hipoplasia unilateral.
- 8.- Ausencia de la glándula parótida.- En este Síndrome se puede demostrar la ausencia de esta glándula.
- 9.- Macrostomía.- Las personas que presentan esta anomalía suelen presentar la ausencia de la glándula parótida y la presencia de vestigios cartilagosos en la mejilla. Y resulta de la fusión de los núcleos embrionarios del maxilar y de la mandíbula.
- 10.- Seno del Primer Arco Branquial.- Se extiende desde el conducto auditivo externo hacia abajo y adelante, junto a la glándula parótida y cruza la parte media y lateral del facial, continúa su curso hacia abajo y hacia atrás. Bordeando el ángulo mandibular para abrirse en el cuerpo de la mandíbula en el punto medio, entre el borde anterior del esternocleidomastoideo y la parte media del cuello.

Las malformaciones mencionadas no se presentan siempre -- juntas, sino que existen combinaciones que se dividen en diferentes grupos v

CLASIFICACION:

Grupo A.- Presenta desarrollo incompleto del oído medio, oído externo, maxilar, cigoma, hueso temporal, músculos masticato-

rios, palatinos, así como mandíbula. En este grupo se encuentran el mayor número de estructuras con falta de desarrollo.

Grupo B.- Desarrollo incompleto del oído externo y medio, mandíbula y cigoma.

Grupo C.- Desarrollo incompleto del oído externo, medio y mandíbula.

Grupo D.- Desarrollo incompleto del oído externo y medio. Este grupo es el más frecuente.

Grupo E.- Macrostomía Unilateral falta de desarrollo de la mandíbula y ausencia de la glándula parótida.

Grupo F.- Anomalías de solo una estructura de la derivadas del Primero y Segundo Arcos Branquiales, en las que intervienen también la primera bolsa faríngea y la hendidura branquial así como el esbozo del hueso temporal. También se incluye el seno abierto del primer arco branquial.

También se encuentran otras malformaciones congénitas asociadas al I y II Arcos Branquiales, los cuales son:

- 1.- Malformaciones Ventrales o corporales en 1.2 % de las malformaciones ventrales que consisten en; hemivértebras, vértebras fusionadas, espina bífida y escoliosis.
- 2.- Malformaciones de los ojos, de los párpados o de ambos, el 1 % consiste en deformaciones epivulares, microftalmia, ptosis palpebral, coloboma del párpado superior y estrabismo.
- 3.- Fisura labial o paladar hendido y ambos 0.7 %.

TRATAMIENTO.- Los primeros casos clínicos del Primero y Segundo Arcos Branquiales fueron descritos por Canton (1860), Berry (1889), Collins (1900) y por Kimisson (1902). Pero hasta entonces no se había reportado ningún tratamiento hasta 1936 por Ruston, en el que el profesor Kilner sugirió un injerto óseo sobrepuesto a la mandíbula en el mismo tiempo en que se realizaba la queilonplastia, pero no se reportó el resultado de este método.

Revisando la literatura nos ayuda con las siguientes contribuciones:

Kanzanjain (1940), reportó cinco casos de ausencia congénita de la rama de la mandíbula con Macrostomía y deformidad del oído; primeramente lo trató con ortodoncia, continuó con injertos óseos después de los doce años. Sanvanero y Roselli (1940) corrigieron anomalías de los párpados, micrognocia y deformidad del oído. Kilner en 1943 transfirió un colgajo del párpado superior al inferior; sugirió reconstruir el defecto del hueso malar con cartílago y suturar la oreja ventralmente. Rapin of Geneva, seccionó la mandíbula horizontalmente. Lewin en 1959, observó dos casos en la niñez y sugirió Otoplastia hasta haberse terminado la etapa de desarrollo y crecimiento. Hunt y Smith, en 1955, sugirieron la remoción de los apéndices auriculares hasta edades posteriores con el fin de evitar el afectar al nervio facial. Longracre en 1961, reportó tres casos del síndrome, en la que corrigieron la deformidad esquelética facial, con injertos óseos que corrigieron la deformidad esquelética de costillas fracturadas, colocadas a la edad temprana para evitar al máximo el trauma psíquico. Stark y Saunders en 1962, sugirieron crear un contorno facial normal desde la edad temprana, utilizando cartílago materno como tratamiento temporal. Longracre presentó en 1963, una serie de 44 casos del Síndrome con métodos para la corrección de Macrostomía y Microtia con reconstrucción temprana de las deformidades faciales con injertos sobrepuestos de costillas fracturadas.

CONCEPTOS ACTUALES.- Debido a las características variables es necesario una planeación cuidadosa del tratamiento adecuado según la evaluación del caso. Es importante tomar fotografías y montajes con cera dura la blanda. Los rayos X especiales son necesarios para determinar la deficiencia ósea. Se ha reemplazado a defectos óseos con injertos frescos de hueso autógeno, defectos de tejido suave con superposición de tejido local y acasionalmente con injertos libres. El volumen aproximado con montajes de cera que se aproximan a las porcio-

nes de la cara normal. La Microtia ha sido corregida con cartílagos autógenos. En los casos unilaterales, ha sido necesario llevar hacia adelante el oído con injertos de hueso de costilla fracturada o con cartílago del oído opuesto, siendo positivos los resultados. Se ha tratado a niños menores de cuatro años con restauración completa, siendo favorable el crecimiento del oído y dándole seguridad al niño.

En ocasiones, se ha visto la necesidad de adicionar injertos óseos de costillas, para estar de acuerdo con el crecimiento de la cara. Para la reconstrucción de defectos mayores del complejo cigomático-malar-mandibular, es de gran utilidad la caja torácica ya que nos proporciona hueso autógeno regenerativo. Para la introducción debajo del periostio del hueso hioplástico, se requirió la creación de un retractor especial Aufricht de 10 centímetros.

Cuando la orbita se ve involucrada, se han utilizado injertos óseos de costilla fracturada para volver a construir el piso y los márgenes orbitales.

La macrostomia se corrige al final ya corregidas las deficiencias óseas del complejo cigomático-malar-mandibular.



CAPITULO IV

- SINDROMES DEL PRIMERO Y SEGUNDO ARCOS BRANQUIALES -

I.- SINDROME DE APERT.-

ETIOLOGIA.- También llamado Acrocéfalosindactilia, es una anomalía rara con lo que se ha tratado de incrementar estudios e investigaciones con el fin de establecer su etiología y su estructura clínica del Síndrome, siendo atribuida la descripción a Apert, aunque según Gorlin y Pindborg los que iniciaron las discusiones respecto a la Acrocéfalosindactilia fueron Wheaton y Baumgarther.

La causa es desconocida, se cree que esta relacionada probablemente con cambios congénitos de tipo hereditario dominante pero lo que parece ser significativo, es el hecho de que no obstante con los datos que se han logrado obtener de un estudio realizado por; Jelacic, Montani y Prapic, en cinco pacientes no se ha podido establecer con claridad en ninguno de ellos la tendencia hereditaria que se le atribuye al Síndrome.

CARACTERISTICAS FISICAS.- La forma de la cabeza presenta variaciones, de cinco casos tres pacientes presentaron cráneo típico de Acrocéfalosindactilia, y en los otros dos pacientes fue imposible clasificar la forma del cráneo dentro de las formas de Acrodysplasia; la Acrocefalia es ocasionada por una ligera depresión en la frente y un Hipertelorismo moderado, en los rayos X no se observó ningún cambio, exceptuando una ligera inclinación de la base del cráneo. Posteriormente analizando uno de los pacientes restantes se observó que presentaba el cuadro clásico de características de la anomalía; la cabeza -- alargada en sentido oricefálico, hipertelorismo, atrofia del -

maxilar e hipertrofia de la mandíbula, cara achatada y pala --
dar profundo, no obstante, que a los rayos X el paciente no --
presenta los signos clásicos de Acrocéfalosindactilia. Esto ha
ce pensar que Rogers (1964) estaba en el correcto al decir que
la apariencia clínica del cráneo no siempre se presenta asocia
da a los cambios radiográficos correspondientes.

De acuerdo con Sirkin (1944), Yakovlev (1948), y Pillary
(1964), la mayoría de los pacientes que presentan el Síndrome--
de Apert presentan retraso mental; en el estudio realizado --
con cinco pacientes, tres de ellos tenían un coeficiente men--
tal normal de acuerdo con las pruebas de inteligencia que se -
realizaron mostrando los dos pacientes restantes un ligero re--
traso intelectual; posiblemente por un complejo de inferiori--
dad causado por las deformaciones de la anomalía.

La sindactilia es el signo clásico del Síndrome de Apert.

CARACTERÍSTICAS ORALES.- En la mayoría de los casos los -
pacientes presentan; la región maxilar subdesarrollada, a menu
do se presenta la boca en forma trapezoidal. Un 32 % de los pa
cientes que padecen este Síndrome presentan paladar blando hen
dido, en ocasiones úvula bífida. Los dientes en el maxilar se
encuentran apiñados lo cual origina protusión. Con mucha fre
cuencia se observa maloclusión, facetas de desgaste anormales
y erupción retrasada.

Resumiendo las características principales tenemos:

- 1.- Deformidad del cráneo, que por lo general se trata de un -
cráneo turriforme con frente amplia debida a la soldadura pre-
cruz de las suturas craneales, como sucede con la sutura coro-
nal que cierra muy prematuramente mientras que la fontanela an
terior en ocasiones no llega a cerrar.
- 2.- Exoftalmos e hipertelorismo
- 3.- Hipoplasia maxilar y en algunos casos pseudoprognatismo.
- 4.- Nariz pequeña con pico en forma de papagayo.

5.- Proptosis en la mayoría de los casos y oblicuidad antimongoloide.

6.- Retraso mental, anquilosis articular y anomalías en la columna vertebral.

7.- Malformaciones de la mano como la sindactilia.

SINDACTILIA.- Es un defecto congénito, ligeramente menos común que la Polidactilia. Se presenta con mayor frecuencia en el sexo masculino aproximadamente un 65%, y más en los Caucásicos que en los negros. Por lo general se presenta esta alteración en forma bilateral.

La Sindactilia se origina alrededor de la séptima semana de vida intrauterina y casi siempre en conjunto con la Cricefalia, Síndrome de Apert, Espina Bífida y otros defectos de las manos como; Bracuidactilia, Macroactilia y Ectrodactilia.

Los dedos más afectados son el medio y el anular, aunque también pueden afectar a todos los dedos incluyendo el pulgar. La unión de los dedos varía en grado y número de los elementos involucrados, tejido óseo y uñas, en este caso, a los dedos se les encuentra unidos y arqueados entre sí.

Es necesario reclinar injertos de piel libre para cubrir a los dedos ya separados, ya que en muchas ocasiones fracasan las operaciones debido a la pérdida de piel al momento de realizar las intervenciones.

TRATAMIENTO.- El tratamiento de la Sindactilia se debe de realizar por medios quirúrgicos de preferencia al año de vida. En el caso de varias fusiones, se recomienda realizar la separación alternadamente, ya que se puede ocasionar una irrigación vascular inadecuada y la producción por lo tanto de necrosis tisular.

Si se operan los dedos se recomienda operar la mano a la vez con el objeto de facilitar el tiempo postoperatorio.

La operación consiste en lo siguiente; las líneas o pun-

tos de unión, son separados con una incisión en zig-zag, o en forma de S; posteriormente se utilizan uno de los colgajos de la piel y tejido subcutáneo en forma de V o W, para formar la nueva membrana interdigital y los ya separados aspectos medio-laterales de los dedos son cubiertos por injertos de piel, tomando preferencia del pliegue inguinal izquierdo, lateral a la línea del pelo, debido a que posee abundantes fibras elásticas que evitan la contracción y hacen el prolongado uso del entablillado.

Se ha observado que con esta intervención, se han conseguido en muchas ocasiones los resultados deseados, aunque en otras veces ha sido necesario realizar una evaluación lo más precisa posible de las condiciones del área afectada con el objeto de tener mayores probabilidades de éxito.



2.- ARRINACEFALIA, FISURA LABIAL GRAVE, Y MEDIA DEL PALADAR, NARIZ BIFIDA.-

La Arrinacefalia se caracteriza por malformaciones en las porciones anteriores del cráneo y cerebro, se presenta asociada con otras anomalías como; Hipertelorismo Ocular, Agenesia - Premaxilar total o parcial.

Kundrat propuso el nombre de Arrinacefalia porque pensaba que el aspecto más frecuente era la ausencia de los nervios olfatorios y otras partes del rinocéfalo. De Myer y Zeman objetaron contra esto y fundándose en que la ausencia de las estructuras rinocéfalicas es simplemente una parte de una falta más notable del desarrollo del prosencéfalo en los hemisferios cerebrales, (holoprosencefalia alobular). Los ventrículos laterales persisten como una cavidad única.

Existen numerosas comunicaciones de casos de este desorden como los presentados por; Tanaka, Stewart, Currasino y Silverman, Therman, Landen y Smith y colaboradores, y otros investigadores, muchos de los cuales presentaron trabajos que no entran dentro de este desorden, mientras que otros tantos presentaron trabajos muy incompletos. Gracias al trabajo de estos autores, fué posible una clasificación adecuada de la Arrinacefalia así como establecer con la mayor exactitud posible las características físicas primordiales de la anomalía.

CARACTERISTICAS FISICAS.- En esta anomalía se presenta -- falta de desarrollo del Palatum y de la premaxila junto con un paladar hendido. Los huesos nasales, tabique del etmoides y -- cornetes se encuentran ausentes en la mayoría de los casos.

Currasino y Silverman señalaron la presencia de Hipertelorismo Ocular observándose a menudo Microftalmia, Anoftalmia, o Colobomas del Iris.

Otras posibles anomalías como; cataratas, orejas en posición baja, hiperconvexidad de las uñas, deformidades por fle-

xión de los dedos, Polidactilia, Sindactilia, Pies arqueados, Hemiangiomas superficiales, defectos cardíaco-congénitos y - Hernia. En algunos pacientes, la dermatoglia, muestra un tri radio axial elevado y un dibujo de "S" fibular en arco, en el área del dedo gordo del pie. También es frecuente la localización de un pliegue transversal único de flexión palmar.

La transluminación del cráneo revela la gran cavidad quística de los lóbulos frontales anteriores que sugiere una Hidrocefalia o Hidranencefalia, sin embargo, el encefalograma mostrará una cavidad eléctrica cerebral en la Arrinencefalia, mientras que en la Hidrocefaliae Hidranencefalia se observa un electroencefalograma plano. También se recomienda practicar un pneumoencefalograma para demostrar un ventrículo único del cerebro arrinencefálico.

Otra de sus características es que en los hemisferios se observa que están más o menos unidos por su extremo anterior - la fisura longitudinal esta ausente o es rudimentaria en su extremo posterior, quizá exista una gran cavidad de paredes delgadas (quiste dorsal), entre el cerebro anterior único y el cerebelo; en ocasiones faltan la hoz del cerebro, cuerpo calloso y septum pellucidum. Los nervios ópticos son rudimentarios en la mayoría de los casos.

Resumiendo tenemos que el Síndrome se caracteriza por:

- 1.- Fisura labial completa bilateral, con ausencia de premaxilar y prolabio.
- 2.- Desarrollo incompleto de la nariz con ausencia de columela tabique cartilaginosa y huesos propios de la nariz.
- 3.- Hipertelorismo Orbital.
- 4.- Aspecto mongólico de los ojos.
- 5.- Fusión palpebral en la línea media.
- 6.- Calvicie frontal.
- 7.- El cerebro esta constituido por un ventrículo ancho y cen-

tral, faltando los lóbulos y las cintas olfatorias.

8.- Los huesos frontales muestran turricefalia.

9.- Puede presentarse fisura del paladar.

ETIOLOGIA.- Se han practicado estudios cromosómicos en individuos con Holoprosencefalia, habiendo revelado un cromosoma extra en el grupo "D", encontrándose también que en las personas que presentan esta anomalía son descendientes de una madre con edad media mayor a la que presenta la población en general; sin embargo, no todos los casos presentan una anomalía cromosómica detectable. Algunos casos están asociados con una alteración en el brazo corto del cromosoma 18, y otros tienen su cariotipo normal. Por desgracia como en todas las anomalías no se ha podido llegar a establecer con claridad la etiología de la Arrinencefalia, afirmándose que es una alteración congénita hereditaria con presencia de un gene irregular dominante que actúa a niveles cromosómicos.

FISURA LABIALGRAVE Y FISURA MEDIA DEL PALADAR.- Estas dos anomalías congénitas constituyen el grupo de alteraciones más comunes presentes en el recién nacido. La hendidura puede limitarse únicamente al labio o bien extenderse hacia arriba y -- afectar; filtrum, narina, orificio nasal, surco nasogeniano, o bien continuarse hacia adentro afectando a los dos paladares, -- duro y blando. Las hendiduras palatinas aisladas pueden estar limitadas a la úvula o ser más extensas, dividiendo al paladar blando o bien a éste y al paladar duro.

Es más frecuente la localización de una fisura que abarque labio y paladar, que otro tipo de fisuras.

La incidencia según el tipo parece definir algo entre varias -- revisiones externas, dependiendo en parte de si los datos son obtenidos al nacer o al efectuar la operación. Sin embargo, la fisura del labio-paladar, constituye aproximadamente el 50% de los casos, en cambio, cuando las fisuras se presenten aisladas

suman alrededor del 25% cada una, independientemente de la raza. Se desconocen las causas de la diferencia entre los datos recogidos al nacer y al operar.

HENDIDURA MEDIA DEL LABIO INFERIOR Y MANDIBULA.- La hendidura mandibular media parece una falta de desarrollo de la ópula impar, que crece entre los procesos mandibulares pares primarios o por una persistencia del surco central de los tres surcos evanescentes que aparecen, en el proceso mandibular del embrión de 5mm. a 6mm. y que desaparecen al estadio de 10mm. a 16mm.

La profundidad y extensión de la hendidura es variable, - siendo tan leves en algunas ocasiones que solamente interesan al labio inferior y no penetran en el hueso. En varios casos se ha llegado a presentar anquiloglosia. En la mayoría de los casos ha habido un hundimiento de la mandíbula, la lengua y estructuras del centro del cuello hasta el hueso del hioides, pero en ocasiones queda libre la lengua. En un naciente descrito por Petit y Bacome, estaban asociados con esta anomalía, las siguientes; labio hendido, pabellones auriculares anormales, e colobomas del iris y vestigios embrionarios cervicales.

No parece existir ninguna base genética en esta anomalía. Se desconoce su frecuencia pero ocurre aproximadamente en uno de cada 600 casos de labio leporino.

NARIZ BIFIDA.- Esta anomalía es sumamente rara ocurre una sola vez de mil defectos congénitos consecutivos de la cara.

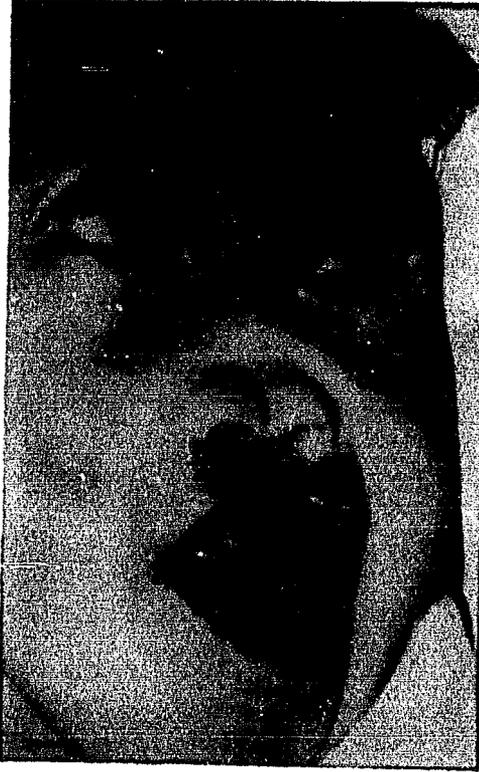
En esta deformidad, las fosas nasales no se desarrollan normalmente y los tejidos que intervienen no se llegan a condensar para formar el Septum o tabique nasal, lo que da por resultado un ensanchamiento de la parte superior de la nariz y del entrecejo. Los ojos pueden encontrarse separados hasta la apertura máxima dentro de los límites normales de la distancia intraorbitaria o bien es posible que se llegue a presentar el

Hipertelorismo Orbital. El Septum puede aparecer duplicado o pueden persistir las placadas como dos pequeños tubos terminando en los extremos derechos cerrados. Cuando el tejido entre los tubos esta parcialmente obliterado, se pueden formar surcos superficiales o bien que el tejido mal absorbido del tabique se eleve como un pequeño cuerno cutáneo. Si el retrodesplazamiento de la fosa nasal es incompleto puede sobrevenir entonces una atresia posterior de las coanas. En muchos casos, el paladar se encuentra muy profundo debido a que el tabique mal desarrollado no ha contribuido suficientemente como para llevar a cabo su fusión en la línea media. El achatamiento y aumento de la amplitud de la parte superior de la nariz hace que las cejas se achaten y se separen, intensificando la deformidad y al mismo tiempo nos da una base para un método de corrección para la nariz bífida.

Esta corrección incluye:

- a).- Aproximación externa del dorso medio hacia arriba y hacia la frente con excisión de una elipse muy ancha de la piel.
- b).- Remoción subperióstica del exceso de tabique.
- c).- Osteotomía nasal con fractura de los procesos frontales maxilares y los huesos nasales.
- d).- Corrección de la hendidura alar si es necesario.

Cuando la herida de la línea media es cerrada, las cejas son acercadas entre sí, minimizando al Hipertelorismo. En ocasiones es necesario recurrir a injertos óseos o cartilaginosos para enderezar el dorso, minimizar la depresión del tercio inferior de la nariz o elevar la punta de la misma.



Arrinacefalia
"Nariz Bifida "

Fisura Labial Grave



3.- SINDROME DE CROUZON.- El Síndrome de Crouzon es similar en todos los aspectos al Síndrome de Apert, ya expuesto anteriormente, por lo que nos concretaremos a hacer una breve exposición general de la Disostosis Craneofacial, de sus características físicas y de las diferencias que presenta con la Acrocéfalo Sindactilia.

DESCRIPCION.- El Síndrome de Crouzon es una Disostosis -- Craneofacial congénita hereditaria, caracterizada por malformaciones craneales, orbitales y faciales. Las deformaciones craneales consisten esencialmente en una frente alta y prominente con una sutura muy cerrada; el cráneo suele estar acortado en sentido anteroposterior y ensanchado en sentido transversal, -- probablemente debido al cierre prematuro de las suturas craneales (Sinostosis Craneal Prematura). El cráneo suele presentarse Oricefálico, Escafocefálico, Trigonocefálico o Plagiocefálico.

En lo que respecta a las deformaciones orbitales, podemos encontrar; Exoftalmus, Hipertelorismo, del cual nos ocuparemos más adelante, Estrabismo, Neuritis Optica, Papiledema e incluso Ceguera. Las deformidades faciales más comunes incluyen Hipoplasia Maxilar con relativo Prognatismo y Nariz en forma de pico de loro.

Otra anomalías presentes en este Síndrome son; Elevación del arco palatino, Atrisia Bilateral, del conducto auditivo externo y Anodoncia Parcial. Se ha observado que por lo general los pacientes que presentan el Síndrome de Crouzon, muestran -- grados variables de déficit mental presentando todos un aspecto de bratacos.

ETIOLOGIA.- No difiere la etiología de los demás Síndromes del Primero y Segundo Arcos Brancuiales, ya que esta Sínd--

dromes como en los demás se ha demostrado la presencia de un factor hereditario autosómico, aunque se pueden dar casos esporádicos sin predisposición hereditaria.

DIFERENCIA CON EL SÍNDROME DE APERT.- La diferencia clásica entre el Síndrome de Crouzon radica en que el primero se caracteriza por la presencia de alteraciones en la mano tales como; Sindactilia, Polidactilia, Clinodactilia, mientras que el segundo o sea la anomalía de Crouzon, no presenta este tipo de alteraciones de las extremidades.

TRATAMIENTO.-

Sinostosis Craneal Prematura.- Se trata extripando hueso de las líneas de sutura craneal y recubriendo los espacios con polietileno o cualquier otro material que impida el cierre de otras suturas. Esto es conveniente emplearlo en los primeros meses de vida, impidiendo así el cierre de la sutura por lo menos hasta los tres años, ya que se ha producido el 80% del desarrollo del cerebro.

Exoftalmus e Hipertelorismo.- Se hace la desbridación de la orbita para disminuir la presión intraocular.

El Hipertelorismo puede aminorarse desviando los ángulos palpebrales o agrandándolos con lápiz de ojos para que de la apariencia de haber disminuido la distancia interocular.

Hipoplasia Maxilar y Prognatismo.- Se trata en el adulto provocando una fractura maxilar Lefort I a nivel del suelo de la nariz por medio de un osteótomo, para impulsar la mandíbula hacia adelante y lograr una oclusión perfecta y se reduce la fractura por medio de fijación intermaxilar.

Nariz en pico de loro.- Se puede lograr una Rinoplastia para corregir tal deformidad y esta debe ser efectuada después de los 16 años de edad.

SINDROME DE CROUZON



Una diferencia entre estos dos Síndromes es, que en el Síndrome -
de Apert se presenta la Sindactilia y en de Crouzon no.

SINDROME DE APERT



4.- SINDROME DE GREIG - HIPERTELORISMO ORBITAL .- El Hipertelorismo fué estudiado por Greig primeramente, habiendo sido - analizado por otro buen número de investigadores entre los que destacan; Demyer 1967, Berliner 1940, Hansman 1966, y Sadano - 1970, El Hipertelorismo Orbital esta caracterizado por un aumento de la distancia interorbitaria presentándose el puente - nasal anormalmente ancho. Esta anomalía está asociada a un tamaño más grande de lo normal de las alas menores del cráneo y un tamaño menor de las alas mayores. Esta malformación - congénita descrita por Greig, ya no se considera como un Síndrome definido sino que más bien se observa como un signo presente en muchos desordenes. Leiber y Glurich, han enumerado 33 casos en los cuales puede haber Hipertelorismo real o aparente.

ETIOLOGIA.- Poco puede decirse en realidad con respecto a la causa que produce el Hipertelorismo, pero existe una tendencia por parte de los estilistas del Síndrome de Greig a afirmar que esta anomalía congénita es debida a una detención en el desarrollo embrionario. Ya que el eje orbital se deriva en un ángulo de 100° en el segundo mes de la vida fetal, y al nacer un ángulo de 71° . Y cualquier interferencia en la rotación anterior del eje orbital provoca el Hipertelorismo.

Y ocasionalmente han sido referidos casos que no tienen relación hereditaria.

CARACTERISTICAS FISICAS.-

- 1.- Excesiva distancia entre los ojos presentándose en algunas ocasiones Estrabismo.
- 2.- La base de la nariz es ancha y bifida y el surco es más pronunciado en la punta.
- 3.- Aumento de la distancia entre los puntos medios de los párpados.
- 4.- El maxilar, el cigoma y la mandíbula pueden estar faltos de desarrollo.

5.- Hay epicanto y aumento del espesor del tejido celular subcutáneo.

6.- Retraso mental con demasiada frecuencia.

Clasificación.-

Según Watter el Hipertelorismo lo clasifica en:

A).- PRIMARIO.-

1).- Hipertelorismo Embrionario.

2.- Hipertelorismo Morfogénético, el cual presenta aumento en la distancia interocular como propiedad familiar.

B).- SECUNDARIO.-

1.- Hipertelorismo traumático, presenta fracturas orbitarias con desviación lateral de los huesos que separan los cantos in ternos

2.- Asimetría Cerebral.

3.- Malformaciones del condocráneo.

4.- Deformidades Faciales.

Webster y Derming clasifican al Hipertelorismo en falso y verdadero. En el verdadero existe aumento en la distancia de los ojos; en el falso solo se trata de una ilusión óptica, la cual es ocasionada por el espacio tan amplio que hay en las med diduras palpebrales.

TRATAMIENTO.- Para el aumento de la distancia interorbital hay dos tipos de abordaje; el directo y el indirecto.

ABORDAJE DIRECTO.- Este método fué descrito por Converse y Smith y consiste en escisiones parciales y una osteotomía (u lateral) de los huesos de la nariz, del vómer y del tabique in terorbital, consideran que es el más indicado para disminuir la distancia entre las dos órbitas.

En casos poco severos basta con hacer la osteotomía bilateral de los huesos propios de la nariz y se obtendrá un aspec to físico agradable.

ABORDAJE INDIRECTO.- Se hace una plastia en Y-V en la parte interna de las comisuras palpebrales, la cual crea una ilusion óptica y disminuye el Hipertelorismo.

Se extirpa el tejido subcutáneo de las alas de la nariz - también para lograr la ilusion de disminucion de la distancia interorbital.

En resumen diremos que la meta principal del tratamiento del Hipertelorismo Ocular es el traer los ojos más cerca de sí mismo sin correr el riesgo de producir una infección meningea o una alteración ocular, oculomotora o en las funciones respiratorias.

El procedimiento involucra; movimiento total del etmoides, resección total del tabique nasal y la corrección definitiva del Hipertelorismo, siendo la meta lograr una distancia inter orbitaria de 20-25 mm. La sutura se logra por medio de injertos óseos tomados de osteotomías en el techo, paredes laterales y huesos malares; cuando ha sido destruido el esqueleto nasal por la resección frontoetmoidal y del tabique, se reconstruirá también con injertos óseos; los sacos lagrimales se colocan en su posición normal al realizar dos canaliculostomías transnasales. Todos estos pasos y los complementarios deberán realizarse en un solo tiempo.

El tratamiento del Hipertelorismo aquí expuesto abre nuevos horizontes al paciente al restaurarle de manera casi perfecta la fisiología y estética necesarias para desenvolverse normalmente en la vida diaria.

Paciente con Hipertelorismo; A y B antes de la intervención quirúrgica, C y D después de la operación.



5.- HENDIDURAS FACIALES.-

A).- HENDIDURA FACIAL LATERAL.- La Hendidura Facial Lateral, Hendidura Facial Transversa, Macrostomía, Mejilla Hendida la origina una falta de penetración del mesodermo entre los procesos embrionarios maxilar y mandibular, siendo en sí una falta de fusión de los núcleos embrionarios del maxilar y la mandíbula. Esta anomalía es muy rara y se puede presentar uni o bilateral, parcial o más esporádicamente aún completa, extendiéndose desde el ángulo del orificio bucal "comisura labial", hacia atrás y arriba hasta llegar al oído, pasando en muchos casos por encima o por debajo del trago. En ocasiones, esta anomalía está representada únicamente por una cicatriz cutánea lineal que sigue la trayectoria descrita; en otras ocasiones, puede encontrarse el desorden acompañado de un desplazamiento del hueso subyacente.

Blackfield y Wilde calcularon que hay un caso de hendidura Facial Lateral por cada cien casos de Labio Leporino. Fogh y Andersen haber encontrado un caso por cada 350 de Labio y Paladar Hendido. Parece ser más frecuente en varones y cuando es unilateral, aparece más a menudo en el lado izquierdo.

Se ha encontrado gracias a diversas investigaciones que puede presentarse como un fenómeno aislado, pero la mayoría de las veces, se presenta asociada con otras malformaciones (Síndrome del Primer y Segundo Arcos Branquiales). Se ha establecido también que la anomalía no tiene una base genética, pudiéndose darse casos esporádicos sin que exista predisposición hereditaria, habiendo establecido Keith que la falta de fusión de los núcleos embrionarios de los procesos maxilar y mandibular se deba a una aberración en la vascularización de los procesos.

Dentro de las anomalías asociadas con las que aparece la Hendidura Facial Lateral se encuentran anomalías de las ex

tremidades, Micrognathia, Anomalías Cardíacas congénitas y otras hendiduras faciales. La Hendidura Facial Laterla se observa, como ya dijimos antes, en el síndrome del Primero y Segundo Arcos Braquiales, Displasia-oculo-auriculo-vertebral - (Microstomía Hemifacial con dermoides epibulares y hemivertebra), y rara vez con la disostosis Mandibulofacial.

B).- HENDIDURA FACIAL OBLICUA.- Es una deformidad congénita extremadamente rara. Históricamente, el primer caso fué reportado en latín por Von Kulmus en 1732, siendo un siglo más tarde Walter Dick en Glasgow que reportó el primer caso existente en la literatura médica inglesa; el caso era un feto de siete meses muerto con Hendidura Facial Oblicua Bilateral, acompañada de deformidades múltiples del cráneo, cerebro, pared torácica y paredes abdominales; desde entonces se han reportado casos muy esporádicos en la literatura debido principalmente a que esta condición no estaba plenamente reconocida y era confundida con el Labio Leporino que era más comunmente conocido. Debe otorgársele crédito a Moriam 1887, asistente de la clínica Von Bergmann de Berlín, que recopiló 34 casos y después de hacer un exhaustivo estudio, dividió a las hendiduras faciales en tres tipos. Desafortunadamente, su estudio contenía un 77% de fetos nacidos muertos, verdaderos monstruos, que tenían mayor interés para anatomopatólogos que para médicos practicantes. Se llevaron a efecto más estudios y no fué sino hasta 1962 que el comité de nomenclatura de la Asociación Americana de Rehabilitación del Paladar Hendido reconoció dos formas principales de la Hendidura Facial Oblicua que son: La Hendidura Naso-ocular y la Hendidura Oro-ocular, dividiendo a ésta última en : Hendidura Canto-oral Media y Hendidura Canto-oral Lateral.

La Hendirua Facial Oblicua tiene un aspecto variable, y se presenta generalmente asociada con Labio Leporino y se extiende hasta el canto interno del ojo. En algunos casos, la Hendidura

pasa por fuera del ala de la nariz, a la cual no interesa, pasando cerca del canto externo dentro de la región temporal. - Puede ser superficial, pero casi siempre divide al hueso subyacente. Cuando la Hendidura alcanza el margen orbitario, el párpado puede no desarrollarse, dejando al descubierto el globo ocular. Se ha dicho que presenta una falta de penetración mesodérmica entre los procesos nasal mediana y nasal lateral; sin embargo, la Hendidura Facial Oblicua sigue pocas veces los surcos epiteliales por los que habrá de buscar otras explicaciones.

La Hendidura puede presentarse uni o bilateralmente y se asocia como ya dijimos con Labio Leporino, Paladar Hendido o Hendidura Facial Lateral. La Hendidura Facial oblicua también se encuentra asociada a otras alteraciones del Sistema Nervioso Central, como Encefalocele, Hidrocefalia, anomalías estructurales de los ojos, anomalías de las extremidades como Antrógrifosis, pies zambos, Adactilia o Sindactilia y anomalías del sistema Genitourinario.

CLASIFICACION.- Hay dos formas de Hendidura Facial Oblicua; La Hendidura Naso-ocular, que abarca toda la extensión del espacio existente entre el labio y la nariz, incluyendo en ocasiones la columela, observándose que la órbita con la prolongación hacia la región temporal puede no estar involucrada en la formación de la fisura. La Hendidura puede terminar por arriba de la fosa nasal y de ahí que se consideren dos formas, la completa y la incompleta, siendo la primera mucho más rara que la segunda y generalmente se presenta la completa asociada con las anomalías que hemos mencionado con anterioridad. Cuando el hueso se encuentra involucrado, la hendidura se localiza entre los huesos incisivos centrales y laterales con separación o coartadura de la apertura piriforme y extensión de la fisura hacia la órbita; se observa hipoplasia del cuerpo de la mandíbula y muy ocasionalmente se observa fisurada esta estructu-

ra.

El conducto nasolagrimal, por lo general, está ausente o abierto y solo en algunos casos muy leves está íntacto. Esta estructura al estar defectuosa está sujeta a infecciones constantes.

Hendidura Oro-ocular.- Empieza en el área del labio Leporino. La diferencia fundamental entre la hendidura anterior y ésta, radica que ésta última, la apertura piriforma está intacta.

La Hendidura Oro-ocular se divide en dos subgrupos por el foramen infraorbitario, que para mayor comodidad serán denominados Clase I y Clase II. En la Clase I, la hendidura se encuentra en una posición media con respecto al foramen infraorbitario y en lugar de involucrar a la nariz, pasa a un lado de ésta y corre hacia arriba en la región del surco nasogeniano para terminar en el canto interno del párpado inferior, pudiendo extenderse hasta la frente en la región temporal. En casos severos cuando llega hasta el hueso, la fisura descansa entre los incisivos y los caninos.

En la muy rara Hendidura Oro-ocular Clase II, se observa que se extiende desde la comisura labial o en un coloboma en la región media del párpado inferior. Cuando el hueso está involucrada, la hendidura arranca desde el espacio entre el canino y el primer molar desiduo, y su curso se describe lateralmente con respecto al foramen infraorbital y esto, en esencia, es lo que la distingue de la Clase I. Karfil dió el nombre de Hendidura Facial Oblicua verdadera a esta hendidura.

ETIOLOGIA.- Estudios recientes parecen indicar que estas hendiduras resultan de la falla del conducto lagrimal para convertirse en una estructura tubular, y su persistencia causa una hendidura a un lado del prolabio.

6.- SINDROME DE PIERRE ROBIN.-

El Síndrome de Pierre Robin lo observó primero Fairban en 1848, aunque es muy denominado en recuerdo de Robin, siendo - Douglas el responsable del procedimiento corrector; esta anomalía y su tratamiento los describió con anterioridad Schukowsky.

En 1960 y 1961 se citaron algunas anomalías oculares asociadas a este síndrome, y fueron Grim y colaboradores, así como Randall y colaboradores los que estudiaron el desarrollo histórico del Síndrome.

ETIOLOGIA.- Existen datos que sugieren una base genética en la etiología de este Síndrome, suponiendo que es debida a una compresión externa mandibular con detención del desarrollo en la vida embrionaria, o bien a una falta de potencia en el crecimiento de la mandíbula. Durante la décima semana de vida intrauterina, hasta la duodécima, el maxilar superior crece rápidamente y para los meses cuarto y quinto, es manifiesta la disparidad en el tamaño entre el maxilar y la mandíbula; como prueba adicional de una lesión intrauterina, Warkany produce este síndrome en las ratas manteniendo a las hembras gestantes bajo una dieta deficiente en riboflavina. Se han propuesto otras teorías para demostrar su origen; Llewellyn y Biggs pensaron que se debía a la presión mecánica del esternón contra el mentón - siendo posible llegar a establecer la etiología del Síndrome de Pierre Robin, siendo la primera teoría que mencionamos así como la expuesta por Warkany, o la combinación de ambas, la primera como resultado de la segunda. Las que más cerca se encuentran de la etiología real de esta anomalía.

Con respecto a las características secundarias del Síndrome de Robin, Smith y Stowe han observado soplos y enfermedades cardíacas en el 15 al 20% de los pacientes que presentan al Síndrome, y que un número aproximadamente igual está mentalmente retrasado, teniendo los pacientes de esta anomalía una facies

típica debido a la forma de media elipse de la mandíbula producida por la extensión lateral de la rama ascendente y ángulos mandibulares, así como el achatamiento de la sínfisis mentoniana. También se ha observado aplasia o hipoplasia del haz superficial del músculo masetero en todos los pacientes del síndrome por lo que uno de los tratamientos quirúrgicos que describiremos a continuación se basará en la corrección de esta anomalía; este tratamiento no obstante que muestra magníficos resultados, es incompleto ya que Prusanky ha demostrado radiográficamente que la mandíbula posee una forma anormal que persiste hasta la vida adulta lo que hace necesario la cirugía ósea para la corrección de la micrognacia.

TRATAMIENTO.- Para la corrección de la aplasia o hipoplasia del haz del masetero se realiza por medio de una intervención quirúrgica.

Transposición Dorsal del Masetero.- Se realiza la intervención con anestesia endotraqueal. Se realiza una incisión de 3 a 4 cm. de longitud, uno o dos cm. debajo del ángulo mandibular, se hace disección roma y se levanta el periostio; el ligamento estilomandibular insertado al ángulo de la mandíbula, se corta y se levantan los tejidos blandos hacia arriba por la rama ascendente, tan lejos como sea posible. Empezando por la parte posterior, a lo largo de la superficie del hueso, se lleva a cabo la incisión de la rama horizontal del masetero y asegurándola con alambre de acero suave de 0.4 mm. de diámetro; la inserción del músculo se separa del límite de la mandíbula con un solo corte de bisturí, tan nítido como sea posible. El periostio del ángulo de la mandíbula y a lo largo del borde posterior de la rama ascendente se incide y se eleva a corta distancia en las superficies óseas lateral y media. Después se separan los orificios en la rama tan arriba del ángulo como sea

posible. La parte del masetero que ha sido separada de la rama horizontal es elevada hacia arriba y el extremo libre del alambre del límite superior del músculo es introducido a través del orificio superior y sacado por el inferior; se estira el alambre y se enredan sus extremos. Si no es posible preparar dos orificios lo suficientemente arriba con uno será suficiente; el alambre del límite inferior del músculo debe ser introducido a través del orificio ayudando esto a realizar la inserción tan alta como sea posible e impidiendo que el músculo actúe hacia adelante. Es necesario apretar con cuidado el alambre para evitar fracturar el hueso de la rama; se sutura en dos planos y se realiza la operación en el lado contrario. En algunas ocasiones si la vida del recién nacido está en peligro es necesario la colocación de un tubo estomacal por la nariz, que ayuda a la alimentación y mantiene la lengua alejada de la pared de la faringe, pudiéndose mantener la respiración normal.

En resumen esta intervención consiste en trasponer la inserción anterior del masetero en el cuerpo de la mandíbula a la rama ascendente de la misma, crándose así un músculo retractor de un músculo protactor de tal forma que en unos días logra llevar a la mandíbula hacia adelante, evitando al mismo tiempo la glosoptosis y por ende la asfixia.

TECNICA DE CIRUGIA OSEA PARA MICROGNACIA.--

Esta técnica se puede realizar en el cuerpo o en la rama de la mandíbula. Y para esto se han propuesto varias técnicas.

En 1907 Blair propuso la sección oblicua de la rama a nivel del agujero dentario inferior. Posteriormente Limberg propuso una operación en peldaño en el cuerpo de la mandíbula con adición de un injerto de costilla.

En 1936 Kasanjian describió una osteotomía en forma de "L" con desplazamiento. El Dr. Amaral propuso la osteotomía vertical para la corrección del prognatismo al problema de la retrusión mandibular. Se han tratado tres pacientes con esta técnica y ha habido excelentes resultados, sin embargo, ninguno de estos métodos es perfecto y

tienen muchas desventajas.

El Dr. Baños propone esta técnica para el tratamiento de Micrognacia:

La planeación de la intervención se debe hacer por el estudio clínico radiográfico del paciente y demás modelos de estudio.

Las radiografías que se indican son: Ortopantografía y - Cefalometría sobre las cuales se van a hacer trazos y patrones de estudio que son de mucha utilidad para tener la medida de la osteotomía.

Antes de efectuar la intervención quirúrgica se deben colocar las barras de fijación con las cuales después de haber intervenido, se fijarán al paciente por medio de elásticos o alambre.

El tratamiento se hará en el cuerpo de la mandíbula del lado afectado y el ángulo mandibular del lado sano. En el cuerpo mandibular se hará una osteotomía en forma de "L" (técnica de Kasanjian) la cual debe realizarse eliminando una de las piezas dentarias si no existe un espacio edéntulo, se hace un corte con fresa a través del borde alveolar sobre la lámina externa, pasando hacia la lámina interna hasta llegar a la parte inferior del nervio mentoniano, y ahí se hará el corte con fresa y cincel hacia la parte posterior siguiendo el cuerpo mandibular, hasta llegar cerca del ángulo donde se continuará la osteotomía hacia el borde inferior.

La osteotomía en el ángulo se hará con la técnica de Schuchart Obwegeiser, en la cual debe hacerse una incisión vertical, en el borde de la rama ascendente se desprende el periostio por las caras externas e interna del hueso preservando el paquete vasculo nervioso. A continuación se secciona el hueso oblicuamente más abajo de la escotadura mandibular, de arriba a abajo y de dentro hacia afuera. La sección oblicua proporciona superficies anchas de contacto.

Una vez que la osteotomía se ha realizado en ambos lados se su tura y se procede a hacer el desplazamiento hasta llevar el - segmento anterior hasta la parte indicada, donde se fijará e - inmovilizará por medio de las barras con alambrado y elásticos.

CORRECCION DE LA RETROGNACIA CON OSTEOTOMIA EN "C" MODIFI- CADA DE LA RAMA Y OSTEOTOMIA SAGITAL DEL CUERPO.-

Al llevar la mandíbula hacia adelante en relación con el maxilar superior para corregir la retrognacia, se han encontrado dificultades muy peculiares, hasta hoy, la osteotomía en - "C" no siempre infunde la formación adecuada de hueso para e-
vitar la contracción y residiva. La Incisión y sección sagital de la rama nos da una pobre visibilidad y un difícil acceso a-
sí como una gran probabilidad de hemorragia, parestesia e inhabi lidad para controlar los fragmentos. Hayes describe el más reciente método estudiado y aplicado para la corrección de la retrognacia que consiste en la separación precisa de láminas -
corticales en el cuerpo mandibular y osteotomía completa de la rama lo que produce un mejor contacto óseo en comparación con la osteotomía en "C".

El planeamiento de la intervención incluye radiografías cefalométricas laterales, así como una prótesis oclusal fija que ayudará a la inmovilización de la mandíbula en la relación intermaxilar correcta.

Los cortes óseos deberán realizarse con una segueta con fi lo en ambos lados, debiendo tener cuidado de que los cortes sea n completos y de que no existan ninguna inserción ósea para - poder realizar la separación correcta. La mandíbula es asegura da con alambres intermaxilares colocados en la prótesis oclusal y se mantiene la inmovilización por 8 semanas al cabo de las cual es se le da movimiento al maxilar inferior con el objeto de ev itar un trismus; se debe continuar observando al paciente dur ante un periodo razonable de tiempo con el objeto de evitar -

la contracción y recidiva que hasta el momento no se ha observado en ninguno de los pacientes intervenidos con ésta técnica.

Como se podrá observar, la técnica propuesta por el Dr. Baños y la propuesta por Hayes presentan grandes probabilidades de éxito en el tratamiento de la retrognacia, pudiendo decir - que cualquiera de los dos podrá ser empleada en el caso correspondiente, previa evaluación del mismo paciente.

7.- SINDROME DE THEACHER COLLINS.-

Este Síndrome también recibe los siguientes nombres: Disostosis Mandibulofacial, Síndrome de Berry, Síndrome de Franceschetti-Zwahlen-Klein, Agenesia Facial Bilateral.

Este es un síndrome hereditario el cual se presenta en diversos grados, varía su gravedad desde su forma completa a la incompleta o a la abortiva.

La forma completa se caracteriza por:

- 1.- Desarrollo antimongólico (Hacia abajo y afuera) de las fisuras palpebrales.
- 2.- Ptosis de la parte lateral de los párpados.
- 3.- Pestañas deficientes o ausentes en dos terceras o tres - cuartas partes de los párpados inferiores, pudiendo haber ausencia del ángulo lagrimal y las glándulas de meibomio.
- 4.- Falta de desarrollo de los huesos de la cara, principalmente del maxilar inferior y del cigoma.
- 5.- El desarrollo incompleto del oído medio y externo, es raro en el oído interno esta falta de desarrollo.
- 6.- Proyecciones atípicas de la lengua y de la distribución del vello en la mejilla.

La forma incompleta solo presenta dos otras características físicas descritas.

- 1.- Desarrollo incompleto bilateral del cigoma.
- 2.- Desaparición bilateral de los lóbulos auriculares.
3. ~~3.~~ Deficiencia del párpado inferior.

También se consideran incompletas la desviación bilateral de las fisuras palpebrales y tipo antimongólico, caída de las pestañas y falta del desarrollo del cigoma o de la mandíbula, o de ambos.

Estos enfermos suelen estar afectados de cierto grado de sordera, aunque el oído externo sea normal o ligeramente subdesarrollado, debido a anomalías del oído medio.

La forma abortiva se presenta muy rara vez y se caracteriza por deformaciones en las cejas y aberturas palpebrales.

Franceschetti describió la forma unilateral de éste Síndrome como del Primero y del Segundo Arcos Branquiales, pudiendo haber sus excepciones. Por lo general las personas que presentan éste síndrome no tienen alteración mental alguna.

ETIOLOGIA.- Es hereditaria. Transmitido por un gen irregularmente dominante, el cual tiene un débil poder de impregnación en ciertas ocasiones, de lo que resultan las formas incompleta o abortiva de esta anomalía.

Las generaciones posteriores de estos enfermos tienen mayor importancia de aparición del Síndrome el cual progresa de la forma abortiva o Incompleta hasta llegar a la completa en cada generación.

En los nacidos en generaciones posteriores es de más importancia las anomalías, llegan a morir incluso en la infancia.

El gen tiene un componente letal o subletal, en algunos casos.

Pero no solo pueden nacer niños de padres con éste Síndrome, sino también en familias sin ningún antecedente. Pudiendo ser por la acción de un factor ambiental o por mutación que actúa sobre el desarrollo embrionario.

TRATAMIENTO.-

Anomalías Palpebrales.- Se puede utilizar la operación de Kuknt-Szymanski, para la corrección de la ptosis palpebral lateral.

El procedimiento se hace: incidiendo el párpado inferior hacia abajo y afuera, separando la piel y el músculo orbicular de la lámina del tarso. La incisión se hace lateralmente, de tal forma que la piel pueda ser replegada en esta dirección y

extirpado un triángulo de piel y músculo. Después se extirpa un triángulo equivalente de cartílago tarsal y conjuntiva, con lo que ya podemos cerrar la incisión.

Otor tratamiento: injertos de hueso o de cartílago, o también las prótesis de silicón (silastis), son útiles para prevenir la desviación antimongólica de las hendiduras palpebrales.

También se puede desinsertar el ligamento cantal externo y fijarlo en una zona más alta al periostio, con lo que se eleva el canto externo.

Los injertos ciliares o de cuero cabelludo se usan para la reconstrucción de las cejas, con resultados no del todo satisfactorios.



SINDROME DE TREACHER COLLINS

"Desarrollo Antimongola



Desarrollo Antimongolico

Falta de desarrollo de los -
huesos de la cara.



Fig. 6-2. Síndrome de Treacher-Colli
(disostosis mandibulofacial).

CAPITULO V

CASOS CLINICOS DEL PRIMERO Y SEGUNDO ARCOS BRANQUIALES

FERNANDEZ SANCHEZ MARIA TERESA.-

Nota inicial de cirugía Plástica y Reconstructiva.

Paciente femenina de 5 años de edad.

Antecedentes Heredo-familiares.- Sin importancia para el padecimiento actual.

Antecedentes personales.- Producto del segundo embarazo, a inmunizaciones completas. Niega antecedentes físicos, diabéticos y nefropatías.

Padecimiento Actual.-

a).- Hipoplasia del pabellón auricular derecho.

b).- Hipertrofia muscular y del maxilar inferior derecho.

c).- Desviación de la comisura bucal hacia la derecha.

A la exploración física se comprueban los datos antes señalados. Presenta síndrome de Primero y Segundo Arcos Branquiales (incompleta).

Se solicitan radiografías de cráneo anteroposterior, lateral, de Towne, de Cadwell y de Waters.

Se cita a sesión conjunta para normar conducta a seguir.

3-IX-75. Se cita nuevamente para el día 17 para valoración conjunta y decidir conducta a seguir y tiempo de la misma.

22-X-75. Se cita nuevamente a sesión.

5-XI-75. Se decide: Tratar de llevar control con cefalometría, planear tratamiento de agenesia auricular derecha, una vez concluido el estudio radiográfico.

10-XII-75. Se vuelve a citar para nueva valoración ya que no se contaba con el estudio radiográfico.

4-II-76. Se programa para primer tiempo de microtia, se solicitan preoperatorios y se cita para internársele hasta el 13-V-76.

13-V-76. Se programa la intervención por no haber camas para el 15-VI-76.

11-11-77.- Se planea intervención del pabellón auricular con - cartílago costal.

4-VII-77.- Se programa plastia de microtia y se canaliza.

19-VIII-77.- Se le programa para el 25-VII-77. Se actualiza el laboratorio.

23-VIII-77.- Diagnóstico - Microtia derecha.

Operación planeada de primera intención de reconstrucción. Anestesia General - Fecha 25-VIII-77.

24-VIII-77.- Nota de internamiento.-

Sexo femenino de 7 años de edad que ingresó por padecimiento congénito caracterizado por microtia derecha con ausencia de masas musculares masticatorias del mismo lado.

Esta programada para reconstrucción del pabellón auricular, en primero y segundo tiempo con la técnica de Tanzer.

Sus condiciones generales son aceptables, exámenes de laboratorio se encuentran normales.

25-VIII-77.- Se le prepara para la intervención.

Post-Anestesia.- Inyección tiopental 75mgs. Atropina - 0.2mgs. Nota Operatoria.- Anestesia General por intubación orotracal, previa asepsia y antisepsia de la región con la colocación de campos esteriles, se efectua infiltración conocarpel para hemostasia en el lóbulo de la oreja derecha, se traza con tintura una z, se incide piel a nivel del lóbulo levantando este como colgajo en un colgajo de la z. Se sutura con dermalón 5-0, se incide piel a nivel del nuevo helix para disecar la - bolsa con tijera, hasta el lóbulo. Al mismo tiempo se incide - piel a nivel de la septima y octava costillas, se diseca por - planos hasta descubrirlos, se incide pericondrio y se levanta con desperiostizadores, se separa de los planos posteriores y se seccionan tomando los dos cartílagos, se sutura el lecho de los cartílagos con catgut crómico y la piel con dermalón 5-0.

Se talla el cartílago para formar el helix y antihelix, se introduce a la bolsa colocando 2 puntos de sujeción en su base - con dermalón 4-0, se coloca y se sutura piel con dermalón 5-0 se anudan los puntos de fijación sobre 2 gasas, se aplica vendaje no adherente y presilla con un aposito.

26-VIII-77.- Nota de evolución, estado general aceptable, sin complicaciones respiratorias.

27-VIII-77. Evolución.- Buen estado general, la curva térmica se encuentra en los límites normales. Hay disminución del edema palpebral del oído derecho con escaso exudado en el mismo - de color blanquesino, se suspende la ampicilina y se continúa con las gotas oftálmicas de cloranfenicol.

30-VIII-77. Nota de alta.

Evolución.- la paciente ha evolucionado afebril, con sus signos vitales normales, el área intervenida sin alteraciones, no hay evidencia de exudados, a nivel parrilla costal la herida está en vías de cicatrización.

Se da de alta en Hospital y se envía a consulta externa - a curaciones.

27-IX-77. Consulta externa.-

Enterados del éxito de la intervención y no habiendo problema de cubierta cutánea, se ha conformado un buen armazón y se programa para nueva intervención.

20-XII-77. Intermamamiento.-

Operación planeada.- Tercer tiempo de Microtía.

22-VII-77. Nota de ingreso a cirugía reconstructiva.

26-XII-77. Operación efectuada.- Levantamiento del pabellón - neoformado, aplicación de injerto de la infle derecha.

28-XII-77. Plan.- Dar de alta y citas para curaciones en consulta externa.

13-I-78. La evolución es satisfactoria se cita para 6 meses --

8-VIII-78. Se planea la unión del lóbulo derecho al helix. Se

envia a Bucodento-Maxilofacial para su estudio y tratamiento.

15-VIII-78. Se refiere para valoración y tratamiento de atrofia mandibular con desviación de la misma del lado derecho. Se iniciará tratamiento tentativo para corregir por medios ortopédicos la posición mandibular adelantandola por medio de un aparato intraoral y usando un aparato extraoral para tratar de corregir la desviación. Se inicia tratamiento tomando modelos de estudio, para diseñar y elaborar el aparato indicado.

4-X-78. La paciente acude a revisión y se observa destrucción de los dientes posteriores, lo que dificulta la colocación del aparato ortopédico, se canaliza para tratamiento dental.

10-XI-78. Se requiere apertura del espacio retroauricular, plastia del lóbulo y posteriormente formación de la concha.

1-XII-78. La paciente acude para la colocación de bandas ortopédicas en los molares para la colocación del aparato extraoral, así como la toma de radiografías; panorámica facial, cefalometría.

28-XII-78. Se colocó el aparato extraoral.

11-I-79. Se espera que el aparato extraoral controle la desviación mandibular, se le indica el manejo del mismo y se de nueva cita.

24-I-79. Se le recementa el aparato extraoral el cual se habia despegado, se le balancea y se continua con el uso del aparato

6-II-79. Se interna para nueva operación (retoque del lóbulo de la oreja derecha).

8-II-79. Intervención

10-II-79. Evolución.- Afebril, buen estado general, se practican las curaciones.

18-XII-79. Acude a control del aparato de retracción mandibular el cual se encuentra trabajando correctamente, continua con las mismas indicaciones.

14-VII-79. Se programa para retoque de la oreja no formada para el 15 de julio de 1980.

OLVERA RODRIGUEZ AIME.-

Paciente femenino de 5 años de edad, con diagnóstico de Síndrome del Primero y Segundo Arcos Branquiales tipo A. Presenta Macrostomía izquierda, así como depresión en la región geniana izquierda que se extiende desde la comisura labial izquierda hasta el tragus, la cual será corregida quirúrgicamente, se envía a su servicio para valorarla.

Se encontró asimetría de las membranas timpánicas, el mango del martillo izquierdo protege en forma importante, del lado derecho no se visualizó correctamente, al parecer no hay apofisis del martillo. La paciente desarrolló lenguaje por lo que se espera audición en límites de lo normal por lo menos en un oído.

Padecimiento actual.- Se inicia al nacimiento con la aparición de la desviación de la comisura labial izquierda por canal retractil que se dirige del tragus izquierdo a la comisura labial izquierda, presentó aparentemente también micrognacia de la mandíbula del lado izquierdo desde el nacimiento. A los doce meses presentó una marcada desviación hacia la izquierda, así como crecimiento desigual del lado izquierdo con respecto al derecho de la mandíbula.

Actualmente a la exploración física se observa asimetría facial a expensas de retracción de la comisura labial izquierda, la cual se encuentra desviada hacia la izquierda por retracción de la región geniana aparentemente de tipo muscular, así como la disminución en el crecimiento de la mandíbula del lado izquierdo. A la palpación de la articulación temporo mandibular, se aprecia desviación de la línea media hacia la izquierda, así como oclusión en los molares izquierdos con mordida cruzada, contactando las piezas dentarias aparentemente.

Radiográficamente.- Se aprecia aparentemente deformación del cóndilo mandibular, pero puede tratarse solo de una defor-

mación de la radiografía.

Diagnóstico Previo.- Posible luxación congénita del maxilar inferior.

Tratamiento.- Quirúrgico

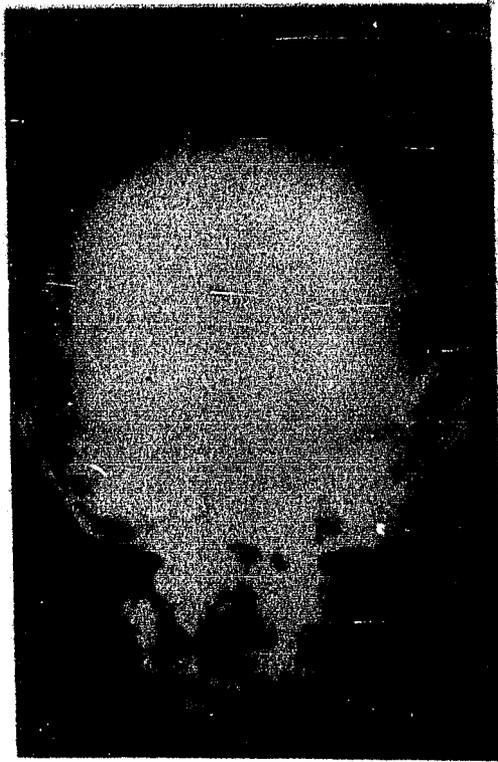
Pronóstico.- Favorable.

26-i-79.- El paciente presenta Macrostomía izquierda y depresión geniana que va de la comisura al tragus, la cual se corrige quirúrgicamente, previamente se envía a Genética y Audiología.

22-11-79. Se iniciará tratamiento ortodédico maxilar a base de aparatos extraorales fijos, se toman impresiones y se colocan las bandas ortodóncicas en los molares correspondientes. Se coloca el arco y se indica su manejo correcto.

4-LX-79. Ortopedia Masiolacial.- El paciente acude a la relocalización de banda en el molar permanente, se cementa y relocaliza el arco extraoral. Se cita para revisión Junio del 80.





"Aspecto Radiográfico"

"Aspecto Clínico"



CAPITULO VI

- CONCLUSIONES -

Podemos establecer conclusiones en forma genérica de las anomalías desde el punto de vista de su; prevención, etiología diagnóstico, pronóstico y tratamiento.

PREVENCION.- Es materialmente imposible lograr establecer un método preventivo determinado en este tipo de alteraciones, ya que no se ha logrado establecer con exactitud cual es el agente teratógeno que provoca el desorden. Sin embargo, es posible e indispensable establecer un cuidado muy especial por parte del ginecólogo, en primer lugar, y después por parte de los Médicos en cuyas manos se deposite al paciente para determinada afección presente en la misma. Este cuidado en lo que se refiere a la terapéutica empleada sobre el paciente, deberá ser supervisada en primera instancia por el Ginecólogo y deberá extremarse en aquellos pacientes en cuyas familias se hayan reportado casos de cualquiera de estos desórdenes. También se requerirá educar a la futura madre en el cuidado que deberá tener en lo que respecta a la alimentación y actividades, ya que como se ha observado, los alimentos en estado de descomposición o mal guisados pueden ser, al igual que determinado tipo de actividades, agentes teratógenicos que induzcan a la aparición de malformaciones en el recién nacido. Cabe hacer notar la importancia que esto tiene para el Cirujano Dentista, ya -- que, en la actividad diaria el trato con pacientes embarazadas es constante, y de ahí que el papel que jugamos en este perío-

do de gestación, es también de suma importancia. Por último diremos que es indispensable hacer la aclaración a las pacientes con antecedentes familiares de algún desorden, con respecto a los cuidados que deberá tener durante el embarazo, no pueden asegurar en ningún momento el nacimiento libre de malformaciones del producto.

ETIOLOGIA.- El agente causal de estas enfermedades es genético, siendo distinto en cada uno de las mismas, por lo que sería posiblemente difícil establecer su etiología común para todos los Síndromes. Las causas que pueden producir alguna de estas alteraciones varían desde anormalidades estructurales o numéricas de los cromosomas hasta factores ambientales como lo pueden ser los agentes químicos, radiaciones, etc., lo que da como resultado problemas que varían desde la alteración en la transmisión genética presente al transmitir un gene irregular dominante, hasta detenciones en el desarrollo embrionario de algunas estructuras, lo que genera determinadas malformaciones. Por desgracia no se ha llegado a establecer cuales alteraciones genéticas o ambientales son las que provocan tal o cual anomalía.

DIAGNOSTICO.- Este está en relación directa con sus características físicas generales específicas, tanto en lo que se refiere a su aspecto clínico como radiológico y estudios específicos tales como pneumoencefalografía. Patogenesis, grado de severidad y extensión de las deformaciones, así como número de estructuras involucradas en el desorden y por último, una historia clínica familiar tan completa como sea posible.

PRONOSTICO.- Depende de la avaluación de cada caso, tomando en cuenta las referencias de diagnóstico, para establecer un tratamiento adecuado.

TRATAMIENTO.- Este será quirúrgico a excepción de las alteraciones psíquicas que esten involucradas dentro de cada Sínd

drome. Es indispensable hacer un plan de tratamiento, antes de llevar a cabo la intervención, apoyado en un sinnúmero de estudios específicos, ya en el diagnóstico, con el fin de evitar al máximo las posibles secuelas post operatorias del problema, y también realizar el mínimo de operaciones requeridas. Para el tratamiento es necesario la colaboración de Cirujanos Especialistas como son; Cirujano Plástico, Cirujano Maxilofacial, Cirujano Dentista, Neurocirujano y Psiquiatra.

- BIBLIOGRAFIA -

- 1.- Abeliovich D, et al. Am J. Med Genet
Familial & Genetic
1979 (3):279-86.
- 2.- Amin Zaki I, et al. Am J Dis Child
Teratogens
Feb. 79 133(2):172-7
- 3.- Baños Aparicio G. Síndromes del primero y
segundo arcos branquiales.
Revista E N O, 1975.
- 4.- Davila Ramos L. Malformaciones Congéni-
tas. Tesis U N A M, 1975.
- 5.- Durhan Medical Genetics, Enci-
clopedia of medical Sí-
ndromes. pags. 37, 562, 1970.
- 6.- Francke U, et al. J Pediatr
Familial & Genetic
94(2):289-92 Feb. 79.
- 7.- Freeman U. V. Birth Defects
Mortality
15(51):149-69 1979.
- 8.- Gamboa Ivanhoe A. Genética en Medicina Hu-
mana. 1977.

- 9.- Gohari P, et al. Birth Defects
Diagnosis
15(51):93-104. 1979.
- 10.- Grabb W. C. Cirugia Plástica.
pags. 149-170. 1970.
- 11.- Herman J, et al. Postgrad Med.
Clasificación.
65(2):231-3, 236-7 Feb. 79.
- 12.- Hughes Edwar Obsteric Gynecologie --
Terminology. 1972.
- 13.- Jan Langman Embriología Médica Clí-
nica.(pp. 136-166. 1975)
pp. 99-116, 354-362 1976.
- 14.- John Converse S. Reconstructive Plastic.
Surgery. pp. 1213-1272.
- 15.- Keith L. Moore Current Medical Diagno-
sis and treatment. 1977.
- 16.- Krupp Chalton Embriología Clínica.
pp. 136-166 1975.
- 17.- Laxova R. Postgrad Med.
Diagnosis.
65(3):247-52 Mar. 79.
- 18.- Mendez Martínez A. Desarrollo Bucodentomaxi-
lar. Tesis UNAM 1978.

Alteraciones Cromosomi
cas.

Tesis E NEP UNAM 1978.

20.- Orban J. A.

Histología y Embriolo-
gía Bucales.

pp. 1-16. 1976.

21.- Pediatría Geniatria

Pediatría Médica.
Tomo IX 9.055, 9.052.
Embriopatias Congénitas
9.062 1-11.
Tomo X 10.725 4-6.

22.- Walther D. P.

Ortodoncia Actualizada
pp. 1-21, 1973.

GLOSARIO

- 1.- **Acrocefalia.**- Anomalia del desarrollo del cráneo caracterizada por el ascenso brusco de los huesos parietales y occipital, que da a la cabeza aspecto de torre; es producida por el cierre simétrico prematuro de las suturas coronales.
- 2.- **Acrocéfalo.**- Acrocefalia, Oxicefalo.
- 3.- **Acrocefalosindactilia.**- Malformación congénita caracterizada por la agudesa de la parte superior del cráneo y la sindactilia de las cuatro extremidades.
- 4.- **Anodina.**- Falta de dolor, especialmente en el parto.
- 5.- **Anoftalmia.**- Carencia congénita de ojos.
- 6.- **Anquiloglosia.**- Cortedad anormal del frenillo de la lengua que limita los movimientos de ésta.
- 7.- **Arrinacefalia.**- Ausencia congénita del rinocéfalo.
- 8.- **Atresia.**- Falta u oclusión de un orificio normal del organismo.
- 9.- **Braquidactilia.**- Cortedad anormal de los dedos de manos y pies.
- 10.- **Cartilago de Meckel.**- Cualquiera de las piezas formadas por tejido de Meckel.- Cartilago del primer arco branquial -- del cual derivado el martillo y la mandíbula.
- 11.- **Cartilago de Reichert.**- Cartilago del arco hioideo del embrión; da origen a la apofisis estiloides y estructuras adyacentes.
- 12.- **Clinodactilia.**- Desviación o curvatura lateral o medial -- permanente, de uno o más dedos.
- 13.- **Coleboma.**- Mutilación, interrupción o discontinuidad de un tejido, especialmente una fisura congénita en cualquier parte -- del ojo.

14.- Conducto de Eustaquio.- Pasaje en el pafiasco que aloja la parte externa de la trompa de Eustaquio.

15.- Cópula.- Estructura o parte que conecta. 2.- Amboceptor.

3.- Coito. Cópula lingual.- Elevación ventromedial de la lengua embrionaria formada por la unión de los segundos arcos branquiales; representa la futura base de la lengua.

16.- Decibelios.- Medida práctica de amortiguamiento o amplificación acústica que equivale a la décima parte del Bel. es la menor intensidad del sonido con que puede escucharse una nota - y sobre esta base se constituye una escala de tantos decibeles como sean necesarios.

17.- Dermatoglia.- Estudio de las líneas y surcos de la palma de la mano y planta de los pies con fines de identificación.

18.- Ectodermo.- Hoja externa del blastodermo destinada a formar la epidermis, órganos de los sentidos y sistema nervioso.

19.- Ectrodactilia.- Oligodactilia. Anomalia congénita caracterizada por la falta de algunos dedos.

20.- Escafocefalia.- Anomalia del desarrollo que se caracteriza por el alargamiento del diámetro anteroposterior de la cabeza debido al cierre prematuro de la sutura sagital. La cabeza es larga y estrecha y el occipucio y la frente prominentes.

21.- Escoliosis.- Desviación lateral de la columna vertebral.

22.- Estrabismo.- Desviación involuntaria del eje visual de un ojo, respecto de la posición real que ocupa el objeto observado. Se produce en todas las direcciones de la mirada siempre con el mismo ángulo, y puede ser permanente o transitorio.

23.- Exoftalmus.- Protusión anormal del globo ocular.

24.- Hendidura₃ branquiales.- Cada uno de los espacios que existen entre los arcos branquiales del embrión y que resultan de la rotura de la membrana que separa las correspondientes bolsas faríngeas y surcos ectodérmicos.

25.- Hidrocefalia.- Aumento del volúmen del líquido cefalorra-
...81

quideo. Estado congénito o adquirido consecutivo a la acumulación de líquido cefalorraquídeo en la bóveda craneana, se caracteriza por el aumento de volumen de la cabeza, prominencia de la frente, atrofia cerebral, debilidad mental, y convulsiones.

26.- Hueso Hioides.- Hueso plano impar, incurvado en forma de herradura, que se sitúa en la base de la lengua inmediatamente por encima del cartílago tiroideo. Está compuesto por un cuerpo, de cada uno de cuyos extremos se proyectan hacia afuera y atrás dos apófisis o astas; mayor y menor.

27.- Ligamento esfenomandibular.- Delgada banda aponeurótica que se origina en la espina del hueso esfenoides, desciende por dentro de la articulación temporomaxilar, y se inserta en la rama del maxilar y en la espina de spir.

28.- Ligamento estilohioides.- Cordón aponeurótico fibroelástico vertical insertado por arriba en el vértice de la apófisis estiloides del hueso temporal y por abajo en el asta menor del hueso hioides.

29.- Malleus.- Martillo, huesecillo del oído medio.

30.- Macrodactilia.- Anomalía del desarrollo caracterizada por excesivo desarrollo de los dedos.

31.- Microftalmia.- Pequeñez anormal de los ojos.

32.- Microstomía.- Defecto congénito caracterizado porque la boca es anormalmente pequeña.

33.- Miotomía.- Exageración del tono muscular, tensión muscular.

34.- Ptoplastia.- Cirugía plástica del oído. 2. Corrección quirúrgica de las deformidades y defectos de la oreja.

35.- Paresia.- Dificultad para efectuar movimientos voluntarios, causada por alguna lesión nerviosa o muscular.

36.- Pericondrio.- Membrana que recubre la superficie de un cartílago. Es una capa de tejido fibroso, blanco que se prolonga sobre el cartílago desde las partes vecinas.

- 37.- Prosencéfalo.- Parte superior de la vesícula cerebral anterior del embrión, que más tarde se divide en telencéfalo y diencéfalo.
- 38.- Proencéfalo.- Cerebro anterior. mounstro fetal con hernia del cerebro a través de una fisura frontal.
- 39.- Polídactilia.- Anomalía del desarrollo caracterizada por la presencia de dedos supernumerarios en la mano o en el pié.
- 40.- Ptosis.- Prolapso o descenso de un órgano o parte. 2. Caída total o parcial del párpado superior.
- 41.- Queiloplastia.- Cirugía Plástica del oído.
- 42.- Receptáculo.- Hueco o depresión donde se ajusta o contiene algo.
- 43.- Rinancéfalo.- Nombred dado a las regiones olfatorias del cerebro., que comprenden las originadas en el lóbulo olfatorio y en el hipocampo.
- 44.- Septum Pellucidum.- Doble membrana que separa las astas anteriores de los ventrículos laterales del cerebro. Está situada en el plano medial, tiene forma triangular y limita por arriba con el cuerpo calloso, por delante con la rodilla del cuerpo calloso y la lámina rostral, y por debajo y atrás con la columna y el cuerpo del fornix.
- 45.- Sindactilia.- Condición el la cual se encuentran dos o más dedos total o parcialmente unidos o adheridos entre sí por intermedio de membranas o por soldadura de las piezas óseas.
- 46.- Trigonacéfalia.- Anomalía del desarrollo caracterizada por una compresión de la región frontal de la cabeza, como resultado de la sinostosis prematura de parte del hueso frontal.
- 47.- Turriforme.- De forma de torre (cráneo).
- 48.- Tubérculo.- Emunencia pequeña natural en un hueso o en otra parte.