

24 267

**ESCUELA NACIONAL DE ESTUDIOS PROFESIONALES
IZTACALA - U. N. A. M.**

CARRERA DE CIRUJANO DENTISTA



DISPLASIAS Y ANOMALIAS DEL DESARROLLO MANDIBULAR

T E S I S

QUE PARA OBTENER EL TITULO DE:

Cirujano Dentista

P R E S E N T A:

Juan Carlos Martínez Becerril

BAN JUAN IZTACALA, MEX.

1982



Universidad Nacional
Autónoma de México

Dirección General de Bibliotecas de la UNAM

Biblioteca Central



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

	PAGINAS
INTRODUCCION.....	1
CAPITULO I.....	4
GENERALIDADES	
A).- Definición.	
B).- Clasificación:	
a).- Hereditarias.	
b).- Anomalías Embrionfetales.	
c).- Diagnóstico.	
CAPITULO II.....	10
MECANISMOS BASICOS GENETICOS	
A).- Herencia Normogenética.	
B).- Enfermedades Génicas:	
a).- Autosómicas Dominantes y Recesivas.	
b).- Ligadas al sexo X e Y.	
c).- Enfermedades Poligénicas.	
d).- Enfermedades Cromosómicas.	
CAPITULO III.....	28
ETAPAS EMBRIOLOGICAS	
A).- Período de Blastogénesis.	

B).- Período de Embriogénesis.	PAGINAS
C).- Período Fetal:	
a).- Precoz.	
b).- Tardío.	

CAPITULO IV 46

MALFORMACIONES MANDIBULARES

- A).- Agnatia.
- B).- Micrognatia.
- C).- Macrognatia.
- D).- Mordida Abierta ("Mordex Apertus").
- E).- Hendidura Media de la Mándíbula.
- F).- Torus Mandibular.
- G).- Displasia Fibrosa.
- H).- Deformidades Hipoplásicas del Cóndilo Mandibular.
- I).- Deformidades Hiperplásicas del Condilo Mandibular.
- J).- Hiperplasia Bilateral de la Apófisis Coronoides.
- K).- Anquilosis Coronoides-Cigomética.

CAPITULO V 84

MALFORMACIONES DE ORDEN GENERAL CON ANOMALIAS MANDIBULARES

- A).- Síndrome de Treacher Collins-Klein.
- B).- Síndrome de Down o Trisomía 21.

CONCLUSIONES 93

BIBLIOGRAFIA 95

INTRODUCCION

Desde el momento en que el organismo humano es viable se inicia una etapa que experimenta un sinnúmero de transformaciones tan específicas y tan diferentes una de otra, ya sea por el hecho de la proliferación, la histodiferenciación o la morfodiferenciación que reunidas forman un gran complejo.

Este gran complejo es el desarrollo, que en sí es la aplicación de la información cromosómica en tiempo y espacio de un individuo genéticamente.

Las células germinativas sexuales en la fusión de un cigoto involucran la combinación del material genético predominando las características de alguna de las células germinativas o ambas, por lo que existen pequeñas variaciones en cuanto a las características morfológicas del futuro individuo.

Pero si existen alteraciones cromosómicas o de origen uterino, entre la tercera y doceava semana de embarazo es posible que el desarrollo resulte afectado, por lo que se producen anomalías en lo que se refiere a la formación adecuada de los órganos o de las estructuras óseas, dentro de las estructuras óseas afectadas se encuentran los hue-

gos de la cara, especialmente la mandíbula; que es de gran importancia por su función de masticación, deglución, respiración y equilibrio del desarrollo de las estructuras de la cara.

Estas alteraciones por lo general se presentan con anomalías de otras regiones de la economía por lo que se agrupan para su fácil diagnóstico. Y este diagnóstico será el que nos dará la pauta para la detección de las anomalías mandibulares, ya sea como aumento de volúmen, disminución en el desarrollo o incompleta fusión de los procesos mandibulares; además de que pueden presentarse otras anomalías suelen presentarse aún en entidades patológicas como en los síndromes de Treacher Collins-Klein y Down, en los cuales las alteraciones mandibulares son evidentes, independientemente que difiera la etiología; por lo que al estudiar las malformaciones y sus relaciones permiten plantear los objetivos siguientes:

- 1.- Identificar toda anomalía mandibular concerniente al desarrollo.
- 2.- Determinar la etiología de las malformaciones mandibulares.
- 3.- Relacionar las anomalías con las etapas del desarrollo.
- 4.- Establecer las medidas necesarias para la pre-

yención y control que permitan un desarrollo normal del individuo.

El cumplimiento de los objetivos planteados anteriormente, permiten la adquisición de un juicio clínico -- que además haga reconocer nuestra capacidad y límites a la vez, en el tratamiento de alteraciones de ésta índole.

CAPITULO I

GENERALIDADES

A).- DEFINICION

Dentro del estudio de la Patología existen los conceptos de displasia y anomalía, que no son más que la consecuencia de uno sobre el otro; ya que el término "Anomalía" significará por lo general como la desviación de una disposición regular en el marco teórico; mientras tanto el término "Displasia" será la manifestación del carácter físico de la alteración.

Ambas nos determinarán la existencia de una entidad patológica de características muy coherentes que difieren totalmente de las características normales.

Pero además esto es indicativo que la utilización del término malformación seguirá siendo utilizado para llamar en forma muy general a la patología, salvo en aquellos casos en los que se requiere la utilización de la terminología específica para que no nos induzca al error.

B).- CLASIFICACION:

Para una mejor comprensión de la etiología y carácter del fenómeno que se nos presenta, se hace patente la necesidad de clasificar a las malformaciones en dos grandes grupos que incluyen en su totalidad a las malformaciones y que son:

a).- Hereditaria.

Al llevarse a cabo la fusión de los gametos para formar un huevo o cigoto, los cromosomas de ambos llevarán el material hereditario de cada uno de los progenitores. Dichos cromosomas contienen cada uno, un elevado número de elementos llamados genes, que darán las características del individuo, siendo éstas normales o patológicas.

Las malformaciones hereditarias pueden a su vez subdividirse en dos grupos de alteración genética y que son completamente diferentes:

El primero de los dos grupos, lo constituyen todas aquellas enfermedades que preceden a genes anormales, por lo cual estas enfermedades son llamadas génicas. Y el segundo grupo está constituido por todas aquellas malformaciones que se producen cuando existen anomalías en los cromosomas y al resultado de éstas se les llamará enfermedades cromosómicas.

b).- Anomalías Embriofetalea.

El mecanismo embriológico normal, por el que las células que se diferencian hasta cierto grado, alcanzando su madurez citológica y funcional, es denominado de Inducción.

Las células progenitoras inducen a la diferencia --
ción o personalidad de las células hijas. En este mecanis-
mo la herencia desempeña un papel primordial; pero por cau-
sas de todo orden que tengan efectos teratógenos repercu-
ten en una forma importante en el desarrollo, modificando
los mecanismos naturales de la inducción produciéndose la
llamada Desinducción de Touraine.

Entre los elementos capaces de producir estas anoma-
lías citamos a los agentes farmacológicos, agentes físicos,
diferentes tipos de toxinas y enfermedades infecciosas, ya
que son los más frecuentes agentes que inducen a las malfor-
maciones del producto en desarrollo.

C).- DIAGNOSTICO

El diagnóstico de las enfermedades malformativas de
su etiología como de sus caracteres generales hacen neces-
ario realizar una serie de pruebas y técnicas que permi-
tan definir las adecuadamente.

Los argumentos clínicos para determinar un proceso
malformativo son: que sea una lesión congénita o de apari-
ción temprana, no inflamatoria, que sufra poca o ninguna
modificación con el crecimiento; aunque en auténticas dis-
plasias no siempre se cumplen; porque hay malformaciones
de aparición tardía que se exteriorizan en la juventud o
edad adulta, y displasias que desaparecen o se transfor-
man con el crecimiento, por otra parte, no todas las le--

giones no inflamatorias son hereditarias como ocurre con las distrofias. Pero además de conceptualizaciones es necesario realizar estudios cronológicos de crecimiento a través de teleradiografías y radiografías cefalométricas seriadas durante la infancia, adolescencia y edad adulta para tener un patrón de comparación y evidenciar la existencia de desviaciones en el crecimiento.

Pero no bastan los argumentos clínicos, sino que además los elementos genéticos nos pueden dar la pauta para el diagnóstico definitivo, por eso, se tiene que recurrir a la Citogenética; que por medio de fluoroscopia se pueden detectar alteraciones tanto en número de cromosomas como en las características de los miembros y la diferenciación de los cromosomas sexuales de los somáticos, principalmente el cromosoma "Y"; por otros métodos el diagnóstico del sexo por medio de obtención de células que permitan encontrar el cuerpo de Barr para reconocer el sexo femenino.

Los resultados obtenidos en los exámenes citogenéticos no siempre pueden demostrar alteraciones o no pueden existir como en las malformaciones embriofetales.

Pero, aún tenemos los argumentos histológicos que son de gran valor; ya que histológicamente las displasias están integradas por un tejido de constitución anormal para la región, en calidad o cantidad, que demuestra relaciones graduables con los tejidos adyacentes, sin fenómenos

inflamatorios; presentando estructuras con un grado de maduración diferente (células de carácter embrionario), con alteraciones en el número y a veces la ubicación heterotópica de un tejido.

En si, para el diagnóstico de una malformación es preciso poder comprobar; su carácter hereditario, que tenga las características clínicas de las malformaciones y al mismo tiempo una histología malformativa; por lo tanto es necesario tener argumentos genéticos o por lo menos clínicos e histológicos asociados para poder definir una lesión de malformación o defecto del desarrollo.

CAPITULO II

MECANISMOS BASICOS GENETICOS

A).- Herencia Normogenética.

El presente capítulo nos mostrará la forma en que se producen las alteraciones genéticas y como es que se iniciaron por Mendel, ya que sus experimentos lo llevaron a la hipótesis de la herencia, según la cual los caracteres de las distintas especies estaban determinadas por algo, - que se transmitía de los progenitores a sus descendientes; mediante las células sexuales en la fecundación, sus estudios dieron origen a la mecánica de como se produce este proceso hereditario, quedando reflejado en las llamadas Leyes de la Herencia o Leyes de Mendel.

Al descubrimiento de los cromosomas a principio de siglo, fué un punto de partida más; los cromosomas se encontraban en el núcleo, haciendo el que se propusiera independientemente el que cada cromosoma podía representar el sustrato material (DNA) de los caracteres hereditarios. De ésta manera se estableció la Teoría Cromosómica de la herencia, pero sin embargo, quedó restringido el concepto de que las distintas combinaciones de cromosomas eran las responsables de las variaciones que ocurrían en las sucesivas generaciones suponiendo que cada cromosoma representaba un solo carácter hereditario.

Como quiera el número de combinaciones posibles de

cromosomas, en las especies de reducido número de estos, no satisfacía la gran variabilidad de sus generaciones según las Leyes de Mendel; se acordó en admitir que en un mismo cromosoma pudiera haber varios caracteres hereditarios.

A cada uno de estos caracteres hereditarios localizados en los cromosomas se les denominó genéricamente genes que significaba transformación o nacimiento. Es decir hipotéticamente son las unidades morfofuncionales situadas en los cromosomas como parte integral de los mismos, en cada una de las cuales se encontraría ligado un determinado carácter hereditario de tamaño supramolecular.

Los genes en el cromosoma por hipótesis y admitiendo la estructura espiroidea del cromonema, se piensa que los genes pueden no estar en línea recta, sino en espiral del cromonema; aunque de todas maneras guardan un orden determinado de sucesión para que cada gen ocupe una posición fija en el cromosoma. Por esta razón se han podido realizar algunos mapas cromosómicos en donde se señala la posición de los distintos genes.

Pero, además de situar al gen en el cromosoma es importante observar su comportamiento que es coordinado; por esto es que en el fenómeno hereditario los genes y cromosomas se comportan como unidades individuales, la individualidad de cada gene se deduce del hecho de que el carácter

que porta se mantiene sin alteración al aparecer después - del cruzamiento.

Aunque la herencia solo se puede explicar a nivel - celular si los genes y cromosomas se agrupan por parejas, en sí las parejas de genes que corresponde a un mismo ca-rácter se denominan genes alelos y cada uno de ellos procede de un progenitor (masculino y femenino). Igualmente sucede con los cromosomas que forman pares iguales llamados cromosomas homólogos cada uno de los cuales procede de un progenitor; ya que cada célula gamética (haploide) solo aporta un miembro de cada par de genes o de cada par de cromosomas.

Los fenómenos hereditarios solo se explican si cada gameto porta uno solo de los dos genes alelos, el número y la morfología de los cromosomas de las células gaméticas (haploides), evidencia que en cada uno de ellos solo existe uno de los cromosomas de cada par de homólogos de los que están presentes en células diploides.

Además en el proceso de formación de las células - gaméticas, previo al fenómeno de la herencia generacional, se produce una separación o segregación de ambos pares alelos de genes y ambos pares de cromosomas homólogos, para que cada gameto solo lleve un miembro de cada pareja. Cada gene del par de alelos se segregan para entrar, uno de cada pareja en cada uno de los gametos que se formen;

e igualmente cada cromosoma del par de homólogos se segregan, en las divisiones mitóticas para pasar cada homólogo a cada una de las células gaméticas.

Ya una vez establecido que los genes se encuentran en los cromosomas a pares llamándoseles pares alelos o genes alelos, a estos genes de las parejas que corresponden a caracteres similares.

Como cada cromosoma tiene su homólogo, los dos genes alelos se encuentran, uno en un cromosoma y otro en su homólogo. Y en cada cromosoma puede haber muchos genes, los alelos de éstos se encuentran en su respectivo cromosoma - homólogo ordenados en la misma secuencia lineal, para que en caso de apareamiento puedan corresponderse unívocamente los genes alelos.

De ésta manera a cada gene le corresponde un lugar determinado de la longitud del cromosoma, que llamamos loci; por ello en la especie humana los genes portadores de alelos idénticos se encuentran en un locus semejante de los cromosomas homólogos.

El número teórico de genes alelos para un locus determinado de un cromosoma humano puede ser más de uno (dos o muchos), aunque un mismo individuo normal no pueda llevar más de un par, por que no tiene más que dos cromosomas homólogos en donde pueda estar presentes los alelos. Con-

parando este mismo locus con el de otro individuo, se podrá comprender que para ese mismo carácter o gen, puede haber otros dos genes alelos iguales o distintos a los del anterior.

De cada par de alelos que recibe el individuo, uno proviene del padre y otro de la madre, de aquí la gran posibilidad de variación que existe de asociación de pares alelos. Los genes pueden, a su vez, manifestar externa o visiblemente el carácter que portan, o permanecer éste interno u oculto en los casos de heterocigosis; en el primer caso se dice que son genes dominantes y en el segundo caso que son genes recesivos, y al faltar el gen dominante se manifestara el gen recesivo.

La expresión real o latente de los genes, en el conjunto de los que intervienen en un individuo. Por esto, -- que al conjunto de genes presentes, para todos los caracteres posibles que porta un individuo se denomina -- Genotipo, mientras que por otra parte, el conjunto de genes que se manifiestan en un individuo se denomina fenotipo. En la especie humana la constitución de cada genotipo se produce a través de las dos células sexuales en el momento de la fecundación, es decir; para un par de alelos de la misma significación o distinta, según éstas dos alternativas se podrá originar de la fecundación un cigoto de constitución genética uniforme siendo por lo tanto un individuo homoci-

gótico, o, un cigoto de constitución genética no uniforme (para ese carácter) siendo por lo tanto un individuo Heterocigótico. Determinándose en forma definitiva el carácter físico del individuo.

B).- Enfermedades génicas:

a).- Autosómicas dominantea y recesivas.

La información responsable de la aparición de las características normales del individuo o de las enfermedades genéticas, está codificada en el ácido desoxirribonucleico cromosómico (DNA); dado que los genes están en pares pueden ambos modificar la misma o diferente información; en el primero de los casos el producto será también el mismo y será homocigoto; en el segundo surgirán dos productos diferentes, de los cuales solo uno determinará el carácter hereditario y será una condición heterocigóta.

Por lo que, a la característica de un gene de expresarse en estado heterocigoto se le define como dominante y a la de expresarse solamente en estado homocigoto como recesiva. Estas dos condiciones anteriores pueden explicarse tomando en como modelo un grupo sanguíneo Rh, en el cual - el gene D es responsable de la aparición de un factor Rh y el gene d determina su falta, las combinaciones que pueden darse en el par de alelos son: dd, Dd y DD que son denominados genotipos.

De las combinaciones obtenidas podemos deducir que los genotipos DD y Dd corresponde un fenotipo Rh positivo y al genotipo dd un fenotipo Rh negativo; es decir que el gene D en estado heterocigoto se expresa, en cambio el gene d no. Se dice entonces que el gene D es dominante y el d es recesivo; siendo condición inobjetable para que el gene d se exprese debe hallarse en doble en el par de alelos o homocigoto.

En el caso de la dominancia pueden existir los genotipos homocigotos o heterocigotos pero la diferencia esencial reside en que el genotipo difiera pero el fenotipo sea el mismo.

b).- Ligadas al sexo X e Y.

En la especie humana parece ser que la existencia del cromosoma "Y" es muy importante para la determinación del sexo masculino, es decir, que se presupone este cromosoma tiene el conjunto mayor de genes masculinizantes y, sin embargo el cromosoma "X" es muy importante para la determinación del sexo femenino aunque no con tanta fuerza de expresividad femenizante.

Los cromosomas sexuales del hombre (X e Y) se consideran estructuralmente compuestos por dos regiones;

a).- Región homóloga, que corresponde al segmento longitudinal del cromosoma que se aparee por ser homologable al correspondiente de X y el correspondiente del Y, y solo a cuyo nivel es donde es posible el entrecruzamiento o crossing-over (quiasmas) durante el apareamiento.

b).- Región diferencial, que corresponde al segmento longitudinal del cromosoma que no es homologable genéticamente, y establece una notable diferencia de longitud entre el X y el Y. Se cree que esta región diferencial es la que influye realmente en la determinación del sexo. El cromosoma "Y" tiene una región muchísimo más pequeña que el cromosoma "X" y los genes de la región diferencial no tienen alelos por encontrarse en partes no homólogas; habiéndose encontrado o determinado la localización de solo algunos genes en los cromosomas sexuales.

La existencia de ciertos genes propiamente no sexuales a lo largo de los cromosomas sexuales (X e Y), que ya hemos dicho tienen predominio de genes masculinos y femeninos, para producir la determinación sexual, hace que exista ciertos ligamentos en los gonosomas entre genes sexuales, que den como consecuencia una herencia de caracteres somáticos ligados a un determinado sexo.

Un gen autosómico se puede transmitir de generación en generación por un cromosoma sexual y por ello se ha lla

mado herencia ligada al sexo. En general se distinguen dos grupos de herencia ligada al sexo.

Según el gen que esté ligado a la región homóloga - de los gonosomas X e Y, llamado ligamiento parcial o incompleto; o que el gen autosómico esté ligado a la región diferencial de los gonosomas X e Y, en cuyo caso se le denomina ligamiento completo, siendo éste último ligamiento al cromosoma X o ligamiento al cromosoma Y.

Ligamiento parcial o incompleto.- Los genes responsables están localizados en la región homóloga de los cromosomas X e Y. Si los cromosomas X e Y del hombre tienen segmentos homólogos y ocurre entrecruzamiento entre ellos, los genes de éstos segmentos que entran en un cigoto en el cromosoma X generalmente deben pasar a la descendencia en el X, pero si ha habido entrecruzamiento se transmitirá -- por el Y, y la frecuencia de éstas excepciones será una media de la frecuencia de entrecruzamiento entre el gen en cuestión y el segmento diferencial.

Así los cromosomas X e Y del hombre pueden intercambiar sus genes alelos autosómicos de forma que el alelo ligado al X en una generación puede volverse ligado al Y en otra, e inversamente, el alelo ligado al Y puede ligarse - al X en otra generación.

Ligamiento Completo al cromosoma X.- Los genes responsables están localizados en la región diferencial (no - homóloga) del cromosoma X y, por lo tanto carecen de alelos en el cromosoma Y. Como sucede en el gen portador de color de los ojos está en el cromosoma X, porque los machos transmiten el cromosoma X, a sus nietos, a través de sus hijos, y nunca a un hijo o a través de él.

Por ésto, solo en apariencia parece que se alterna o cruza el carácter de un sexo al otro al transcurrir dos generaciones. Cromosómicamente esto es así porque sólo las hijas reciben un cromosoma X del padre mientras que la madre transmite un cromosoma X tanto a las hijas como a los hijos, como sucede en el Daltonismo y la Hemofilia.

Ligamiento Completo al cromosoma Y.- Los genes responsables están localizados en la región diferencial (no - Homóloga) del cromosoma Y, y, por lo tanto, carecen de alelos en el cromosoma X. Estos genes responsables solo se -- transmiten hereditariamente a través de los varones, por-- que solo pueden pasar directamente del padre al hijo, pero no a ninguna hija.

C).- Enfermedades Poligénicas.

Estas enfermedades son debidas al efecto additivo de

distintos genes distribuidos en diferentes cromosomas, se les llama también multifactoriales, por responder a la acción conjunta de factores genéticos predisponentes y factores ambientales desencadenantes, es decir, son el resultado de la interrelación herencia-ambiente.

Pero el mecanismo real que explique las alteraciones estructurales submicroscópicas o moleculares, es decir el de las mutaciones, no es conocido con exactitud. Se trata de una alteración en la iniciación de la transmisión del mensaje genético por variación de la codificación del ADN, es decir el de producción de mutaciones, se puede explicar de la siguiente forma, para que tenga un lugar el cambio en la estructura del gene que dé lugar a un nuevo alelo -- (mutante).

Los mecanismos de las mutaciones puntuales se han clasificado en dos grupos:

El primero de ellos se denomina de Sustituciones -- donde las sustituciones de las bases púricas; adenina (A) y guanina (G), y de las bases pirimídicas; citosina (C) y timina (T), pueden presentarse bajo dos formas diferentes.

Una se llama transición si en el par de bases una purina está cambiada por otra purina, o bien una pirimida por otra; A por G, G por A, T por C o C por T.

Otra se llama transversión y consiste en el cambio de una base púrica por una pirimídica, y viceversa; se trata de una alteración que rompe el equilibrio estereoquímico de la molécula de DNA; por ello, la misma denominación es válida cuando una base púrica o pirimídica está substituída por moléculas afines como el bromuracilo.

En la organización longitudinal de la molécula de DNA cada tres bases van a constituir un codón o triplete, distinto por cada aminoácido; pero como existen a veces varios tripletes que codifican un mismo aminoácido, con la particularidad de que las dos primeras bases del triplete son comunes, y la que suele variar es la última; se comprende que las sustituciones ocurridas en el primer par de la molécula de DNA tiene mayores consecuencias mutágenas, que si tal eventualidad sucede en la última.

El segundo grupo es el de alteraciones segmentarias de DNA, es decir, alteraciones segmentarias que afecten a uno o varios pares de bases, alcanzando diversa amplitud, pero más comunmente intragénica. Siendo el tipo más frecuente el de la Delección, aunque también son posibles las Inversiones.

Independientemente de que la alteración sea por substitución o por segmentos tendremos que habrá agentes capa-

ces de inducir las:

Las radiaciones que principalmente actúan sobre la espermiogénesis, la ovogénesis o los primeros, estadíos -- del desarrollo embrionario; como la irradiación con rayos gamma, beta y neutrones, rayos X (radiodiagnóstico y radioterapia), siendo el número de mutaciones proporcional a la dosis y estadío del desarrollo. Por otra parte las sustancias químicas que varían de fármacos a elementos utilizados en la preparación de alimentos; entre los fármacos está la talidomida y la imipramina que pueden actuar en período crítico que es de la cuarta a la séptima semanas de gestación, aunque existen estos factores importantes para la acción teratógena que se refiere a las propiedades farmacológicas, cantidad y frecuencia, momento exacto en que ejerce su acción la droga.

Además tenemos a los virus que parecen ser responsables de algunas aberraciones cromosómicas, principalmente aberraciones numéricas y estructurales microscópicas. Se han encontrado alteraciones en las siguientes enfermedes; cuyo agente etiológico es un virus; sarampión, perotiditis epidémica, viruela, varicela, rubeola herpes -- zoster, etc.

D).- Enfermedades Cromosómicas.

Las aberraciones o anomalías cromosómicas pueden deberse a alteraciones en el número o estructura de los cromosomas, pudiendo ocurrir el fenómeno en un estadio pre o poscigótico.

En el caso que la anomalía sea aportada por alguno de los gametos, es decir preoigótico, todas las células -- del individuo serán portadoras de la aberración cromosómica. Si la alteración se produce en etapas posteriores a la formación del cigoto, el individuo resultante estaría formado por más de una línea celular; una de las células con la aberración cromosómica y otra con células con un número normal de cromosomas, siempre que ocurra después de la primera división mitótica del huevo fecundado. Esta condición en que coexisten en un mismo individuo líneas celulares -- con diferente número de cromosomas originados en una sola célula origen, recibe el nombre de mosaico cromosómico.

El mecanismo responsable de la aparición de aberraciones cromosómicas numéricas, aneuploidias en meiosis, es el de no disyunción, es decir que es consecuencia de una accidental división celular en que los cromosomas homólogos fallan en separarse y migrar cada uno a un polo de las futuras células hijas. En el caso del par cromosómico afectado, ambos migran juntos formándose entonces una célula -- con 24 cromosomas y otra con 22 cromosomas; es decir las anomalías son llamadas por exceso en el caso de que haya mayor número de cromosomas, siendo nombrados como cromosomas

extras o supernumerarios; o por defecto que es cuando hay menor número y suelen llamarse ausencias o monosomías.

Pero el resultado será diferente si la no disyunción es meiótica o mitótica (pre o poscigoto). En el primer caso el portador de la aberración será el gameto si es es que el gameto no posee ningún miembro de par -nulosómica- en el caso de los autosomas este no será viable. Si el gameto fecundado es el que transporta los dos miembros del par y es fecundado por el gameto normal del otro sexo, dará lugar a un individuo con tres cromosomas en lugar de dos en el par afectado; el individuo tendrá entonces 47 cromosomas en todas sus células, llamándose ésta entidad trisomía.

Se conocen en la actualidad tres trisomías bien definidas como síndromes; Primero, Trisomía 21 (Síndrome de Down); Segundo, Trisomía 13 (Síndrome de Patau o Trisomía D1); y por último la Trisomía 18 (Síndrome de Edwards o Trisomía E1). Por éste mismo mecanismo se producen las alteraciones de los cromosomas sexuales que dan lugar a los síndromes de Klinefelter (XXY), de Turner (XO), síndrome de XYY, etc.

En el segundo caso, de no disyunción mitótica, la anomalía se manifestará como un mosaico cromosómico, siendo los más comunes los debidos a las aberraciones de los

cromosomas sexuales; síndrome de Turner XO/XX, síndrome de Klinefelter XXY/XY, siendo frecuente hallar portadores de más de dos líneas celulares, como por ejemplo síndrome de Turner XO/XX/XXX, y lo mismo puede ocurrir con los otros síndromes.

Además de las anomalías cromosómicas numéricas, existen las alteraciones estructurales de los cromosomas, siendo las más frecuentes y las conocidas la traslocación y la delección.

La traslocación es la resultante de la rotura en dos cromosomas distintos produciéndose simultáneamente un rearrreglo de las partes, pegándose así parte de un cromosoma a otro y perdiéndose parte del material genético de ambos. Este resto es acéntrico es decir que no posee centrómero, se pierde en las próximas divisiones celulares, constituyéndose así las células con 45 cromosomas, ya que dos de ellos están unidos y se cuentan como uno solo denominándosele al individuo; portador de una traslocación balanceada.

Estos individuos portadores de traslocaciones balanceadas, tienen un alto riesgo de producir gametos con formas no balanceadas que darán origen a descendientes afectados.

La delección o rotura y pérdida de un trozo de cro-

mosoma, puede ocurrir en cualquiera de los dos miembros de los 23 pares. Las más frecuentes o conocidas son las que involucran al par 5 y al cromosoma X. En el Síndrome de "Criduchat", se observa uno de los componentes del par 5, afectado, presenta una rotura de los brazos cortos.

Otras deleciones también son reconocidas como síndromes siendo: la deleción de los brazos cortos del cromosoma 4 (Síndrome de Wolf), deleción de los brazos cortos del cromosoma 18, deleción de los brazos largos del cromosoma 18.

Otra anomalía estructural consecuencia de una doble ruptura sobre un mismo cromosoma, da lugar a la formación de lo que se llama cromosoma en anillo, denominado así por que se unen entre sí, los extremos.

CAPITULO III

ETAPAS EMBRIOLOGICAS

La embriología es un proceso de análisis de acontecimientos, que se verifican en el período desde la fecundación hasta el nacimiento del producto; por ésta razón, si conocemos estos acontecimientos y el resultado de la fecundación muestra caracteres anormales, podemos decir en que etapa o que mecanismo embriológico resultó afectado.

Pero es conveniente iniciar con los eventos previos a la formación del cigoto, para después continuar con el desarrollo trilaminar, que es indiferenciado, hasta llegar al período de embriogénesis que está caracterizado por el desarrollo inicial de todos los tejidos del embrión, involucrando un sinnúmero de cambios, por eso es que este período es significativamente más susceptible de ser afectado por agentes teratógenos, dando por resultado malformaciones; éstas malformaciones son muy frecuentes hasta el período de la quinceava semana, independientemente cual sea la etiología. Para que éste estudio sea enfocado con objetividad el desarrollo de las estructuras de la cara y cuello serán descritas con mayor énfasis.

Al ocurrir la ovulación, el óvulo es transportado en una corriente de líquido peritoneal producida por los movimientos oscilantes de las fimbrias digitiformes de la

trompa uterina; se mueve hacia adelante y hacia atrás sobre el ovario y succionan el óvulo hacia el infundíbulo de la trompa, pasando el óvulo hasta la ampolla sobre todo como resultado de la acción batiente de los cilios sobre algunas células epiteliales tubarias, pero en parte por la contracción muscular de la pared tubaria; mientras tanto los espermatozoides en número de trescientos a quinientos millones suelen ser depositados en el fondo del saco posterior de la vagina durante el apareamiento, cerca de la abertura externa (boca externa) del útero; pasando los espermatozoides mediante movimiento de sus colas hacia el conducto cervical, pero en su paso a través del útero y trompas de Falopio es resultado principalmente de contracciones de las paredes de éstos órganos y es probable, que llegue sólo un número reducido.

Además los espermatozoides antes de penetrar al óvulo deben experimentar un cambio fisiológico llamado capacitación y un cambio estructural conocido como reacción acrosómica, que es, una vez lograda la eliminación de la capa protectora, se le producen pequeñas perforaciones en la pared cromosómica. Estas aberturas permiten el escape de enzimas que hacen posible al espermatozoide digerir un camino por sí mismo a través de la corona radiada y la zona pelúcida.

Dicho sea en forma estricta la fecundación consiste

en la fusión de un espermatozoide con un óvulo, siendo éste proceso iniciado por el espermatozoide al atravesar la corona radiada y la zona pelúcida; al pasar éstas zonas, - la cabeza del espermatozoide se fija en la superficie del óvulo uniéndose sus membranas de tal forma que las dos células quedan dentro de la misma membrana.

Pero, el óvulo reaccionará de dos formas: Ocurren cambios en la zona pelúcida y membrana celular del óvulo - que inhiben la entrada de más espermatozoides y el oocito secundario termina su segunda división meiótica y expulsa al segundo cuerpo polar, esto se explica porque el oocito secundario empieza la segunda división de maduración en el ovario próximo a salir, y progresa hasta la metafase suspendiéndose hasta el momento de la fecundación, donde la segunda división termina y casi todo el citoplasma se queda en una célula completando lo que es un óvulo maduro y - el núcleo se conoce como pro-núcleo femenino.

El espermatozoide dentro del citoplasma del óvulo - pierde rápidamente su cola, y su cabeza crece para formar el pro-núcleo masculino.

Los pronúcleos masculino y femenino se acercan entre sí en el centro del óvulo hasta hacer contacto perdiendo sus membranas nucleares y sus cromosomas se entre mezclan formando el cigoto.

A).- Período de Blastogénesis.

Conforme el cigoto avanza por la trompa uterina hacia la cavidad uterina, sufre el fenómeno de la segmentación; que es la división del cigoto en dos células hijas llamadas blastómeros, ocurriendo unas 30 horas después de la fecundación, aparecen con rapidez divisiones subsecuentes una tras otra, lo que forma de manera progresiva blastómeros más pequeños. Unos tres días después, entra en el útero una esfera sólida de 16 blastómeros aproximadamente, denominada Mórula. Hacia el cuarto día entra líquido en la mórula desde la cavidad uterina y ocupa los espacios intermoleculares.

Al aumentar el líquido separa las células en dos partes; una masa celular externa, el trofoblasto y un grupo de células de localización central, conocida como masa celular interna (embrioblasto). Los espacios llenos de líquido, pronto se fusionan para formar un espacio único y grande, conocido como cavidad del blastocisto, que convierte a la mórula en un blastocisto. La masa molecular interna se proyecta ahora hacia la cavidad del blastocisto por un lado denominado polo embrionario, y el trofoblasto forma la pared del blastocisto. Hacia el quinto día, la zona pelúcida degenera y desaparece, al sexto día el blastocisto se fija en el epitelio del endometrio y sus células em-

piezan a invadirlo; el trofoblasto al seguir invadiendo se diferencia en dos capas, la interna, cititrofoblasto y la externa, el sincitiotrofoblasto.

Las salientes digitiformes del sincitiotrofoblasto empiezan a invadir el estroma del epitelio endometrial; - mientras tanto, ocurre diferenciación temprana de la masa celular interna, apareciendo una capa celular aplanada que es el endodermo embrionario.

Posteriormente se forman espacios o lagunas que después se fusionan para constituir redes lacunares, además - el trofoblasto producirá erosión de los sinusoides de la - madre, produciéndose una infiltración de sangre hacia las - redes lacunares formando la circulación uteroplacentaria - primitiva; y se formarán en la superficie externa del saco coriónico las vellosidades primarias.

La implantación se completa cuando se ha integrado totalmente dentro del endometrio, de manera concurrente, - se forma mesoderma extraembrionario a partir de la superfi - cie interna del trofoblasto, que reduce el tamaño relativo de la cavidad del blastocisto y la convierte en saco vitel - lino primitivo.

A la vez que se forma el celoma extraembrionario a partir de los espacios del mesoderma extraembrionario, el

saco vitelino se hace más pequeño y se desarrolla el saco vitelino secundario. Al mismo tiempo ocurre que aparece la cavidad amniótica como espacio en forma de hendidura entre el trofoblasto invasor o polar y la masa celular interna; la masa celular interna se diferencia en disco embrionario bilaminar constituido por ectodermo embrionario relacionado con la cavidad amniótica y endodermo embrionario adyacente a la cavidad del blastocisto, por último se desarrolla la lámina precordial como engrosamiento localizado del endodermo embrionario, lo que indica la región craneal futura del embrión y el sitio que ocupará la boca.

Hacia el día quince aparece en sentido caudal, en la línea media de la superficie dorsal del disco embrionario, conocida como banda primitiva. Conforme se alarga la banda primitiva por añadidura de células en su extremo distal su extremidad craneal se engruesa para formar un nudo primitivo o nudo. De manera concurrente aparece un surco primitivo estrecho en la banda primitiva, que continúa hasta llegar a una depresión en el nudo primitivo que se conoce como fóvea primitiva.

Hacia, el decimo sexto día empieza a aparecer la tercera capa germinal primaria, conocida como mesodermo intraembrionario, entre el ectodermo y el endodermo; se desarrolla de la siguiente manera; Las células ectodérmicas emigran hacia la banda primitiva y se mueven por surco y fó

vea primitivos; además las células mesenquimatosas abandonan la capa basal de la banda primitiva y emigran en sentido lateral entre el endodermo embrionario y el ectodermo, y las células mesenquimatosas se organizan en una capa denominada mesodermointraembrionario.

Las células que emigran en sentido craneal a partir del nudo primitivo forman un cordón en la línea media siendo el proceso notocordal; este cordón crece entre el ectodermo y el endodermo hasta que llega a la lámina precordal. El proceso notocordal puede no extenderse más porque la lámina precordal está firmemente adherida al ectodermo suprayacente, y forma la membrana bucofaríngea. Otras células mesenquimatosas derivadas de la banda primitiva y del proceso notocordal emigran en sentido lateral y craneal hasta que alcanzan los bordes del disco embrionario; en este sitio se unen con el mesodermo extraembrionario que cubre amnios y saco vitelino; las células que emigran en sentido craneal pasan a cada lado del proceso notocordal y alrededor de la lámina precordal para reunirse, en posición craneal, en el área cardioógena, en la cual se desarrollará pronto el corazón.

Caudal a la banda primitiva se encuentra un área circular conocida como membrana cloacal. Siguiendo el disco embrionario bilaminar en este sitio y en la membrana bucofaríngea, puesto que el ectodermo y endodermo se fusio--

nan en estos sitios, e impiden así la migración de las células mesenquimatosas entre ellos.

Hacia la mitad de la tercera semana, el mesodermo - intraembrionario separa el ectodermo embrionario y el endodermo en todos los sitios, excepto; a nivel de la membrana bucofaríngea en sentido craneal; en la línea media en sentido craneal al nudo primitivo, sitio en que se extiende - el proceso notocordal, y a nivel de la membrana cloacal en sentido caudal.

A partir del proceso notocordal se desarrolla el notocordio, mientras tanto el ectodermo embrionario que está sobre ella y mesodermo adyacente se engrosa para formar la lámina neural. El ectodermo, de ésta lámina, llamado neuroectodermo, origina el sistema nervioso craneal al nudo - primitivo, dorsal al proceso notocordal y al mesodermo adyacente a la misma; conforme se alarga el proceso notocordal, la lámina neural se ensancha y, por último, se extiende en sentido craneal hasta la membrana bucofaríngea. Hacia el día 18 la lámina neural se invagina formando el surco neural con pliegues a cada lado; hacia el final de la - tercera semana los pliegues se acercan formando el tubo neural.

B).- Período de Embriogénesis.

Este período a criterio es denominado a partir de la cuarta semana cuando el ya embrión es aun casi recto y los somitas producen elevaciones superficiales pequeñas. - El tubo neural está cerrado en sentido opuesto a los somitas, pero abierto con amplitud en los neuroporos rostrales y caudales. Hacia el día 24 son visibles el primer arco o sea mandibular y el segundo u hioideo, éstos arcos se disponen en sentido oblicuo, como bordes redondeados a cada lado de la cabeza y región del cuello futuras.

El primer arco o mandibular, da origen a dos salientes: 1).- El proceso mandibular, más grande, forma el maxilar inferior, y 2).- El proceso maxilar, más pequeño, contribuye a la formación del maxilar superior.

El segundo arco u hioideo, contribuye a la formación del hueso hioides y de las regiones adyacentes del cuello, los demás arcos son denominados por número únicamente.

Si, los arcos branquiales sostienen las paredes laterales de la parte craneal del intestino anterior o farínge primitiva; la boca aparece al principio como una depresión pequeña del ectodermo superficial (estomodeo).

Al principio, esta cavidad está separada del intestino anterior por la membrana bucofaríngea que es bilami-

nar; compuesta por ectodermo por fuera y endodermo por dentro, esta membrana se rompe y pone en contacto el tubo digestivo y cavidad amniótica.

Esto nos da la pauta para la formación de la cara, ya que se formará la elevación frontonasal impar por proliferación del mesénquima ventral del cerebro en desarrollo constituyéndose el límite superior del estomodeo, y es más caudal donde los procesos maxilares pares constituyen los límites laterales, y por último los procesos mandibulares también pares forman el límite inferior del estomodeo.

Hacia el final de la cuarta semana, aparecen a cada lado de la parte más inferior de la elevación frontonasal engrosamientos bilaterales de forma oval del ectodermo superficial, denominados placodas nasales. El mesénquima prolifera en los bordes de estas placodas, produciendo las elevaciones nasales medial y lateral en herradura. Las placodas nasales se encuentran ahora en depresiones llamadas foveas nasales; los procesos maxilares crecen con rapidez y pronto se aproximan entre sí y con las elevaciones nasales mediales, cada elevación nasal está separada de los procesos maxilares por la hendidura, denominada surco nasolagrimal.

Por otra parte el extremo dorsal del cartílago del primer arco, cartílago de Meckel, se osifica para formar -

dos huesos del oído medio, martillo y estribo. La porción intermedia del cartílago sufre regresión, y su pericondrio forma el ligamento anterior del martillo y el ligamento esfenomandibular.

El extremo ventral del cartílago de Meckel desaparece casi por completo; la mandíbula se desarrolla alrededor por osificación intramembranosa.

Se forma una curva ligera en el embrión a nivel de los pliegues cefálico y caudal, y el corazón produce una gran prominencia ventral, la plegadura longitudinal continuada ha dado al embrión una curva característica en C. El estrechamiento entre embrión y saco vitelino ha sido por una plegadura transversa. Las yemas de las extremidades superiores se vuelven reconocibles como pequeñas protusiones a nivel de las paredes corporales laterales hacia el día - 26.

Las cúpulas óticas, primordios de los oídos internos, son también visibles con claridad; engrosamientos ectodermicos que indican la aparición de los futuros cristalinos, son visibles a los lados de la cabeza.

En el período de la quinta semana, los cambios de la forma corporal son de menor importancia, pero el crecimiento de la cabeza excede al de las otras regiones.

El crecimiento amplio de la cabeza es causado sobre todo por el desarrollo rápido del cerebro, la cara se pone pronto en contacto con la prominencia cardíaca; las yemas de las extremidades muestran diferenciación regional considerable.

Aparecen varias tumefacciones pequeñas alrededor del surco que se encuentra entre los dos primeros arcos branquiales, este surco se convierte en meato auditivo externo, y las tumefacciones se fusionan por último para formar la oreja.

Al final de éste período los ojos son más manifiestos al aparecer el pigmento retiniano, y estando más hacia adelante.

En los períodos de la sexta y séptima semanas, se acentúa la inclinación de la cabeza. La comunicación entre intestino y saco vitelino se ha reducido a un conducto relativamente pequeño, el tallo vitelino o conducto vitelino. Los intestinos entran al celoma (espacio con líquido) extraembrionario en la porción principal del cordón umbilical a este fenómeno se le llama hernia umbilical.

Hacia el día 42 ya los dedos de las manos están palmeados, y aparecen yemas entre los rayos de los dedos de los pies.

La cabeza va siendo más redonda y erguida, pero sigue siendo desproporcionadamente grande, y las orejas no han subido por completo. La región del cuello está diferenciada y los párpados son más notables.

Al final de este período el embrión tiene las características indudablemente humanas, ya que las extremidades están plenamente diferenciadas, el cordón umbilical se ha reducido de tamaño y el intestino se encuentra aun en la porción proximal del cordón.

Una fase importante es la terminación del desarrollo facial, las elevaciones nasales mediales confluyen entre sí y con los procesos maxilares; al irse encontrando forman un segmento intermaxilar del maxilar superior.

Este segmento origina la porción media del labio superior o filtrum, así como la porción media del maxilar superior y sus encoíes además del paladar primario.

Las partes laterales del labio superior, del maxilar superior y del paladar secundario se forma a partir de los procesos maxilares. Estos procesos surgen en sentido lateral con los procesos mandibulares y reducen el tamaño de la boca; los labios y carrillos primitivos son invadidos por mesénquima del segundo arco branquial, que origina los músculos faciales.

La elevación frontonasal origina frente y dorso y ápice de la nariz.

Los lados de las alas de la nariz se derivan de las elevaciones nasales laterales. Los procesos maxilares se fusionan en la cuarta semana, y el surco que existe entre los mismos desaparece antes de que termine la quinta semana.

Los procesos mandibulares originan maxilar inferior, labio inferior y parte más baja de la cara. Hacia la sexta semana, los maxilares inferiores primitivos son masas sólidas.

Los labios y las encías tienden a desarrollarse --- cuando crece un engrosamiento lineal del ectodermo, llamado lámina labiogingival, hacia el mesénquima subyacente; - posteriormente esta lámina degenera casi en su totalidad - dejando el surco labial entre labios y encías.

C).- Período Fetal;

El período fetal nos indica el crecimiento y la maduración de tejidos y órganos que empezaron a desarrollarse en el embrión; además de que el embrión tiene ya las características de un ser humano reconocible.

Es pertinente determinar que este período puede -- ser dividido a vez, en precoz, en el cual se presenta la - caracterización de las estructuras más finas; y en período tardío que es únicamente de crecimiento y terminación de - maduración de sus sistemas corporales.

a).- Precoz.

Al principio de la octava semana la cabeza constituye casi la mitad del feto, acelerándose después el crecimiento longitudinal del feto y la cabeza en crecimiento es más lenta; posteriormente las extremidades alcanzan casi - su longitud relativa final, pero las extremidades inferiores todavía no están bien desarrolladas y son más cortas - que su longitud relativa final.

La nariz está aplanada y el maxilar está hipodesarrollado y las asas intestinales se integran al abdomen.

De la treceava a la decima sexta, en éste período - la cabeza es relativamente pequeña en comparación con la - del feto de doce semanas, y las piernas se han alargado; - la osificación del esqueleto se ha acelerado.

Hasta la veinteava semana vemos que el crecimiento del feto ha sido lento, pero sigue aumentando su longitud craneo-glútea, las extremidades inferiores alcanzan sus -

proporciones relativas finales, además de que la madre re-
conoce a menudo los movimientos fetales.

La piel es cubierta por un material grasoso llamado vernix caseosa; constituido por una mezcla de secreciones grasosas de las glándulas sebáceas del feto y células epidermicas muertas para protección del feto de escoriaciones además de que son visibles las cejas y el pelo de la cabeza, mientras que en el cuerpo se cubre de pelo lanoso fino llamado lanugo.

De la vigésima primera a la vigésima quinta, hay un aumento importante de peso, aunque un poco delgado el feto el cuerpo está mejor proporcionado. El desarrollo de la ca-
ra es completo y el maxilar posee su forma característica; la piel está arrugada, sonrosada y rojiza porque la sangre de los capilares se ha hecho visible, el sistema respiratorio es inmaduro.

b).- Tardío.

De la semana 26 hasta el nacimiento, el feto puede sobrevivir si nace prematuramente; sobre todo porque el sig-
tema nervioso ha madurado hasta la etapa en que puede diri-
gir los movimientos respiratorios rítmicos y controlar la temperatura corporal. Los ojos se abren repetidamente y el pelo de la cabeza y el lanugo están bien desarrollados,

se ha formado mucha grasa subcutánea.

La piel es sonrosada y lisa, brazos y piernas suelen tener aspecto rechoncho. En general, hay declinación del ritmo de crecimiento; el tórax es prominente y las glándulas mamarias hacen protusión en ambos sexos, el feto adopta por lo general una posición de presentación cefálica en el momento del parto resultado por la posición del útero y en parte a que la cabeza es más pesada que los pies.

CAPITULO IV

MALFORMACIONES MANDIBULARES

Cuando la mandíbula es afectada en su desarrollo, - esta puede ser en todas las dimensiones anatómicas o únicamente en zonas bien determinadas como la porción horizontal del cuerpo, ángulo mandibular, el proceso condilar y - el proceso coronoideo; por tanto es factible encontrar casos de afectación bilateral.

Pero la aparición de las anomalías puede manifestarse al nacimiento o tiempo después, ya que algunas de éstas anomalías tienen un período largo de evolución.

Las anomalías descritas a continuación son padecimientos que pueden presentarse y que tienen características propias que inducen a tratarlas como entidades nosológicas.

A).- Agnatia.

Es un defecto extremadamente raro en el cual hay augencia del arco mandibular y en algunos casos ambos maxilares.

La etiología de éste padecimiento es congénita siendo muy rara en humanos pero más frecuente en animales.

Esta anomalía es por lo general presentada en fetos muertos, sobre todo cuando existe la asociación con ausencia del maxilar superior y entre ambos maxilares determinan prácticamente la ausencia de la cara.

A la falta de formación del arco mandibular se asocia a menudo con Sinotia que es la fusión de las orejas en la región de la línea media, normalmente ocupada por la mandíbula; en algunos casos no hay comunicación con la farínge, lo cual quizás origina la persistencia de la membrana bucofaríngea. Además de que la lengua falta o esta muy disminuida.

Siempre es dudoso que exista una ausencia absoluta de la mandíbula, radiográficamente algunas veces se hace constatar que su tamaño es tan disminuido que la sínfisis raras veces se extiende por delante del borde posterior del paladar duro del maxilar.

Además pueden existir otras asociaciones como la cíclopía, microsomía estando el eje largo generalmente rotado 90° , nie equinovero, malformaciones vasculares y transposición de víceras.

b).- Micrognatia.

También llamada Atresia Maxilar, Retrognatismo, Mi-

crognacia, Retrognathia Congénita.

La micrognasia, en sentido amplio significa la dis-
minución del tamaño de cualquiera de los maxilares pero ac-
tualmente tiende a restringirse por uso, para designar a -
la mandíbula hipodesarrollada.

La etiología de este hipodesarrollo puede ser de u-
na forma congénita en la que se presenta como una secuela
de la agenesia de los cóndilos, un ángulo mandibular muy -
recto; la patogenia de estos casos puede atribuirse, a la
falta del desarrollo mandibular en el feto de tres meses -
que se produce después del desplazamiento de los centros -
de crecimiento desde el cartílago de Meckel.

También este padecimiento puede ser afectado por -
factores genéticos, ya que se ha presentado como un carác-
ter familiar sin integrar un síndrome genético.

La radiación de tipo Rayos "X" puede afectar al em-
brión en desarrollo, visto en úteros tratados de neopla--
sias.

Por otra parte la etiología denominada adquirida, -
es de origen posnatal y usualmente es el resultado de alte-
raciones en la articulación temporomandibular; como infe--

cciones infantiles del oído medio, las mastoiditis y las fracturas de la base del cráneo pueden ocasionar anquilosis de la articulación temporomandibular y esta también puede dar origen a una micrognasia mandibular, o fundamentalmente a la falta de centros del crecimiento en el cóndilo, por lo que dependerá tanto del desarrollo del cóndilo y de la función muscular.

Los pacientes afectados con esta anomalía, tendrán unas características clínicas bien definidas, como que el último tercio inferior de la cara se muestra retraído, afectando en forma bilateral o unilateral; cuando afecta a ambos lados se observa una severa cortedad del cuerpo mandibular con marcada escotadura antegonística y desplazamiento posterior del ángulo con respecto a las estructuras craneales.

La micrognasia generalmente está asociada con una maloclusión clase II; puede presentarse glosptosis, ya que la lengua se encontrará en posición más posterior de lo normal, el mentón se encuentra disminuido también; con frecuencia existe una protusión alveolar del maxilar y una sobremordida profunda.

Cuando afecta a un solo lado, generalmente asociada a anquilosis monolateral, las facies es asimétrica, con desviación hacia el lado hipodesarrollado y marcado aplana

namiento del lado sano, dando el llamado signo de Murphy.

Radiográficamente la mandíbula es pequeña en todas sus dimensiones y el mentón esta retraído, cuando está muy marcado los dientes inferiores están muy por detrás de los superiores.

La estructura ósea de la mandíbula es normal, aunque pueden estar presentes algunos defectos de trabeculado, los dientes son normales en tamaño y apariencia; el maxilar y la parte superior de la cara es usualmente normal y lo que está afectado es únicamente el tercio mandibular.

En el tratamiento de la micrognatia lo elemental para lograr es la ubicación lo mas anterior y concordante con la oclusión superior, para esto podemos utilizar varias técnicas estando entre ellas la técnica de Osteotomía deslizando en L.

Este es un procedimiento para realizarse por vía extrabucal submandibular y que necesita un espacio que involucre reborde alveolar, lo que es necesario una zona dentada, realizándose bilaterales previas a la técnica.

En sí la técnica se inicia con esterilización de la zona y con una incisión submandibular de 6 a 8 cms. de longitud para facilidad de procedimiento; se retraen los tejidos

dos y se inicia con un corte óseo vertical a través de la tabla externa desde el borde alveolar hacia abajo hasta un punto por debajo del nivel del conducto dentario inferior, con una sierra oscilante ortopédica de Luc o con fresa de carburo de fisura N°702.

Esta incisión en el hueso se une en un ángulo recto con un corte horizontal que se lleva hacia atrás hasta el borde posterior de la rama ascendente, el corte se realiza con la sierra oscilante Luc; aunque seccione el nervio dentario lo cual es aceptado en éstas circunstancias. La separación final de los cortes se realiza mediante cincel delgado plano y un martillo para separar completamente los - bordes; hecho esto se llevan los dientes a oclusión y se - fijan los cortes óseos con alambre, con aplicación de férrulas hasta la fijación intermaxilar.

C).- Macrognatia.

También denominada Prognatismo Mandibular, Promen--tonismo, Macrogenia, Mesioclusión y prognatismo inferior.

La Macrognasia se refiere a una anormalidad en el - tamaño de la mandíbula, y es el crecimiento y avance desmedido de la mandíbula en sentido ventral.

El sobrecrecimiento de la mandíbula puede deberse,

a varios factores entre los cuales está la herencia en la cual es bien conocida la tendencia familiar a reproducir la anomalía, ya que, puede transmitirse como un factor dominante o como factor recesivo que es mucho más común; en esta forma siempre se tratará de un prognatismo verdadero y estará o no asociado a hipoplasia del complejo maxilar superior.

El prognatismo puede tener un origen hormonal tal como ocurre en el hiperpituitarismo en el adulto, que suele aumentar la talla del maxilar inferior.

La acción muscular, principalmente de la lengua actuando sobre la mandíbula en su etapa de crecimiento es capaz de producir un avance exagerado de la misma; por lo que adquiere gran importancia la macroglosia, porque el órgano no cabe adecuadamente en su cavidad natural obligando al paciente a entreabrir la boca y llevar la mandíbula hacia adelante.

Aún en lenguas normales cuando se conserva el hábito durante la pubertad de mantener el fisiologismo de la deglución infantil; esto es que con la lengua en el piso de la boca haciendo que el sector anterior de la mandíbula reciba aquella cantidad de impactos propulsivos que obligan al centro condilar de crecimiento a una permanente actividad.

Además existe el prognatismo no relacionado con enfermedad alguna, cuya incidencia es frecuente pero su causa precisa es desconocida.

Las manifestaciones clínicas se traducen por adelantamiento del mentón con respecto al resto de la cara; es decir, la porción inferior de la cara y el mentón se encuentran agrandados y suele existir una sobremordida horizontal negativa que varía de 0 mm. (borde a borde) a 30 mm. Además de la relación de mordida cruzada anterior de los incisivos superiores, los incisivos inferiores suelen inclinarse en sentido lingual, lo que manifiesta por el ángulo del eje de los dientes anteroinferiores con el plano mandibular; y el contorno del ángulo puede ser plano y alargado.

Habría borramiento del surco labio-mentoniano y acentuación del surco labial superior.

Esta anomalía puede estar asociada dependiendo de la gravedad de la inversión dentaria, se producen trastornos funcionales masticatorios y síndrome temporomandibular uni o bilateral, y aun no raramente el prognatismo se complica con laterognatismo y con mordida abierta.

El aspecto senil asociado a la deformidad del tercio inferior facial genera a partir de la adolescencia el

teraciones psíquicas de grado variable.

El cuerpo de la mandíbula radiográficamente está alargado y el arco que puede ser normal está retenido pero ovalado: la estructura intrínseca del hueso es normal, porque existe disparidad en el tamaño entre el maxilar superior y el inferior, hay usualmente maloclusión. Las radiografías revelan alargamiento de la mandíbula, con estructura y tamaño de los dientes normales.

La macrognatia puede ser tratada quirúrgicamente mediante desplazamientos óseos y cortes para reducción de las longitudes óseas.

La técnica señalada a continuación es por Corte Sagital de la Rama Ascendente, y el principio de la técnica operatoria es el corte sagital de la rama ascendente mediante la técnica intrabucal.

Las ventajas de este método son la utilización de las técnicas intrabucales, evitando así las cicatrices visibles, la conservación de los nervios faciales; y las amplias superficies óseas en contacto que aceleran la unión ósea.

Pero como todas las técnicas tienen sus desventajas y entre ellas tenemos la hinchazón posoperatoria conside-

vable, así como la posibilidad de dañar el nervio dentario inferior en el corte sagital.

La técnica se inicia con una incisión que deja descubierta la rama ascendente horizontal en la mucosa, el ángulo muscular formado por el masetero y los pterigoideos - es desinsertado por disección roma de la zona del ángulo - de la mandíbula. A continuación se retira con cuidado el periostio de la superficie lingual entre la escotadura sigmoidea y el agujero mandibular.

La superficie cortical expuesta es cortada con una fresa Lindemann larga, protegiendo los tejidos blandos linguales con un retractor. El corte a través de la placa cortical puede hacerse de preferencia en la región del segundo molar.

Después de unir ambos corticales se realiza el corte sagital con osteotomías amplias. En condiciones normales, el nervio dentario inferior, dentro del fragmento mayor se encuentra ahora sobre el aspecto interno y el cóndilo con el fragmento pequeño permanece a un lado.

El fragmento móvil principal del maxilar inferior, puede ahora desplazarse hacia atrás para la corrección del prognatismo. Se procede a realizar la inmovilización mediante fijación intermaxilar; siendo utilizadas diferentes

tipos de férulas según el tipo de dentición, o emplearse a paratos ortodóncicos.

Posteriormente en un período de 4 a 6 semanas proce
derá a retirarse la fijación intermaxilar rígida o a veces
es conveniente colocar elásticos de caucho durante una o -
dos semanas más.

Otra técnica es por Osteotomía del Cuerpo de la Man
díbula. En este procedimiento se elimina una porción media
de la rama ascendente de la mandíbula, aunque se ha pro---
puesto para hacer en dos etapas para evitar la infección -
en la región de la línea de fractura y la conservación óp-
tima del nervio dentario inferior, puede ser realizada en
un solo paso por vía bucal únicamente.

Las ventajas de esta técnica son que la corrección
de una rama horizontal extendida demasiado larga puede rea
lizarse en forma ideal protegiendo a la vez el paquete vas
culonervioso.

Sin embargo, las desventajas pueden ser: la dificul
tad de medir exactamente la porción de hueso a extirpar, a
demás de la dificultad de unión o ses entre ambas superfi-
cies; así como la posibilidad de formar una pseudoartrosis
dado que requiere un período de fijación intermaxilar de -
hasta diez semanas y por último que un ángulo mandibular -

plano no es mejorado con este método.

En la primera etapa, se realiza dentro de la boca, se procede a la extracción de un diente que suele ser un molar, o al corte de la porción correspondiente en casos de dentición parcial. Posteriormente se suturan las mucosas.

Aproximadamente 3 semanas después, se realiza la segunda etapa por la vía extrabucal. El borde inferior de la mandíbula se expone retirando una sección de hueso medida con exactitud. El contenido del contenido dentario inferior puede así conservarse.

Después de la adaptación de los fragmentos y colocación de la fijación intermaxilar se hará un alambrado óseo en el borde superior se realiza mediante una ferulización adecuada.

D).- Mordida abierta ("Mordex Apertux").

La mordida abierta es una deformación de los maxilares en que una o ambas líneas dentarias no tocan el plano oclusal.

La mordida abierta puede ser anterior y posterior, siendo la más frecuente la anterior por eso será la mención

nada únicamente y su origen de deformación mandibular.

Las causas productoras de la mordida abierta pueden ser numerosas entre las que citamos a los hábitos perniciosos de lengua, tratamientos ortodóncicos inadecuados como en la corrección de mordida cruzada; factores hereditarios y en pacientes con enfermedades víricas como la poliomielitis bulbar, así como tumores de la zona coronóidea y condilar.

En sí esta anomalía se caracteriza por la persistencia de una abertura vertical en los arcos dentales al haber efectuado el cierre; el tercio inferior de la cara está agrandado, también con frecuencia se encuentra en posición anterior.

La mordida abierta puede tener únicamente afectados los dientes anteriores y los posteriores tener adecuada relación oclusal.

En la radiografía lateral de cráneo puede observarse que la rama ascendente puede ser corta, la rama horizontal doblada hacia abajo y el ángulo del plano mandibular agudo como el ángulo gonial agrandados. En algunos casos es posible identificar una curva en la porción anterior del cuerpo de la mandíbula anterior a la inserción del complejo masetero--Pterigoideo.

El tratamiento consistirá en el cierre anterior de la mandíbula mediante la osteotomía en "V" en el cuerpo de la mandíbula.

Es necesario proveerse un espacio a nivel de premolares previos a la realización de la técnica. La operación es intrabucal y extrabucal, realizándose en una sesión con dos partes y la primera es intrabucal.

Se inicia con la colocación de campos en cortina, - después se desprenden ambos colgajos mucopericósmicos tanto bucal como lingualmente, teniendo cuidado de proteger el nervio mentoniano.

La incisión vertical, se hace en el hueso a través de la tabla externa e interna primero, a una profundidad - hasta por encima del nervio dentario, con una fresa de tamaño largo núm. 703 de carburo.

La cantidad de hueso que se piensa quitar se mide - con un compás y se hace la incisión vertical anterior en - el hueso, calculando la angulación necesaria para obtener la V. El hueso entre las incisiones se elimina con la gu--bia teniendo cuidado de no seccionar el nervio dentario inferior y sus ramas mentonianas e incisivas; procediendo de igual manera en la mandíbula del lado opuesto.

Ya hecho lo anterior se procede a la etapa extrabu-
cal, que se inicia con una incisión submandibular amplia,
se desprende el periostio hasta visualizar los cortes de -
la operación intrabucaal. La escisión en forma de V se ter-
mina con la fresa 703; una vez que se moviliza el segmento
anterior, el segmento del hueso por debajo del agujero men-
toniano puede liberarse y estirparse. Los extremos óseos -
son sostenidos firmemente con pinzas de Kocher para el ali-
zado con cincel plano principalmente en el fragmento proxi-
mal.

Se cierra la boca haciendo que los dientes ocluyan
y se efectúa la fijación intermaxilar ayudada de una féru-
la lingual o bucal, con el propósito de que quede una fija-
ción firme del arco dentario entre ambos fragmentos. Los -
extremos del hueso se fijan uno al otro con alambre en la
parte inferior del borde de la mandíbula y las heridas ex-
trabucales se suturan por planos.

E).- Hendidura Media de la Mandíbula.

La hendidura media de la mandíbula se denomina a la
falta de unión de los procesos mandibulares derecho e iz-
quierdo a nivel de la línea media.

Esta anomalía tiene una base etiológica congénita y
probablemente se debe a la deficiencia de la penetración -

mesodérmica para formar la unión de ambos procesos en el -
embrión.

Los individuos afectados por ésta anomalía presentarán un diferente grado de variabilidad respecto a las cara-
cterísticas físicas ya que por lo general la hendidura -
mandibular irá asociada con otras anomalías.

Los dos tercios superiores de la cara pueden ser -
normales estando solo afectado el tercio inferior, en el -
cual puede observarse un hipodesarrollo de ambos procesos
mandibulares desunidos con una clara desviación hacia afuera
y abajo dada por la contractura anterior del cuello casi
siempre presente, habrá anodoncia parcial y a veces mal
posición dentaria.

Esta anomalía presentará en la mayoría de los casos
asociación de labio inferior y lengua hendidos, o al menos
con anquilosis de la lengua. Además de casos tan severos -
en los cuales se observa la ausencia del hueso hioides y -
la parte superior del esternón.

En la radiografía panorámica se puede observar una
marcada separación entre ambos procesos mandibulares, la -
anodoncia parcial y la ausencia del hueso hioides, el traba-
culado de los procesos mandibulares es normal.

Dependiendo de la severidad se procederá a la utilización de zetaplastias para la corrección de la contractura, así como la ubicación de implantes óseos para la unión de ambos procesos mandibulares.

F).- Torus Mandibular.

El torus mandibular es un término con el cual se denomina a esta anomalía caracterizada por la aparición de una o varias exostosis sobre la superficie lingual o a veces vestibular de la mandíbula.

El agente causal de la aparición del torus mandibular es desconocida, pero se ha establecido una base genética definitiva de este carácter, ya que se conocen datos indicativos de que es heredado como un carácter autosómico dominante de gran penetración y expresividad. Por otra parte se cree que es una anomalía del desarrollo de la naturaleza benigna y sin ninguna importancia patológica, esto es basado en el hecho que se origina el torus en la zona de unión del hueso formado por osificación intramembranosa y la formación del hueso por aposición posteriormente.

El torus mandibular hace su aparición y completa su desarrollo durante la tercera o cuarta décadas de la vida, afectando más al sexo femenino existiendo una gran variabilidad étnica.

Esta anomalía es de un período de evolución extenso con un crecimiento raquítrico y poco continuo, sin embargo en los niños puede experimentar un crecimiento continuo y rápido hasta que se alcanza la madurez ósea disminuyendo - la velocidad del crecimiento; ya que es una anomalía de carácter autolimitante.

Clínicamente tiene su origen inmediatamente por encima de la línea milohioides, extendiéndose en la mayoría de los casos desde el canino hasta el primer molar, más -- frecuentes en las regiones canina y premolar; puede ser único o múltiple, de condición bilateral o unilateral pero no necesariamente simétrico.

Se presenta como una proliferación de consistencia ósea, bien limitada, de superficie lisa, cubierta por una mucosa normal que debido al adelgazamiento, puede parecer más pálida de lo normal, siendo en menor frecuencia las lobulaciones múltiples bilaterales que alcanzan un tamaño suficiente como para ocupar una mayor porción del piso de la boca.

Sus características histológicas nos dicen que está constituido por hueso diploico normal cubierto por una cortical de igual características.

Nos muestra la radiografía el torus como hueso que

yace bajo las raíces de uno o más de los dientes, aparecen en un área de densidad aumentada; la cual tiene una tendencia a ser bien demarcada anteriormente y se va desvaneciendo gradualmente hacia la porción distal.

Las sombras tienden a ser ovaladas, con el largo ó eje mayor orientado en dirección anteroposterior; en tamaño la masa es variable, tanto en longitud como en anchura se extienden sobre la superficie de la mandíbula.

En la radiografía oclusal puede haber un espacio pequeño entre los bordes de las masas o puede haber un amplio espacio de separación. Algunos parecen salientes pronunciados de hueso extendiéndose hacia la línea media, otros son elevaciones relativamente planas.

La interpretación radiográfica es sugerida por la localización que usualmente es bilateral y estructura ósea densa. Siendo muy difícil de hacer un diagnóstico erróneo además de la palpación y la inspección de la zona; teniendo cuidado de diferenciarlo de un cálculo salival submaxilar de apariencia similar.

Quando el torus por su tamaño impide o interfiere en la fisiología y en la colocación de prótesis es necesaria su eliminación por medios quirúrgicos.

La técnica se inicia con la incisión que se realiza sobre la cresta del reborde desdentado o alrededor de los cuellos de los dientes para lograr un cierre apropiado.

El tratamiento del torus será la remoción quirúrgica y se iniciará con una incisión la cual deberá lo suficientemente larga para abarcar todo el torus y extenderse más allá del mismo, esto último con objeto de no rasgar el colgajo, que generalmente es muy delgado.

Solo se refleja el colgajo mucoperiódstico sobre el lado lingual. Se corta un canal con la fresa, en el torus expuesto, para desarrollar un plano desde el cual se le dividirá. Se coloca un osteotómo de un solo bisel sobre el corte, con el bisel dirigido en dirección opuesta a la corteza y se divide el torus con un golpe de martillo.

Se procede al alizamiento del hueso con la lima para hueso o con fresa quirúrgica, pudiéndose hacer ambos procedimientos; irrigándose con solución salina.

Se sutura mediante puntos aislados, con seda 3-0 y se coloca una férula de acrílico transparente en lingual de los dientes, para evitar la formación de hematoma. Haciendo que el paciente observe higiene meticulosa después de los alimentos hasta la cicatrización completa.

G).- Deformidades Hipoplásicas del Cóndilo Mandibular.

Con este nombre son designadas aquellas anomalías - caracterizadas por el subdesarrollo o formación defectuosa del cóndilo mandibular, sea único o de condición bilateral.

Por el período en que es afectado el desarrollo condilar, y las causas probables es conveniente diferenciar - la etiología en dos grupos:

El primero es el referente a la hipoplasia congénita que es de origen idionático, se caracteriza por el subdesarrollo unilateral o bilateral del cóndilo, que comienza desde una temprana edad.

En el segundo es cuando la hipoplasia es adquirida, puede deberse a cualquier agente que perturbe el desarrollo normal; como la utilización de forceps durante el parto que causa lesiones traumáticas durante el nacimiento, una infección que se extienda localmente desde la zona dental, o por vía hematógena desde un lugar más distante también puede perturbar el crecimiento condilar. Además pueden ser factores causales los trastornos nutritivos y la radiación con Rayos "X" en la zona temporomandibular en niños.

Las características clínicas se manifiestan por que

la mayor parte del crecimiento del cóndilo tiene lugar durante la vida embrionaria y la niñez, mientras que el individuo se encuentra entre los 10 y 20 años de edad, completando su desarrollo prácticamente a los 25 años; afectando con mayor incidencia de la forma unilateral.

Por lo tanto la deformidad clínica ocasionada por la hipoplasia condilar depende de, si el trastorno afectado a uno o ambos cóndilos y del grado de malformación; esto a su vez está en relación directa con la edad del paciente en el momento en que, se produce la lesión, intensidad y duración de la misma.

La detención unilateral del crecimiento producirá asimetría facial, esto es que el lado normal de la cara resulta aplanado, con limitación de la excursión lateral del lado normal y exageración de la mandíbula en el lado afectado; existe desplazamiento de la línea media mandibular durante la apertura y cierre, mostrándose una oclusión cruzada; en el borde posterior del ángulo mandibular se produce un engrosamiento notable del hueso.

En el lado afectado, la rama y cuerpo de la mandíbula permanecen abreviados, pero hipofisis coronoides resulta alargada, extendiéndose hasta la fosa temporal, en respuesta a la alteración producida por la tracción de los -

músculos de la masticación se forma una escotadura antegonial.

En la hipoplasia condilar bilateral, la alteración es en ambos lados; pero existe una marcada micrognatia asociada.

El tratamiento consistirá en reemplazar óseamente la parte faltante, alargando el lado acortado mediante osteotomía; injertando una articulación completa en esta zona o transplantando media articulación que comprende un centro de crecimiento.

Aunque también se sugiere el empleo de injertos óseos seriados para corregir las deficiencias que aparecen durante el crecimiento de los niños, siendo los períodos más apropiados para practicar los injertos óseos a los 8, 12, y 16 años de edad.

Esta última opción parece ser el tratamiento más razonable y el que proporciona mayores resultados.

H).- Deformidades Hiperplásicas del Cóndilo Mandibular.

La hiperplasia condilar se define como el agrandamiento de uno o ambos cóndilos y puede ser una hiperplasia o una exostosis.

La causa de esta anomalía es desconocida, pero en -
casos específicos se sugiere que la inflamación crónica le-
ve, que da por resultado una lesión análoga a una osteomi-
elitis proliferativa estimulando el crecimiento condilar -
dando por resultado la hiperplasia.

Mientras que la exostosis puede ser causada por una
lesión articular ocasionada por un traumatismo directo, u-
na inyección intraarticular efectuada con técnica defectuo-
sa o un golpe en el mentón.

Esta anomalía se manifestará algunas veces desde la
pubertad, caracterizandose por presentar una marcada asime-
tría facial con desviación de la mandíbula hacia el lado -
no afectado. El crecimiento es progresivo muy lento origi-
nando una oclusión anómala, que en algunos casos se produ-
ce una relación inversa en el cierre de los incisivos, pu-
diendo presentar mordida abierta unilateral posterior en -
el lado afectado y la oclusión de los demás dientes defec-
tuosa, aunque usualmente existe un crecimiento alveolar --
compensatorio que mantiene los dientes de ambos maxilares
en contacto.

El cóndilo agrandado puede ser evidente a simple -
vista a la palpación, y dependiendo del grado de lesión se-
rá la limitación del movimiento y función.

Esta condición puede o no presentar sintomatología que se traduce como dolor articular o simplemente mostrarse adolorida.

Radiográficamente el agrandamiento es muy evidente en las tomas laterales, anteroposterior así como condilares específicas; se observa la elongación del proceso condilar, y en algunos casos está agrandado o lobulado, el cuello condilar se observa agrandado y grueso. Pudiendo estar en forma concomitante el agrandamiento unilateral de la rama ascendente y cuerpo de la mandíbula.

En el estudio histológico se comprueba que en la hiperplasia no existe un hueso patológico, sino que en el cóndilo se observa una gruesa capa de cartílago hialino y por debajo de esta se forma nuevo hueso, este hueso es completamente normal; se ha observado también un incremento en la vascularización del cóndilo, la que podría haber contribuido a incrementar la actividad del crecimiento.

En las hiperplasias del cóndilo, por lo general el tratamiento indicado es la condilectomía, que se basa en la reducción quirúrgica de la parte condilar de la mandíbula.

La condilectomía tiene la ventaja que permite una -

visualización adecuada y al nivel en que se realiza la in-
cisión evita el daño al nervio facial o a la arteria tempora-
l superficial.

La técnica se inicia con la eliminación del pelo -
por delante y atrás del pabellón de la oreja, después de -
infiltrado un anestésico con vasoconstrictor en el área an-
terior a la oreja y por encima del cóndilo se hace una in-
cisión inmediatamente por delante de la oreja extendiéndo-
se desde su inserción inferior hasta la superior.

A continuación se disecciona un colgajo de piel hasta -
una distancia de 2.5 cms. anteriormente a la incisión, su-
turandolo con la piel; la disección se inicia en contacto
íntimo con el cartílago de la oreja, hasta despegar las in-
sergiones de los tejidos blandos del cartílago de la oreja
y del conducto auditivo externo hasta llegar al arco cigo-
mático.

Se palpa, el cóndilo y se sigue disecando hasta de-
gubrir la cápsula articular, abriéndola con una incisión -
semilunar que se extienda a lo largo de sus bordes poste-
rior y superior evitando el menisco.

Ya una vez visible el cóndilo una fresa redonda de
tugsteno-carburo # 8, cortando ligeramente las fibras que
le sujetan del músculo pterigoideo externo; para que que-

den algunas fijadas por debajo del corte y exista buena -
función posoperatoria. El cuello del cóndilo se alisa con
limas, colocando hemostático de gelatina para cohibir la -
hemorragia capilar que pueda presentarse.

Se sutura la cápsula con catgut simple, los demás --
tejidos con crómico y la piel con dermalón; aplicando un -
vendaje compresivo y se deja durante 48 horas.

* En el posoperatorio se instruye al paciente a que e
jerote la mandíbula lo más pronto posible.

I).- Anquilosis Coronoides-Cigomatica.

Es una de las formas de pseudoanquilosis extraarti-
cular, caracterizada por la progresiva unión fibrosa o fi-
bro-ósea de la apofisis coronoides a la cara profunda del
hueso cigomático.

Es aceptado que la etiología de ésta anquilosis pue-
de ser congénita o adquirida, ésta última se puede presen-
tar como consecuencia de óstrización secundaria a trauma
tismos directos e indirectos, así como de infecciones en -
la zona.

Esta alteración tiene un período de desarrollo va--
riable, siendo por lo general de varios meses hasta algu--

nos años; es característico que el paciente experimente una reducción paulatina de la apertura mandibular, impidiendo en estadíos posteriores una parcial o hasta total movilidad de la mandíbula, no existe dolor alguno y el problema principal es la dificultad para la masticación.

En el exámen extraoral se observa una ligera depresión de la región coronoidea cigomática del lado afectado. La apertura incisal puede ser solamente hasta de 2 mm. con incapacidad para ejecutar los movimientos protusivos o lateral de la mandíbula.

A la apertura se observa una clara desviación hacia el lado afectado. Los demás elementos del sistema estomatognático pueden ser normales o tal vez mostrar gingivitis marginal asociada, sin evidencia de cualquier otra enfermedad.

En el exámen radiográfico. En una toma posteroanterior muestra una ligera depresión del cuerpo cigomático; - la radiografía sub-mento-vertex mostró una radiocapacidad entre las regiones cigomáticas y coronoideas, así como una asociación colapsada del arco cigomático.

Invariablemente el tratamiento será la Coronoidectomía que será por vía extraoral o intraoralmente.

La descripción extraoral de la técnica se menciona porque el acceso extraoral no es riesgoso si la extensión de la anquilosis es conocida, además que el acceso al área afectada es mucho más fácil.

La técnica se inicia con una intubación ciega, que se coloca bajo anestesia nasotraqueal.

La región cigomático-coronoidea se expone por medio de una incisión submandibular, se retraen los tejidos hasta la unión fibro-ósea; la separación del proceso coronoideo de la parte interna del cigoma, se lleva a cabo por medio de una osteotomía con una fresa de fisura hasta remover totalmente el tejido y se procede a la sutura de los tejidos blandos.

Inmediatamente se lleva a cabo una apertura incisal con la aplicación de un abrebocas a los molares hasta obtener una apertura completa.

Posteriormente se instruye al paciente para el uso de muelles elásticos para realizar ejercicios, hasta que reslice los movimientos mandibulares sin problema alguno.

J).- Hiperplasia Bilateral de Apofisis Coronoides.

Es una rara anomalía consistente en el sobrecreci--

miento de la apófisis coronoides, este agrandamiento del -
proceso coronoideo ha sido denominado como una hiperplasia
del desarrollo, osteocondroma, osteoma, exostosis, osteo--
cartilaginosa y algunas más.

Generalmente la condición bilateral está clasifica-
da como hiperplasia del desarrollo, mientras que las otras
denominaciones están más frecuentemente asociadas con la -
lesión unilateral.

Las causas principales de esta anomalía son congéni-
tas con tendencia familiar ocurriendo en parientes consen-
guíneos, o adquiridas que se presentan en el individuo en
respuesta a alguna acción nociva sobre el proceso coronoi-
deo.

Esta hiperplasia tiene la característica de presen-
tar un período de evolución largo, pudiendo iniciarse a -
partir de la pubertad; sin causar dolor alguno, salvo ex--
cenciones.

En el exámen extraoral se observa como una prominen-
gia facial por arriba del arco cigomático con atrofia de -
los músculos temporales y cigomáticos, pueden ocurrir con
un sobredesarrollo correspondiente de los músculos supra--
hioideos, con rara crepitación en la zona cigomática.

En el exámen intraoral veremos que existe limitación de los movimientos mandibulares vertical o lateral, o ambos; la oclusión estará inalterada, además de enfermedad periodontal por la dificultad de realizar las técnicas de higiene.

La verificación del diagnóstico puede ser hecha únicamente a través de interpretación radiográfica, las radiografías rutinarias son frecuentemente inadecuadas en el diagnóstico; por esto que se consideran a las tomografías sagitales como la mejor técnica para la evaluación de esta anomalía, las tomografías no sólo nos muestran el punto de choque en el proceso cigomático, así como de la zona condilar que permite descartar una anomalía en el cóndilo. Y se observa como un agrandamiento de morfología normal del proceso coronoideo, o algunas veces existe variación en la morfología con características de hongo malformado.

En el exámen histopatológico se encuentra una cortical mal demarcada y hueso medular con espacios medulares dispersos, mostrando una actividad hematopoyética moderada.

El tratamiento definitivo únicamente válido para la anomalía es la intervención quirúrgica, ya sea la cirugía remodeladora de la apófisis ó la extirpación bilateral de ellas.

El acceso quirúrgico, puede ser intraoral o extraoral; el acceso intraoral tiene el inconveniente de la limitación del acceso obtenido por la apertura oral restringida. En el acceso extraoral que es hecho por debajo del arco cigomático o a través de una incisión submandibular, existe la posibilidad de producir severas lesiones en los ramos del arco facial.

La técnica intraoral es iniciada por la inducción de anestesia general nasotraqueal; el acceso intraoral es hecho por medio de una incisión desde el punto más alto de la línea oblicua externa descendiendo y por adelante del surco bucal hasta antes del primer molar inferior.

La exposición se continua, con la denudación de el músculo y tendón temporales eliminando completamente el periostio; son sujetos con el auxilio de las grapas de Kohler, siendo el proceso seccionado a nivel de la hendidura mandibular o si es remodelación las porciones agrandadas del proceso, con instrumentos rotatorios de alta velocidad.

Ya una vez completada la osteotomía se suturan los tejidos blandos con sutura cromica 4-0 y colocado un Penrose para drenaje, se utiliza aun el paciente anestesiado el uso de abre bocas de Molt, siendo impropcedente la inmovilización mandibular.

En la terapia posoperatoria, se instruye al paciente para la utilización de abatelenguas para ejercicios de apertura; hasta obtener una mejoría satisfactoria en los movimientos mandibulares.

K).- Displasia Fibrosa.

La displasia fibrosa es en sí una anomalía del desarrollo del tejido óseo de formación mesenquimatosa y que puede afectar a un sólo hueso (monostótica) o a varios huesos a la vez (poliostótica); puede enunciarse y describirse de una sola vez ya que la diferencia reside únicamente en el número de huesos afectados.

El tipo monostótico es 20 o 30 veces más frecuente que la forma poliostótica afectando doblemente al sexo femenino respecto al masculino.

Es una enfermedad que suele empezar en los primeros años de vida, aunque las manifestaciones clínicas pueden no hacerse evidentes hasta la adolescencia en los adultos jóvenes, esto es basado en el característico crecimiento óseo que es lento e insidioso, por lo que, aunque hayan transcurrido muchos años desde el comienzo de la enfermedad la lentitud de su crecimiento puede impedir que se descubra precozmente.

La causa de ésta anomalía es desconocida, aunque la mayoría de los estudios sugieren un defecto del desarrollo o detención de la formación del hueso en el estadio fibroso. También se ha sugerido que la base de la displasia fibrosa reside en una alteración de la actividad del mesénquima específico para la formación del hueso.

El cuadro clínico de la Displasia Fibrosa se caracteriza por que los signos y síntomas se limitan al hueso o huesos afectados.

El enfermo con displasia fibrosa de la mandíbula, - puede que no presente signo o síntoma alguno de la enfermedad; las enfermedades pueden ser de tamaño pequeño y tener un grado de actividad tan reducido que escapa tanto a la exploración clínica como a la observación del mismo enfermo, en estos casos el descubrimiento se produce durante la exploración radiográfica.

En los casos de displasia fibrosa moderada o intensa, el motivo de la consulta suele ser una tumorción dolorosa; una deformidad o asimetría facial ó de los maxilares, de larga duración.

La exploración intraoral y la palpación muestran - que la asimetría tumoral es sólida, inmóvil de consistencia ósea y no dolorosa a la palpación, la tumorción suele

ser única unilateral, redondeada o fusiforme y recubierta por tejido alveolar que es de color rosado normal; la hipertrofia suele ser tan grande que interfiere en las funciones fisiológicas normales de la boca.

Es muy frecuente que la lesión se extienda por debajo del hueso y provoque desplazamientos de los dientes, la zona mandibular más afectada es la de premolar-molar, los dientes de la región afectada tal vez no erupcionen y puede haber resorción de la porción radicular, dando lugar a diversos grados de maloclusión.

En la exploración radiográfica, el maxilar afectado suele estar agrandado, alterando así los límites anatómicos normales, aunque la cortical tiene la forma alterada - puede reconocerse; las lesiones de la displasia fibrosa - son de diversos tamaños oscilando de 1 a 2 cms. de diámetro hasta lesiones mayores de varios centímetros. Sus límites por lo regular son difíciles de apreciar ya que parecen mezclarse gradualmente con las trabéculas normales adyacentes.

El aspecto detallado de la lesión depende de las cantidades relativas de los componentes de tejido fibroso y calcificado. El cuadro variará desde una lesión radiotransparente homogénea hasta una masa radiopaca; sin embar

go, lo más frecuente es que la displasia fibrosa se presente radiográficamente como calcificaciones de forma irregular; como resultado de su mínimo grado de calcificación.

Los dientes localizados en el interior de la lesión pueden ser desplazados por el tumor en expansión; la lesión del maxilar superior puede extenderse hasta las líneas de sutura pero no las cruzan, sin embargo no sucede lo mismo en la mandíbula.

Se compone histológicamente de una masa de tejido fibroso que ha reemplazado al hueso normal y en el cual hay trabéculas metaplásicas compuestas o escasas y varían dentro de diversas zonas de la misma lesión. El estroma ácido-filo, es bastante delicado, conteniendo pequeñas células estomáticas con un citoplasma escaso; aunque histoquímicamente estas células parecen tener función osteoblástica.

En ocasiones existe la formación de microquistes debido a la degeneración de la colágena, junto con diminutos focos de hemorragia, aglomeraciones de células espumosas y también habrá células gigantes multinucleadas.

Las trabéculas óseas varían mucho de forma, siendo muchas veces delgadas en forma de "O" o más irregulares dando la llamada "imagen de letras Chinas". El tejido óseo

es estructuralmente deficiente y tiene una composición fibrosa irregular, presentando una falta completa de formación de hueso lamelar; las lagunas son grandes y numerosas.

Las lesiones extensas normalmente consideradas como displasia fibrosa, alcanzan tamaños tan grandes que llegan a deformar la fisonomía facial.

El tratamiento consistirá en la exposición de la lesión mediante la reflección adecuada de mucoperiostio. El cortex subyacente se elimina desgastando el hueso cuidadosamente con un martillo y cincel.

A veces es preferible eliminar alguna cantidad de hueso, a pesar de que se pueda comprometer el aspecto estético.

También puede ser necesario colocar una pieza celulosa oxidada sobre la superficie quirúrgica del hueso con el fin de conseguir una hemostasia adecuada. Por último el mucoperiostio se suturará en la posición habitual.

CAPITULO V

MALFORMACIONES DE ORDEN GENERAL CON ANOMALIAS MANDIBULARES.

Las anomalías óseas con localización mandibular pueden estar limitadas o exclusivas de ella o asociarse, a malformaciones de orden general que afecten a tejidos duros y blandos del organismo.

Los síndromes genéticos originados por cromosomas autosómicos o cromosomas sexuales pueden presentar alteraciones mandibulares idénticas o no independientemente del tipo de alteración cromosómica.

Los síndromes siguientes nos sirven para ejemplificar las anomalías mandibulares y de que forma dan características propias en cada síndrome.

A).- Síndrome de Treacher Collins.

Este síndrome también llamado Síndrome de Franceschetti-Klein o Disostosis Mandibulofacial; y en el cual existe la triada bucal-mandibular-auricular.

La condición es aparentemente debido a una inhibición del crecimiento normal ocurrido durante el período fetal temprano y tejidos complicados derivados del primer arco visceral, por lo que las anomalías son el resultado de -

un factor teratógeno intenso que actúa durante un período prolongado afectando el mesodermo de muchas zonas separadas pero adyacente.

Aunque también el síndrome parece ser heredado como un carácter autosómico dominante en el cual existe una penetrancia incompleta y de expresividad variable.

Por esto se conocen varias formas de éste síndrome que van de una completa forma típica que presenta todas las anomalías posibles hasta formas atípicas incompletas y unilaterales. Por lo que las manifestaciones clínicas más importantes de la enfermedad son:

El aspecto facial que semeja a la conformación de la cara de un pez; crecimiento atípico del pelo que se extiende hacia las mejillas en una prolongación con aspecto de lengua. Hay hendiduras palpebrales inclinadas hacia abajo y afuera, con un coloboma en la porción externa de los párpados inferiores, además de ausencia de pestañas.

Malformación del oído externo y en ocasiones del oído medio e interno con la consiguiente sordera; hipoplasia de los huesos faciales, incluyendo el hueso temporal, así como de maxilar y mandíbula por lo que se muestra el mentón retraído. Hendiduras faciales como la microstomía y fistulas ciegas que se habren en cualquier parte entre el

este en especial es la anomalía cromosómica autosómica más común y más conocida.

La causa fundamental se atribuye a la existencia de material genético por triplicado del cromosoma 21, y se hacen sugerencias tales como la exposición materna al diagnóstico radiológico abdominal, un virus inductor de alteraciones en la segregación cromosómica para los grupos de nacimientos de niños con trisomía 21 que siguen a las epidemias de hepatitis infecciosa, también a la hipermadurez del óvulo debido a una fertilización retardada a causa de la frecuencia decreciente del coito con la edad. Aunque no existe una prueba concluyente sobre el agente causal se toman estos factores como posibles, dada su íntima relación con el proceso de reproducción genética.

El síndrome puede ser producido por trisomía 21 o por translocación, siendo mucho más frecuente la trisomía 21, en la cual existe un cromosoma de más en el grupo G par 21.

Por esto las células somáticas de un individuo afectado presenta 47 cromosomas en vez de 46.

El mecanismo de producción de la trisomía es la de la No Disyunción de los cromosomas o cromátides durante la meiosis, o que no haya apareamiento de los cromosomas del

par 21 en la profase de la primera mitosis meiótica, si es por no disyunción, da tiempo a que se produzca el crossing over, cosa que no sucede si es por falta de apareamiento.

Se cree que la no disyunción se produce en el gameto (ovogénesis) aportado por la madre, que lleva ya dos cromosomas 21.

En la translocación, el cariotipo que aparece es de número normal de 46 cromosomas, porque un cromosoma trisómico queda enmascarado al unirse a otro de otro grupo, e inclusive puede ser en el mismo grupo.

El cromosoma neoformado por translocación en el grupo G siempre es mayor que cualquiera de los que le han dado origen y morfológicamente similar a los del grupo F.

Las características morfológicas y psíquicas de los individuos afectados, variarán en frecuencia e intensidad de las anomalías que presenten.

El síndrome de Down se puede identificar habitualmente en el momento del nacimiento, o poco tiempo después del mismo, por una combinación de las siguientes características, siendo obvio que no es necesario que concurren todas ellas en un mismo individuo.

Existirá un retraso mental en el cual el cociente de inteligencia suele estar dentro del margen 25-50, trastornos del crecimiento del esqueleto especialmente del cráneo y huesos largos; así como las articulaciones y músculos estén afectados, se puede apreciar un incremento en la movilidad de las articulaciones, debido a la laxitud de los ligamentos y a una hipotonía muscular generalizada.

El cráneo tiende a adquirir forma aplanada en sus partes anterior y posterior dándole características de braguicefalia. Habrá hipertelorismo con inclinación hacia arriba de la fisura palpebral, con pliegues epicánticos en ambos ojos; Manchas de Brushfield o iris moteado, estrabismo, pestañas finas y escasas.

Los oídos pueden tener implantación baja de los pabellones auriculares, el oído externo puede ser pequeño y a veces con anomalías cartilaginosas.

La lengua generalmente hace protusión como consecuencia de la pequeñez de la cavidad bucal y de la hipoplasia mandibular, su superficie carece de la fisura central, conteniendo pequeñas fisuras en la superficie. Existe una erupción retardada, los dientes son pequeños y a menudo mal alineados además de ser respirador bucal.

Las extremidades están acortadas, especialmente las

falanges de modo que las manos y los pies por lo general - son anchos planos y cuadrados.

Están aumentados los espacios entre el primero y se gundo dedos de las manos y de los pies; en los pies esto - se acompaña a menudo de un pliegue cutáneo prominente y de sindactilia parcial. El patrón de las líneas dérmicas de - las manos, es frecuentemente anormal, existiendo un plie-- gue palmar transverso único en lugar de los dos que exis-- ten normalmente; pudiéndose presentar clinodactilia del de do menique.

El individuo afectado puede presentar anomalías cardiacas auriculo-ventriculares, así como inmadurez de leucocitos polimorfonucleares.

En el exámen radiológico es posible observar que en algunos casos en lugar de 12 costillas solo hay 11; exis-- tiendo varios centros de osificación en el manubrio esternal.

En el cráneo puede haber microcrania, adelgazamiento de los huesos de la bóveda, base craneal y huesos nasales cortos, y cierre tardío de suturas y fontanelas. La - hipoplasia de los huesos faciales y pobreza neumática de - los senos paranasales.

Es frecuente el hipertelorismo orbitario además de ser las órbitas más pequeñas; siendo observable la hipoplasia de la falange media del menique. Los ángulos acetabular e ilíaco están disminuidos.

Dependiendo de la severidad del retraso mental consistirá el tratamiento de adiestramiento a las relaciones sociales y funciones orgánicas que aumenten su adaptación al medio.

C O N C L U S I O N E S

La revisión de la literatura y el estudio de casos clínicos específicos de anomalías mandibulares permitieron hacer una condensación de algunos de los padecimientos mandibulares para el cumplimiento de nuestros objetivos. Tomando en consideración que el individuo se ve afectado por un sinnúmero de factores extraños al desarrollo previos a la concepción del individuo o posterior a ésta, permitieron deducir:

- 1).- Que cada anomalía mandibular es factible de identificación, ya que posee características propias que la hacen diferente a cualquier otra anomalía tanto en su aspecto clínico, como radiológico e histológico.
- 2).- La etiología en cada una de las anomalías es variable una a otra; ya que encontramos responsables de las alteraciones a los factores externos o adquiridos en el transcurso del desarrollo, a la herencia sea de carácter dominante o recesivo así, como de las aberraciones cromosómicas.
- 3).- Que el individuo en desarrollo es susceptible de ser afectado por factores teratógenos, capaces de producir desviaciones en el desarrollo; desde los eventos previos a la gametogénesis hasta el individuo en la etapa adulta.

4).- El individuo en desequilibrio tiende a manifestar clínicamente toda anomalía. Específicamente la mandíbula, puede ser afectada en todas sus proporciones anatómicas; que se expresan en primer término por alteraciones en el volumen total, seguido por las alteraciones observadas en el volumen de los procesos coronoideo y condilar. Y en última instancia las alteraciones que implican anomalías en la -- constitución de la estructura ósea.

5).- Y se pueden establecer las medidas pertinentes que permitan corregir o eliminar las anomalías que hagan posible al individuo estar en la forma más próxima a lo normal.

Habiendo observado que la gran mayoría de las anomalías citadas carecen de una frecuencia significativa, pero su estudio no deja de ser importante por la similitud con otros padecimientos, así como de su detección y diagnóstico diferencial.

BIBLIOGRAFIA

- 1.- Bhaskar S.N.
Patología Bucal.
Ed. "El Ateneo".
2^a Edición.
Buenos Aires, 1974.

- 2.- Desmond Farmer E.
Oral Dental Diseases.
Ed. E & S Livingstone L.T.D.
5^a Edición.
Edinburg, 1966.

- 3.- Gardner Eldon Jonh.
Principios de Genética.
Ed. Limuse.
5^a Edición.
México, 1979.

- 4.- Gorlin Robert J.
Patología Oral.
Reimpresión.
Ed. Salvat.
Barcelona, 1980.

- 5.- Grinspan David.
Enfermedades de la Boca.
Ed. Mundi.
1^a Edición.
Buenos Aires, 1976.
- 6.- Guralnik Walter C.
Tratado de Cirugía Oral.
Ed. Salvat Editores.
Barcelona 1971.
- 7.- Knudson Alfred G.
Genética y Enfermedad.
Ediciones Omega, S.A.
Barcelona España, 1969.
- 8.- Kruger Gustav O.
Tratado de Cirugía Bucal.
Ed. Interamericana
4^a Edición.
México, 1979.
- 9.- Mohamed El Deeb
Fibrous Displasia of the Jaws.
Journal of Oral Surgery
Vol. 47 No. 4
April, 1979
Minnesota, USA.

- 10.- Monroe Clarence W.
Midline Cleft of the Lower Lip, Mandible and Tongue -
With Flexion Contracture of the Neck.
Plastic and Reconstructive Surgery.
Vol. 38 No. 4
October 1966.
Illinois, USA.
- 11.- Moore Keit L.
Embriología Básica.
Ed. Interamericana.
México, 1976.
- 12.- Ostrofsky K.
Zigomático-Coronoid Ankylosis
Journal of Oral Surgery.
Vol. 35
September, 1977.
USA.
- 13.- Provenza Vicent.
Histología y Embriología Odontológicas.
Ed. Interamericana.
México, 1974.

- 14.- Ries Centeno Guillermo A.
Cirugía Bucal con Patología Clínica y Terapéutica.
Ed. "El Ateneo".
8ava. Edición.
Buenos Aires, 1979.
- 15.- Shafer William G.
"Tratado de Patología Bucal".
3a. Edición.
México, 1980.
- 16.- Shuken Roberto A. .
Bilateral Mandibular Coronoid Hiperplasia.
Journal of Oral Surgery.
Vol. 37
October, 1979.
Los Angeles, USA.
- 17.- Vaughann Victor O.
Tratado de Pediatría.
Ed. Salvat Mexicana de Ediciones.
7a. Edición.
2 tomos
1980
México, México.

- 18.- Waite Daniel E.
Cirugía Bucal Práctica.
Ed. Continental
1a. Edición.
1978
México, México.
- 19.- Worth M. H.
Principles and Practice of Oral Radiologic Interpretation.
Ed. Year Book Medical Publishers Inc.
Reimpresión.
1975.
Chicago, USA.
- 20.- Zegarelli Edward V.
Diagnóstico en Patología Oral.
Ed. Salvat Editores.
Reimpresión.
Barcelona 1979.