

24/11



"Escuela Nacional de Estudios Profesionales
Iztacala"

U.N.A.M.

CARRERA DE CIRUJANO DENTISTA

"SINDROME DE CROUZON - DISOSTOSIS CRANEOFACIAL"

T E S I S

Que para obtener el Título de
CIRUJANO DENTISTA

p r e s e n t a

GLORIA EUGENIA RIVERA ALVAREZ

San Juan Iztacala, México., 1985.



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.

I N D I C E

PROLOGO.-	
INTRODUCCION.-	pag.
HISTORIA	1
Sindromología.....	2
Proceso de la Delineación de Síndromes.....	3
GENERALIDADES DE LA GENETICA CLINICA.....	6
Etiología de las Malformaciones Congénitas...	7
Factores Ambientales	7
Factores Genéticos	13
Factores Hereditarios	16
CRECIMIENTO Y DESARROLLO DEL EMBRION HUMANO	
Embriología Clínica Maxilofacial.....	18
Período de formación de huevo.....	19
Período Embrionario	22
Período Fetal	25
Arcos Branquiales	30
CRANEO	
Desarrollo normal	37
SINDROME DE CROUZON	
Teoría Mecánica del Síndrome-Etiología.....	41
Deformidades Craneales	43
Deformidades Orbitales	44
Deformidades Faciales	51
Deformidades en el Sistema Nervioso Central	52
Manifestaciones Craniales	55
DIAGNOSTICO DIFERENCIAL	56
TRATAMIENTO	58
CONCLUSIONES.....	59
BIBLIOGRAFIA	60

P R C L O G O

Es de gran interés para mi, poder elaborar esta tesis con el tema de "Síndrome de Crouzón" (Disostosis Craneofacial) para así poder orientar al Cirujano Dentista a conocer una de tantas anomalías craneofaciales, ya que con la expansión de los conocimientos y técnicas particulares de cada una de las ramas de la Odontología; se ha llegado en los últimos veinte años a la especialización individual de las mismas.

Muchas veces resulta materialmente imposible que el dentista de práctica general, este al corriente de las últimas tendencias y de los nuevos procedimientos o mecánicas de cada una de las especialidades.

Sin embargo el odontólogo de práctica general es quien debe recibir y orientar los problemas de sus pacientes y procurar resolverlos.

Ha tener un criterio amplio, claro y conciso sobre el diagnóstico y plan de tratamiento, de manera que pueda establecer cuando esta en sus manos la resolución de las entidades clínicas y cuando es necesario recurrir a los especialistas.

Con el presente trabajo se pretende lograr un campo amplio a la rama de la Odontología que finca sus bases en el extenso e interesante papel que puede desarrollar el Cirujano

Dentista en la Cirugía Oral y Maxilo Facial y en el satisfactorio resultado que se obtiene cuando se es capaz de rehabilitar a una o a varias personas con malformaciones craneofaciales logrando que se integren a la vida cotidiana, al desarrollar sus funciones de manera normal.

La participación activa del Cirujano Dentista en general en las ramas de la Cirugía Oral, Maxilo Facial y Odontopedia tria guiara a este a un camino mas amplio y fértil de las -- especialidades de la Odontología y lo prodigara de conocimientos mas firmes y que se canalizaran en un resultado positivo para los pacientes.

La importancia que reviste la rehabilitación integral-- como una actividad de quienes proporcionamos servicios en beneficio de la salud tiene que ser cada dia mayor. Esto, se-- explica por la disponibilidad cada dia mas amplia de los recursos quirúrgicos aplicables, a la rehabilitación de las alteraciones congénitas o hereditarias.

Con todo lo anteriormente mencionado, se observara que el principal objetivo de esta decisión se basa en demostrar la gran organización interdisciplinaria que se requiere para llevar a cabo el tratamiento y rehabilitación de las malformaciones craneofaciales, como en este caso el Síndrome de -- Crouzon.

Una organizacion tal, que se necesita de la cooperaci3n--
profesional y entendimiento pleno entre los distintos especial
istas de importantes ramas de la medicina, y la Odontologia,
tales como: Foniátra, Ortodoncista, Cirujano Maxilofacial, Ciruja
no Dentista General, el Psic3logo y Personal Auxiliar; para --
lograr una rehabilitacion total y plena del paciente.

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

Motivo. Quiero hacer notar que la principal intención que tuve al iniciar esta tesis, fue la de poder elaborar un programa -- para la mejor comprensión de la Sindromología en la rehabilitación de los pacientes; que la presentaran.

Ya que la mayoría de los Odontólogos egresados de la ---- E.N.E.P IZTACALA ; sabemos muy poco si no es que nada acerca-- de la Sindromología, tal vez debido a que pocas ocasiones topamos con este tipo de pacientes, o porque no le hemos dado la importancia que merece, ya que es un proceso visto con poca -- frecuencia por el Estomatólogo.

Causa. La causa en la elaboración de esta tesis, es como menciono anteriormente es la de orientar a mis colegas los Cirujanos Dentistas a tener un panorama mas amplio en la Odontología y poder así, ayudar y orientar ya que es nuestro objetivo-- principal, a nuestros pacientes con algún tipo de síndrome que se nos pudieran presentar en nuestra vida profesional.

Finalidad. La finalidad es dar a conocer los aspectos relevantes del Síndrome de Crozon y que sirva de base a los Odontólogos (y no solo a ellos, sino a todos aquellos que se pudieran interesar en el tema).

No se trata de una investigación original ni se pretende

tal finalidad; se ha aprovechado para esta compilacion, la literatura mas reciente.

La American Dental Association, ha aceptado la definicion de su campo de accion del modo siguiente: "El diagnostico, el -- tratamiento quirurgico y complementario de las enfermedades, lesiones defectos y estructuras asociadas, estan dentro de los limites de las calificaciones y conocimientos profesionales de cada Odontologo.

H I S T O R I A .

Este síndrome fue descrito por Crouzon en 1912.

La afección presenta claramente una transmisión dominante -- autosómica; por parte de varios autores se han descrito impresionantes árboles genealógicos, por lo general afecta a toda la familia y su penetrancia a sido completa.

Sin embargo por parte de Cruzon, se describió aparentemente una penetrancia incompleta.

La posibilidad de una forma recesiva autosómica del Síndrome de Crouzon fue descrita por primera vez por Cross y -- Optiz.

Se han observado casos también que representan mutaciones recientes y que alcanzan casi hasta un tercio de los -- casos.

Debe estudiarse un gran número de casos esporádicos para determinar si el aumento de la edad paterna en el momento de la concepción es un factor significativo en la producción de mutaciones recientes.

Aunque también se pueden dar casos esporádicos sin predisposición hereditaria.

SINDROMOLOGIA:

La Sindromología es una especialidad mal entendida que -- contribuye a la comprensión de la biología craneofacial en general y al estudio de las anomalías craneofaciales.

En un sentido mas amplio, la sindromología se entiende-- como un campo de esfuerzo extremadamente amplio y diverso que abarca casi todos los aspectos de la medicina.

La palabra síndrome deriva del griego y literalmente significa "cosas que unen". El término se utiliza de distintas formas, y aun no se ha descrito una historia definitiva de la palabra y sus usos. Para nuestros objetivos tomaremos la definición de SINDROME que hizo Cohen en 1977: "dos o mas anomalías en el mismo individuo".

Aproximadamente el 1% de todos los infantes recién nacidos tienen anomalías múltiples o síndromes. De estos, se puede diagnosticar solo el 40% como un síndrome específico o reconocido. El otro 60% representa entidades desconocidas que necesitan ser delineadas.

Cuando un síndrome desconocido llega a ser delineado, se descubre su espectro fenotípico, su historia y su riesgo de repetición, permitiendo un mejor cuidado del paciente y un mejor consejo para la familia.

El proceso de la delineación de síndromes ayuda también en el estudio de la patogénesis, al separar las anomalías biológi-

cas significativas.

PROCESO DE LA DELINEACION DE SINDROMES

A. SINDROME DE GENESIS DESCONOCIDO

En este tipo de síndrome, la causa no es conocida.

A.1 Síndrome con una tendencia provisionalmente única.

En este tipo de síndrome se observan dos o más anomalías en el mismo paciente, tanto que el médico no reconoce la tendencia general de los defectos por su propia experiencia,

A.2 Síndrome con una tendencia recurrente (repetitiva).

Se puede definir un síndrome con una tendencia recurrente en dos o más pacientes que no son de la misma familia. Las mismas anomalías en dos o más pacientes sugieren (pero no comprueban) que la patogénesis en ambos casos puede ser la misma. En la etapa de tendencias recurrentes de la delineación de síndromes, la etiología es desconocida. En general, la validez de un síndrome con tendencia recurrente aumenta si hay anomalías en la condición y hay más pacientes que tienen el síndrome.

B. SINDROME DE GENESIS CONOCIDO

Se puede definir este síndrome como dos o más anomalías relacionadas de un modo casual en base a: la

recurrencia en la misma familia (el mismo modo de herencia en diferentes familias); un defecto cromosomal; un defecto específico en una enzima o una proteína estructural o un teratogeno o factor ambiental.

B.1 Síndrome pedigree (genealogia).

El término pedigree se refiere a un génesis conocido en base a la evidencia pedigree únicamente; el defecto básico sigue siendo indefinido aunque se sabe que la condición representa una enfermedad monogénica; ejemplo, el síndrome autosomal Meckel, caracterizado por encefalocele, polidactilia, riñones poliquisticos y otras anomalías.

B.2 Síndrome Cromosomal.

Se define citogenicamente como el síndrome trisomía 13. Esta condición se caracteriza por holoprocéfalia, microftalmia, defectos de pericraneo posterior, hemangiomas de la frente, aberturas orofaciales, polidactilia, uñas hiperconvexas, defectos cardiacos y muchas anomalías más.

B.3 Síndrome con defecto Bioquímico.

Es un síndrome con defecto bioquímico, los defectos enzimáticos específicos se conocen en síndromes recesivos. El término también incluye los defectos específicos en proteínas estructurales cuando estos

se llegan a conocer en algunas de las enfermedades dominantes.

B.4 Síndrome inducido por el ambiente.

Un síndrome teratogénico se define en términos del teratógeno causativo o del factor ambiental. Los infantes nacidos de madres que son alcohólicas crónicas durante el embarazo, tienen mayor riesgo de presentar una deficiencia de crecimiento, de origen prenatal y persiste en la vida postnatal, microcefalia, deficiencia mental, aberturas palpebrales angostas, hipoplasia del maxilar leve, nariz corta,--malformaciones cardíacas y otras anomalías.

DELINEACION DE SINDROMES.

Cuando un síndrome desconocido llega a ser delineado, su aspecto fenotípico, su historia natural y su riesgo de recurrencia se reconocen, permitiendo un mejor cuidado del paciente y un mejor consejo para la familia. Si se conoce su aspecto fenotípico, el médico clínico puede buscar los defectos sospechosos que no sean aparentes inmediatamente. La delineación de síndromes estimula el buen cuidado del paciente.

GENERALIDADES DE LA GENÉTICA CLÍNICA.

El propósito de la genética humana en Odontología tiene gran influencia dentro de las malformaciones congénitas en el crecimiento y desarrollo craneofacial, ya que estas son de etiología muy variada; por lo que se debe tener los conocimientos básicos para poder dar un diagnóstico correcto y llevar a cabo el plan de tratamiento de acuerdo con los cambios que sufriera el niño, según los distintos periodos de desarrollo; teniendo así un pronóstico favorable.

Los términos de crecimiento y desarrollo se utilizan para indicar una serie de cambios en los que se refiere a --volumen, forma y peso que sufre el organismo, desde la fecundación hasta la edad adulta.

En forma simple se dice que el crecimiento, es el aumento de tamaño y volumen celular, talle y peso de los tejidos que forman el organismo.

Y el desarrollo es la diferenciación de los componentes del organismo y que conduce a la madurez de las diferentes funciones.

Las malformaciones congénitas son anomalías estructurales presentes en el nacimiento, pudiendo ser microscópicas o macroscópicas ya sea dentro o en la superficie del organismo.

Se ha visto que estas anomalías estructurales son agentes causales de enfermedades severas que en muchas ocasiones son mortales dentro de la infancia.

ETIOLOGIA DE LAS MALFORMACIONES CONGENITAS

Por lo general se dividen en:

A.- Factores Ambientales.

B.- Factores Genéticos.

Algunas veces no es posible separar estos factores, ya que muchas de estas anomalías son producidas por la interacción coordinada de manera precisa de ambos grupos.

FACTORES AMBIENTALES.

Aunque el embrión se encuentra protegido dentro del útero existen ciertos agentes ambientales que causan malformaciones congénitas.

A continuación se mencionan algunos agentes teratogénicos químicos y algunos de tipo infeccioso, y genético.

AGENTES TERATOGENICOS QUIMICOS

- A.- Agentes Androgénicos: La administración de progestinas sintéticas para la prevención del aborto, a producido una masculinización en el feto.
- B.- Antibióticos: La terapia a base de tetraciclinas durante el segundo y tercer trimestre del embara-

zo, puede causar defectos dentales menores como: decoloración de los dientes de primera dentición tanto como de segunda dentición.

La penicilina en cambio no es nociva para el em
brión.

- C.- Agentes Antitumorales: Los agentes químicos inhi
bidores de los tumores han probado ser altamente teratógenos. La aminoterapia es un agente muy potente que puede inducir a malformaciones congé
nitas mayores.
- D.- Talidomidas: Se ha comprobado que esta droga es un potente teratógeno, ya que en los estudios que se han hecho en mujeres, a las cuales se les admi
nistro talidomidas al comienzo de la gestación -- causando los defectos siguientes a los niños: falta o deformidad macroscópica de los huesos lar
gos, atresia intestinal y anomalías cardiácas.
- E.- Hormonas: Progesterina, a menudo se emplea durante la gestación para impedir el aborto, pero se han presentado casos de malformaciones ocasionando masculinización de los genitales en embriones femeninos, es decir; que se produce un aumento de volumen del clitoris con fusión de los pliegues labiocrotales, se han experimentado en ratas preñadas administrando progesterina.

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

F.- Anticuerpos: Se estudian mecanismos teratogénicos posibles, el suero de varias mujeres que dieron a luz a niños, poseían anticuerpos antitiroideos y un factor tirotóxico, surgiendo una relación casual entre el cretinismo y la autoinmunización materna contra tejidos de la tiroides. Apoyan a estudios recientes en los cuales los animales preñados se inmunizaron con extracto de riñón y placenta resultando: los neonatos presentaron un gran número de malformaciones congénitas, pero queda por investigar los mecanismos por los que pasan para que los anticuerpos atraviesen la placenta, como llegar a la circulación fetal y la reacción que hay entre antígeno-anticuerpo dentro del embrión.

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

Existe una evidencia que sugiere que el LSD puede ser teratogénico cuando es ingerido durante la etapa temprana del embarazo, ya que se han reportado casos acerca de las malformaciones en los miembros.

bros y anomalías del sistema nervioso central. Pero también a habido casos de malformaciones de los miembros, en recién nacidos por madres adictas a la marihuana.

AGENTES INFECCIOSOS

Dentro de estos agentes infecciosos que pueden causar malformaciones congénitas tenemos a los siguientes microorganismos:

A.- Rubéola: La triada usual de las malformaciones es:

1. Malformaciones Oculares (Cataratas y Microftalmias).
2. Malformaciones del oído interno (Sordera Congénita por destrucción del órgano de Corti).
3. Malformaciones Cardíacas (Persistencia del conducto arterioso y defectos de los tabiques inter-auriculares e inter-ventriculares),

El virus puede causar algunas anomalías cerebrales y retraso mental; hace poco se descubrió retardo del crecimiento intrauterino, lesiones miocárdicas y anomalías vasculares. Entre más temprano aparezca la infección de la rubéola en el embarazo, mayor será el daño en el embrión malformado. Las malformaciones dependen de la etapa de desarrollo en -- que se encuentre el embrión, las cataratas se presentan si

se encuentran el producto en la sexta semana; la sordera se provocara en la novena semana; los defectos cardíacos en la quinta y décima semana .

Las malformaciones pueden resultar de infecciones durante el segundo y tercer trimestre, pero usualmente, son -- defectos funcionales del sistema nervioso central y del oído las que se derivan de dichas infecciones.

B.- Citomegalovirus: Las consecuencias de esta infección son: microcefalia, calcificaciones cerebrales, ceguera. La enfermedad se identifica unicamente por necropsia, en el diagnóstico se presentan células aumentadas de volumen en los núcleos con cuerpos gigantes de inclusión, a menudo es mortal cuando afecta al embrión o feto; y si sobrevive la --- meningoencefalitis destructiva puede causar retraso mental grave. No se conocen las diferencias entre la infección temprana y tardía aunque pasa inadvertida durante el embarazo.

C.- Influenza Asiática: El posible efecto teratógeno de este virus es contradictorio en algunos investigadores, ya que unos opinan que no hay relación y otros que la frecuencia de anencefalias es mayor en descendientes de la gestación que en la población testigo, pero se ha deducido que la anencefalia ocurre de vez en cuando por el resultado de --

infección materna con este virus.

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

E.- Radiación: Las radiaciones ionizantes son potentes teratógenos; el tratamiento en madres -- embarazadas durante el periodo susceptible de desarrollo con dosis prolongadas de Rayos Roentgen y de radio, pueden ser causantes de:

- 1.-Defectos Craneales
- 2.-Microcefalia
- 3.-Espina Bífida
- 4.-Paladar hendido
- 5.-Defectos de las Extremidades
- 6.-Retraso Mental

MALFORMACIONES CAUSADAS POR FACTORES GENETICOS.

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

Este tipo de malformaciones pueden ser de origen:

Numéricas

Estructurales

ANORMALIDADES NUMERICAS DE LOS CROMOSOMAS

A.- Monosomía: Se presenta por la ausencia de un cromosoma sexual, alrededor del 97% de embriones mueren y el 3% restante presentan características del Síndrome de Turner o Disgenesia Ovárica. Por lo general mueren los embriones faltos de un autosoma o un cromosoma, por lo que la monosomía de un autosoma es difícil de encontrar en una persona con vida.

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

1. Trisomía de los autosomas : Es una alteración en la que se presentan 3 cromosomas número 21.

Se encuentra asociada con tres síndromes, siendo el más importante el Síndrome de Down, -- y menos comunes la trisomía 18, 15 y 13.

La trisomía autosómica se presenta con mayor frecuencia si la edad de la madre es avanzada, solo en el caso de trisomía 21 en madres menores de 25 años. De cada 2000 nacimientos solo se observa un caso, y en madres mayores de 40 años se presentan un caso de 100 nacimientos.

2. Trisomía de Cromosomas Sexuales: Esta anomalía se detecta en la adolescencia o en la edad adulta, dado que no se encuentran características físicas determinantes en la edad temprana. Para la detección de la trisomía son indispensables los patrones de -- cromatina sexual, ya que se observan dos -- masas de cromatina sexual en embras "XXX" y células de macho "XXY" los cuales son -- positivos a la cromatina.

C.- Tetrasomía y Pentasomía: Las personas que -- presentan esta anomalía mientras mayor sea el número de cromosomas X, mayor será la severidad, tanto en retraso mental como en anomalías físicas. Generalmente presentan de 5 a 6

cromosomas sexuales.

ANOMALIAS ESTRUCTURALES DE LOS CROMOSOMAS

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

FACTORES HEREDITARIOS

El desarrollo de un nuevo ser se inicia en el momento de la unión de los gamétos masculinos y femeninos portadores de la información genética para llegar a ser un individuo similar a sus progenitores.

Esta información, conocida como factores hereditarios puede tener ciertas diferencias individuales y en ocasiones ser alteradas por las condiciones ambientales.

En el nucleo celular se encuentran los elementos transmisores de la información genética; estos reciben el nombre de cromosomas.

En las células humanas son 46 cromosomas que, agrupados en pares, presentan características propias que los diferencian de los de mas en tamaño, forma y posición. De estos 46 cromosomas, los dos últimos pueden ser pares ó impares (cromosomas sexuales); cuando son pares determinan el sexo femenino y se les llama cromosoma "X". En caso de ser impares, corresponde al sexo masculino, uno es menor que el otro, y-- reciben el nombre de cromosomas "XY".

De lo anterior podemos concluir que el sexo femenino tiene 23 pares de cromosomas y en el masculino solo 22 pares, mas dos cromosomas impares.

Se llama autosoma a los 22 pares comunes a ambos sexos y heterosomas a los cromosomas sexuales, encargados de la--

información genética relativa a los caracteres sexuales.

La información genética propiamente dicha se encuentra en lo que se ha llamado genes. Estos genes están compuestos por ácidos nucleicos (ADN y ARN) combinados a una proteína, que se encuentran distribuidos a lo largo de los cromosomas.

Por lo tanto un gene puede ser definido simplemente como un segmento específico de ácido desoxirribonucleico-- que contiene información para la producción de una proteína funcional. Cada cromosoma está compuesto literalmente de miles de genes.

información genética relativa a los caracteres sexuales.

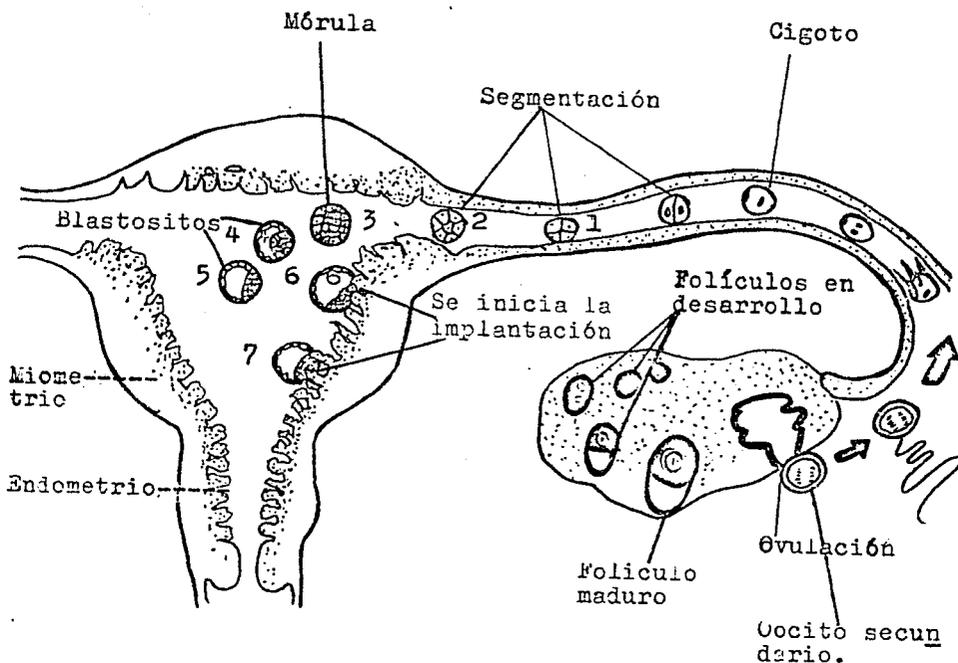
La información genética propiamente dicha se encuentra en lo que se ha llamado genes. Estos genes están compuestos por ácidos nucleicos (ADN y ARN) combinados a una proteína, que se encuentran distribuidos a lo largo de los cromosomas.

Por lo tanto un gene puede ser definido simplemente como un segmento específico de ácido desoxirribonucleico-- que contiene información para la producción de una proteína funcional. Cada cromosoma está compuesto literalmente de miles de genes.

CRECIMIENTO Y DESARROLLO DEL EMBRION HUMANO
EMBRIOLOGIA CLINICA MAXILO FACIAL

El desarrollo prenatal del cuerpo humano puede ser dividido en tres períodos principales desde la fecundación hasta el nacimiento:

- a) Período de Formación de Huevo .- Desde la fecundación hasta el catorceavo día, el huevo fertilizado se adhiere a la pared uterina y se forman las membranas fetales apareciendo tres capas de células germinativas.
- b) Período Embrionario.- Desde el catorceavo día hasta finales de la octava semana, es el más importante, porque en este período se forman todos los sistemas orgánicos y el embrión adquiere básicamente las formas que permanecerán en el período postnatal.
- c) Período Fetal.- Abarca desde finales de la octava semana, hasta el nacimiento (280 días). En este período hay un rápido crecimiento de los órganos y tejidos que se diferencian durante la etapa embrionaria.



Resumen esquemático del ciclo ovárico, fecundación y desarrollo durante la primera semana. Los números indican los días siguientes a la fecundación.

EMBRIOLOGIA CLINICA MAXILO FACIAL , FORMACION DE HUEVO.

El proceso de desarrollo se inicia con la fecundación del ovulo, que ocurre en la siguiente forma:

- a) El espermatozoide atraviesa la corona radiante del óvulo.
- b) Atraviesa la zona pelúcida del óvulo.
- c) Se unen las membranas plasmáticas de ambas células así como la superficie del oocito y la cabeza del espermatozoide.
- d) Aparece la reacción zonal al contacto del oocito con el espermatozoo.
- e) Se forma el pronúcleo femenino y el pronúcleo masculino.
- f) Ambos pronúcleos se acercan mutuamente por el centro, se unen mezclando los cromosomas maternos y paternos, todo esto en el centro del oocito.

Conforme el cigoto viaja a través de la trompa de Falopio, durante la primera semana de desarrollo, experimenta rápidas mitosis que reciben el nombre de segmentación.

Los blastómeros, es decir, las dos células hijas a las que da lugar el cigoto después de la fecundación, aparecen aproximadamente 30 horas después de esta. A partir de este momento se dividen en forma rápida hasta formar blastómeros sucesivamente menores, cuando se han formado aproxi-

madamente 16 blastómeros, cambia su nombre al de mórula, coincidiendo en el momento en que entra en el útero.

La mórula recibe el líquido de la cavidad uterina aproximadamente 4 días después.

Este líquido llena los espacios intercelulares y separa a las células en dos grupos: Una capa externa llamada -- trofoblasto, la que dará origen a una parte de la placenta y una masa celular interna llamada embrioblasto que dará origen al embrión.

En este período que se desarrolla a partir del quinto o sexto día, la mórula cambia su nombre a blastocito y se une al epitelio del endometrio. Las células del trofoblasto invaden el epitelio endometrial y se diferencia en dos capas: Una celular que recibe el nombre de citotrofoblasto y una -- segunda que presenta prolongaciones que van creciendo con el epitelio del endometrio e invaden el estroma del mismo, este grupo celular recibe el nombre de sincitiotrofoblasto.

Es ahora cuando el blastocito se implanta y se diferencia del embrioblasto, poco después, alrededor del séptimo día, aparece el endodermo en forma de una capa de células aplanadas dirigidas hacia el trofoblasto.

Durante la segunda semana de desarrollo, el embrión recibe nutrientes que le proporciona el endometrio, mismos que posteriormente serán proporcionados por la sangre mater

na .

La cavidad amniótica en forma de herradura aparece por el octavo día, en el embrioblasto se inicia la formación de un disco embrionario aplanado, casi circular, en el que podemos distinguir dos capas: el epiblasto y el hipoblasto.

El epiblasto relacionado con la cavidad amniótica da origen al ectodermo y mesodermo embrionarios. El endodermo estará a cargo del hipoblasto. Aproximadamente el segundo día parecen pequeñas lagunas que se llenan con sangre materna, la cual por difusión alimenta al futuro embrión, la unión de los vasos uterinos con estas lagunas representa el inicio de la circulación uteroplacentaria. A los 10 días el producto se encuentra debajo del epitelio del endometrio.

El disco embrionario a crecido ya longitudinalmente de 0.1 a 0.2 mm.

La lámina precordial que será el futuro sitio de la boca inicia su formación en el séptimo día y parece actuar como importante organizador de la región de la cabeza, se considera que origina el mesénquima de la región cefálica y la capa endodérmica de la membrana bucofaríngea.

Durante la tercera semana se presentan cambios importantes, dando origen al segundo período embrionario.

PERIODO EMBRIONARIO.

En este período se forman los distintos órganos y tejidos a partir de las tres capas de células: ectodermo, mesodermo y endodermo.

El ectodermo a lo largo de su estructura dará origen al sistema nervioso a partir del tubo neural. Después el tubo neural sufre tres agrandamientos sucesivos, dando origen a las vesículas primitivas, donde se desarrollan la cabeza y la cara.

A los veinticinco días aproximadamente se observa el estomodeo, que en el fondo está separado al intestino cefálico por la membrana bucofaringea, constituida por dos capas: endodermo del intestino y ectodermo del estómago.

Al principio de la primera semana aparecen los arcos branquiales de donde se desarrollarán las diferentes partes y órganos de la cabeza y del cuello. Observando al embrión desde la parte cefálica; a la caudal se observan cuatro áreas bien diferenciadas que son: proceso frontonasal, proceso maxilar, arco mandibular o primer arco y arco hioideo o segundo arco branquial.

El Proceso Frontonasal ocupa una superficie amplia de la cara y del cerebro y los dos procesos maxilares se originan en el arco mandibular del cual surgen dos prolongaciones situadas en la parte lateral del proceso frontonasal.

y el arco mandibular.

La hendidura bucal, que separa el proceso frontonasal sufre una constricción llamada cócula. Formando de esta manera la boca y parte de la cavidad nasal; el arco mandibular contribuye a la formación exterior de la cara; y el arco -- hioideo toma parte en la formación del pabellon de la oreja.

Entre la quinta y sexta semana aparecen las vesículas oculares en el proceso frontonasal situadas en la parte lateral y cefálicas de los procesos maxilares; así también -- aparecen las placas olfatorias en la superficie del proceso frontonasal que más tarde constituirán los orificios nasales y que se pueden distinguir claramente a principios de la sexta semana, así como los procesos nasales medios y laterales.

En los angulos formados por los procesos nasales laterales y los margenes de los procesos maxilares se han desarrollado los ojos.

El primer surco branquial va desapareciendo y solo quedan las partes laterales que formaran el conducto auditivo -- externo, alrededor de estos se forman las eminencias auriculares del oido externo las cuales se fusionan formando así, el pabellon de la oreja.

Hacia la mitad de la sexta semana los procesos nasales laterales se elevan formando las alas de la nariz, acercándose a los procesos maxilares, los cuales se unen separán

do los orificios nasales de la boca, dando origen al paladar primario. Al principio de la séptima semana pueden reconocerse gran parte de los rasgos faciales; ya que los orificios nasales ya se encuentran separados por el septum nasal externo.

En los bordes superiores e inferiores de los ojos, debido a invaginaciones del ectodermo; se forman ambos párpados respectivamente.

El maxilar superior se encuentra casi completo quedando solo una hendidura que es eliminada por la unión de los procesos nasales medios, llamada *fíltrum* del labio superior, aparece una abertura pequeña debajo de la boca, que da origen al mentón.

DESARROLLO DEL PALADAR

Este se desarrolla a partir del paladar primario y secundario, el paladar primario se desarrolla a partir de la quinta semana en la parte mas interna del maxilar superior; el paladar secundario se desarrolla a partir de las dos proyecciones mesodérmicas horizontales que se originan de los procesos palatinos laterales. Conforme se van desarrollando los maxilares, la lengua se mueve hacia abajo y los procesos palatinos crecen y se fusionan, así como el paladar primario y el tabique nasal. La fusión empieza -- adelante desde la novena semana y para la décima segunda --

semana se completa en la parte posterior.

Al mismo tiempo se extiende el hueso de los procesos maxilares y palatinos hacia el proceso palatino lateral para formar el paladar duro. Las porciones posteriores de los procesos palatinos, no se osifican sino que se unen para formar paladar blando y uvula.

LENGUA

Hacia el final de la cuarta semana empieza a desarrollarse la lengua en la cual aparece una elevación llamada - tubérculo. Aparecen dos tumefacciones linguales laterales de forma oval y estas crecen de tamaño, fusionandose entre si por los dos tercios anteriores. El tercio posterior se desarrolla caudalmente al orificio ciego. Conforme se desarrolla la lengua esta va adquiriendo forma y asi se complementa su parte posterior.

PERIODO FETAL

El periodo comprendido desde el inicio del tercer mes hasta el final de la vida intrauterina. Se caracteriza por el crecimiento rápido del cuerpo; la diferencia ulterior de los tejidos tiene importancia secundaria. Durante este periodo la edad del feto puede expresarse desde la longitud de la coronilla a rabadilla (C.R), o por longitud de coronilla a talón (talla en posicion de pie).

Una de las modificaciones que ocurren en la vida -- fetal, es que el desarrollo de la cabeza se vuelve mas -- lento en comparacion con el resto del cuerpo. Al iniciar el tercer mes, a la cabeza le corresponde aproximadamente la mitad de la longitud C.R., al empezar el quinto mes corresponde a una tercera parte de la longitud C.T., y en el neonato una cuarta parte.

Durante el tercer mes termina la organogénesis: las formas corporales externas se hacen cada vez mas "humanas", aun cuando todavia resaltan porciones embrionarias con la enorme cabeza, el grueso abdomen y las extremidades cortas; desapareciendo el revestimiento veloso en la decidua y se forma la placenta. Los ojos, en la etapa inicial orientados lateralmente, quedan situados en la superficie central de la cara; las orégas estan situadas cerca de su posición definitiva a los lados de la cabeza.

El embrión recibe ahora el nombre de feto. Al finalizar el tercer mes tiene la longitud de aprox. 8-9cm (C.T) y un peso aproximado de 15 a 20 gr.

En el curso del cuarto mes el feto aumenta de longitud rapidamente y al finalizar la primera mitad de vida intrauterina la talla en posición de pie (C.T) es de 23cm aprox. El peso del feto aumenta poco durante este período, y para el final del quinto mes todavia no alcanza los 500 gr.

Los genitales externos se han diferenciado a tal punto que en ellos puede reconocerse el sexo correspondiente.

El vello, aparecido ya durante el tercer mes se extiende de ahora por todo el cuerpo, de tal modo que queda cubierto por una capa fina de pelo (lanugo); aparecen los primeros movimientos activos del feto.

En el quinto mes se perciben los tonos cardiacos, la piel empieza a segregar cebo (vermix caseosa).

En el sexto mes el cabello reemplaza a lanugo de la cabeza. Se inicia el desarrollo del pedículo adiposo. La longitud se eleva a unos 30cm y el peso es de 600-700 gr.

A partir del septimo mes el cierre palpebral que se observa en el tercer mes, se pierde nuevamente, al finalizar este mes el feto tiene unos 35cm de longitud y unos 1000 a 1200 gr. de peso.

Durante los siguientes meses la piel de un color obscuro y arrugada se torna mas palida y lisa, debido al aumento de la grasa subcutanea. Las formas corporales se redondean, el revestimiento del lanugo desaparece, el cabello tiene -- aprox. 2-2cm de largo, las uñas se cornifican y rebasan las puntas de los dedos. En los niños penetran los testiculos en los escrotos y en las niñas los grandes labios cubren a los pequeños.

Se afirman los tejidos de la nariz y oregas, el peso -- y la longitud aumentan y al finalizar este periodo alcanzan

unos 45-50 cm de longitud y 2500-3300gr.

DESARROLLO MAXILOFACIAL

En la etapa inicial, el centro de las estructuras faciales en desarrollo, es una depresión ectodérmica llamada estomodeo. El estomodeo está constituido por una serie de elevaciones formadas por la proliferación del mesénquima en el embrión de 4½ semanas de edad. Los procesos o apófisis mandibulares se advierten caudalmente al estomodeo; los procesos lateralmente y la prominencia frontal, algo redondeada en dirección craneal. A cada lado de la prominencia e inmediatamente por arriba del estomodeo se advierte un engrosamiento local del ectodermo superficial.

Durante la quinta semana aparecen los pliegues del crecimiento rápido, los procesos nasolaterales y nasomedianos que rodean a la placóda nasal, la cual forma el suelo de una depresión, también denominada fosita nasal.

Los procesos nasolaterales formarán las alas de la nariz y los procesos medianos originarán las porciones medias de nariz, labio superior y maxilar y todo el paladar primario. Mientras tanto los procesos maxilares se acercan a los procesos nasomedianos y nasolaterales, pero están separados de los mismos por surcos definidos.

En las dos semanas siguientes se modifica mucho el as-

pecto de la cara, los procesos maxilares siguen creciendo en dirección interna y comprimen los procesos nasomedianos, hacia la línea media. En etapa ulterior estos procesos se fusionan entre sí, esto es, el surco que los separa es borrado por migración del mesodermo de los procesos adyacentes y también se unen con los procesos maxilares hacia los lados. En el desarrollo normal, el labio superior nunca se caracteriza por hendiduras. Además de participar en la -- formación del labio superior, los procesos maxilares también se fusionan en un breve trecho con los procesos del arco mandibular, que forman los carrillos y rigue el tamaño definitivo de la boca.

La forma en que se unen los procesos maxilares con los nasolaterales es un poco más complicada. En la etapa inicial estas estructuras están separadas por un surco profundo, el surco nasolagrimal. La presión de los procesos solo ocurre cuando este surco a sido cerrado y forma parte del -- conducto nasolagrimal.

Los procesos nasomedianos se fusionan en la superficie y también a nivel más profundo. Las estructuras formadas -- por la fusión de estos procesos recibe en conjunto el nombre de segmento intermaxilar, que consiste en:

- Región central del labio superior llamada *filtrum*
- Hueso premaxilar que lleva a los cuatro incisivos.
- Componente palatino que forma el paladar primario

en forma triangular. En dirección craneal el segmento intermaxilar se continua con la porción rostral del tabique nasal, el cual proviene de la prominencia frontal.

La porcion principal del paladar definitivo esta formada por las escresencias laminares de la porcion profunda de los procesos maxilares; estas elevaciones llamadas prolongaciones o crestas palatinas aparecen en el embrion de seis semanas y descienden oblicuamente hacia ambos lados de la lengua. En la septima semana la lengua se desplaza hacia abajo y las crestas palatinas ascienden y se hacen horizontales.

Durante la octáva semana, las prolongaciones palatinas se acercan entre si en la linea media, se fusionan y forman el paladar secundario.

Hacia adelante las crestas experimentan fusion con el paladar primario triangular y el agujero incisivo puede considerarse el detalle mediano de separacion entre el paladar primario y secundario. El tabique nasal crece hacia abajo y se une con la superficie cefalica del paladar neoformado.

ARCOS BRANQUIALES

En este inciso solo describire solo los tres arcos branquiales, ya que son ellos los que contribuyen a conformar el macizo facial y la musculatura lingual.

Los arcos branquiales separados por hendiduras profundas contribuyen en gran medida a dar su aspecto caracteristico

al embrión de cuatro a cinco semanas.

Al continuar el desarrollo cada arco forma sus componentes cartilaginóscos y musculares propios; junto con un arteria y un nervio igualmente propios. Por último desaparecen también algunas porciones cartilaginóscas, pero otras persisten toda la vida con forma de estructuras óseas o cartilaginóscas. Los músculos de los diferentes arcos no siempre se presentan a los componentes óseos o cartilaginóscos del arco correspondiente pues en ocasiones emigran a regiones adyacentes; sin embargo siempre puede deducirse su origen, pues la inervación corresponde a la de los arcos originales.

PRIMER ARCO BRANQUIAL

El cartilago del primer arco branquial o arco mandibular consiste en una porcion dorsal y pequeña llamada proceso maxilar, que se extiende hacia adelante debajo de la region correspondiente al ojo, y una porcion ventral mucho mayor; el proceso mandibular o cartilago de Meckel experimentan regresion y desaparecen exepcto dos pequeñas porciones en los extremos distales que persisten en forma, y son el yunque y el martillo.

El maxilar inferior se forma secundariamente por osificación intramembranosa que rodea al cartilago de Meckel, experimentando una transformación fibrosa y origina el ligamento esfenomaxilar.

Los músculos del arco mandibular (músculos masticadores, vientre anterior del digástrico y músculo del martillo) son inervados por el nervio maxilar inferior, rama del trigémino y nervio del primer arco branquial; además, este nervio se distribuye en la piel sobre el maxilar inferior y en los tercios anteriores de la mucosa lingual.

SEGUNDO ARCO BRANQUIAL

El cartílago del segundo arco branquial o arco hioideó se llama cartilago de Reichert. De él se originan las siguientes estructuras: estribo, apófisis estilóides del hueso temporal, ligamento estilohioideó y en su parte ventral la porción superior del cuerpo del hioides.

Músculos del arco hioideo: estilohioideo, del estribo, vientre posterior del digástrico, y músculos de la expresión facial; son inervados por el componente nervioso del segundo arco.

TERCER ARCO BRANQUIAL

El cartílago de este arco origina la porción inferior del cuerpo y hasta mayor del hioides; la musculatura de este arco se circunscribe al músculo estilofaríngeo inervado por el nervio glossofaríngeo que es componente nervioso del arco.

Dado que partes de la lengua también provienen del --

tercer arco, la inervación sensorial de este órgano se produce en parte por el glosofaríngeo.

PRIMER BOLSA FARINGEA

Origina un divertículo pediculado, siendo este el fondo del saco tubotimpánico, y que se pone en contacto con el revestimiento epitelial de la primera hendidura branquial. La porción distal de la invaginación se ensancha en forma de saco y constituye la caja timpánica o cavidad primitiva del oído medio. En cambio, en la porción proximal no aumenta de calibre y forma la trompa de Eustaquio o faringotimpánica; el revestimiento endodérmico de la caja del timpano--participa ulteriormente en la formación de la membrana timpánica o tímpano.

SEGUNDA BOLSA FARINGEA

La porción principal de esta bolsa experimenta obliteración. El revestimiento epitelial de la parte distante, prolifera y es invadido secundariamente por tejido mesodérmico, lo cual forma el primordio de la amígdala palatina. Entre el tercer y quinto mes ocurre infiltración linfática en la amígdala.

HENDIDURAS BRANQUIALES

El embrión de cinco semanas se caracteriza por poseer cuatro hendiduras branquiales, de las cuales solo la pri-

mera constituye la estructura definitiva del otonion. La porcion dorsal de esta hendidura se introduce en el mesodermio subyacente en direccion de la primera bolsa faringea y origina el conducto auditivo externo.

El revestimiento epitelial en el fondo del conducto contribuye a formar el timpano.

Por la proliferacion activa del tejido mesodermico, el segundo arco branquial crece en direccion caudal ; por ultimo el segundo arco se fusiona con el llamado relieve epicardico en la porcion inferior del cuello; a causa del gran desarrollo del segundo arco branquial, la segunda , la tercera y cuarta hendidura se unen gradualmente y dejan de estar en comunicacion con la superficie. Las hendiduras forman pasajeramente una cavidad revestida de ectodermo; el seno cervical el cual desaparece al terminar el desarrollo.

LENGUA

En el embrion de aproximadamente cuatro semanas, la lengua se presenta con dos protuberancias linguales y un abultamiento mediano, denominado tuberculo impar. Los tres abultamientos resultan de la proliferacion del mesodermo en las -- porciones centrales del arco mandibular. El mesodermo del segundo y tercer arco y parte del cuarto forman un abultamiento mediano, que es la copula o eminencia hipobranquial; por ultimo, un tercer abultamiento en la linea media formado por

la parte posterior del cuarto arco branquial, manifestando el desarrollo de la epiglottis.

Como consecuencia de la proliferación y penetración del mesodermo adyacente, hacia las protuberancias linguales laterales, estas últimas aumentan de volumen considerablemente, y se fusionan en la línea media, formando los dos tercios anteriores o cuerpo de la lengua. Dado que la mucosa que cubre al cuerpo de la lengua proviene del primer arco faríngeo, y que es inervada por el nervio maxilar inferior, rama del trigémino. El cuerpo de la lengua está separado del tercio posterior del órgano por un surco en forma de V, llamado surco terminal.

La raíz de la lengua proviene de los arcos branquiales segundo y tercero y parte del cuarto. La inervación proviene del nervio glossofaríngeo.

La porción posterior de la lengua y la epiglottis reciben el nervio laríngeo superior, lo cual indica que proviene del cuarto arco branquial.

OIDO

DESARROLLO NORMAL

En el adulto, el oído es la unidad anatómica relacionada con la audición y el equilibrio; en el embrión se desarrolla a partir de tres porciones:

Oído Externo.- que funciona como órgano que recoge los sonidos y proviene de la porción dorsal de la primera hendidura branquial y seis abultamientos mesenquimatosos circundantes,

Oído Medio.- Conduce los sonidos del oído externo al oído interno y nace la primera bolsa faríngea.

Oído Interno.- Convierte las ondas sonoras en impulsos nerviosos y percibe los cambios del equilibrio. Esta porción la conforman la vesícula auditiva ectodérmica.

Durante la formación de la vesícula auditiva y óptica, se separa de la pared un pequeño grupo celular que forma el ganglio estatoacústico.

Otras células de este ganglio probablemente deriven de la cresta neural; este ganglio en etapa ulterior se desdobra en porciones que son la coclear y la vestibular; guardando relación con las células sensoriales del órgano de Corti (audición) y con las saculas utricular y conductos semicirculares (equilibrio)

FORMACION DE LA NAZAL

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

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

La nariz no esta totalmente desarrollada en el recién nacido sino que tiende a ser achatada, y no es sino hasta la pubertad cuando desarrolla su verdadera forma y tamaño.

CRANEO

DESARROLLO NORMAL

El craneo puede dividirse en dos partes; que son: neurocraneo, que forma una cubierta protectora para el encefalo, y viscerocraneo, que origina el esqueleto de la cara.

Neurocraneo.- Conviene dividir al neurocraneo en dos partes:

1. Los huesos planos que rodean al cerebro -- como bóveda.
2. La base del craneo o condrocraneo.

Huesos Planos y Osificación Intramembranosa

Huesos Planos y Osificación Intramembranosa

Los lados y el techo del craneo se desarrollan a partir del mesenquima que reviste al cerebro y presentan osificaciones intramembranasas. En esta clase de osificación, las células del mesenquima proliferan y gradualmente se modifica su forma. Las células neoformadas, llamadas osteoblastos, poseen citoplasma basófilo y núcleo excéntrico. En etapa inicial, se dispone de modo irregular después, se ordenan en hileras y secretan una sustancia colágena llamada hueso provisional, hueso no maduro o tejido osteoide.

El hueso neoformado siempre está separado de los osteoblastos por una capa delgada de tejido osteoide; sin embargo, algunos osteoblastos quedan atrapados en el hueso mismo y forman las células óseas u osteocitos. Cuando la osificación del centro primario está adelantada el primordio es rodeado por mesenquima compacto que forma el periostio. En la superficie interna de esta capa las células mesenquimatosas se convierten por diferenciación en osteoblastos, que depositan láminas óseas paralelas sobre la superficie del centro primario de osificación. Estas láminas paralelas se llaman hueso compacto o periostico. Los huesos membranosos según se presentan en el craneo, crecen por aposición de -- nuevas capas sobre la superficie externa, y por resorción osteoclastica simultánea desde el interior.

Al nacer, los huesos planos del craneo estan separados entre si por surcos angostos de tejido conectivo, las suturas.

En los sitios donde se unen mas de dos huesos, las suturas se ensanchan y se llaman fontanelas.

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

Varias de las suturas y fontanelas permanecen membranosas bastante tiempo despues del nacimiento. El crecimiento de los huesos de la bóveda craneal es particularmente rapido en el primer ano de vida. El crecimiento y la expansion rapidos de los huesos planos dependen principalmente de crecimiento de cerebro. Aunque el niño de cinco a siete anos tiene casi completa la capacidad craneal, algunas de las suturas permanecen abiertas hasta la edad adulta.

Esto se simplifica en la siguiente tabla

Cierre de fontanelas y suturas

Cierre	Epoca
Fontanela anterior	1 año \pm 4 meses
Fontanela posterior	Nacimiento \pm 2 meses
Fontanela anteroexterna	Hacia el tercer mes
Fontanela posteroexterna	Durante el segundo año
Sutura metopica	Hacia el tercer año (10% nunca)
Cierre clinico de las suturas	6-12 meses
Cierre anatomico de las suturas	Hacia el decimo tercer año.

SINDROME DE CROUZON (DISCOSTOSIS CRANEOFACIAL)

El Síndrome de Crouzon es una disostosis craneofacial congénita hereditaria, caracterizada por malformaciones-- craneales, orbitales y faciales.

DEFORMIDADES CRANEALES

Consisten esencialmente en: sinostosis craneal prematura; el cráneo puede estar acortado en sentido anteroposterior y ensanchado en sentido transversal, esto es por el mismo cierre prematuro de las suturas craneales, para la -- forma del cráneo va a depender de cuáles son las suturas involucradas.

Se ha observado braquicefalia, oxicefalia, escafocefalia, trigonocefalia y raramente la deformidad en hoja de trébol.

La craneosinostosis prematura es de comienzo variable aunque con frecuencia empieza durante el primer año de vida y se completa en general hacia la edad de dos o tres años.

En algunos casos, la sinostosis no suele revelarse sino hasta la edad de diez años.

Desde el punto de vista radiográfico se observa la alteración frecuente de las suturas coronal, sagital y lambdoidea.



Disostosis craneofacial en un
muchacho de 14 años. Se observa
exoftalmus, hipertelorismo y labio
orto.

BRAQUICEFALIA

La braquicefalia, se caracteriza por tener cabeza corta aplanada en la parte posterior, teniendo un índice inferior a 80° .

ESCAPOCEFALIA

Deformidad del craneo, siendo este de forma alargada y elevada en sentido anteroposterior, siendo este aplastado transversalmente.

TRIGONOCEFALIA

Deformidad craneal, con cabeza triangular de vertice anterior; por sinostosis prematura del frontal.

DEFORMIDADES ORBITALES

En lo que respecta a las deformaciones orbitales podemos encontrar; las siguientes: exoftalmus, hipertelorismo, estrabismo divergente, nistagmo, neuritis optica, y papiledema e incluso puede llegar a la ceguera.

Bertelsen, observo que el 80% de los pacientes con disostosis craneofacial mostraban alteraciones del nervio optico. Se ha descrito luxacion espontanea de los globos oculares. Tambien se han observado, en ocasiones megalocornea, ectopia del cristalino, coloboma del iris y corectopia.

Exoftalmus

Se entiende por exoftalmus la protrusion o proyeccion

corneales y quemosis, que traen consigo las alteraciones oculomotoras y a largo plazo la panoftalmia, como puede ser el deficit de la agudeza visual y la compresion del -- nervio optico.

Histopatologia

Existe infiltracion linfocitaria con edema orbitario e hipertrofia de la musculatura extraocular.

Exploracion Fisica: Deficit de la oclusion palpebral, aumentos de tonos oculares, alteraciones oculomotoras y disminucion de la agudeza visual.

Tratamiento

Esta encaminado a la causa desencadenante, lo importante es la descompresion ocular y recesion con retractor.

Hipertelorismo

Mayor separacion entre los ojos por deformidad craneal.

Estrabismo Divergente

Se entiende por estrabismo a la desviacion de los movimientos de los ojos hacia afuera.

Tambien recibe el nombre de exotropia. Esta entidad la podemos ver con mayor frecuencia en los ninos y es menos frecuente que la exotropia, tiene una tendencia hereditaria del tipo autosomico dominante. Que trae consigo doble vi-

sion (bizcos).

Clasificación y Etiología

La exotropía o el estrabismo se clasifica de la siguiente manera:

1. No paralítica (concomitante)
 - a. no acomodativa
 - b. acomodativa
 - c. mixta
2. Paralítica (no concomitante)
3. Intermitente
4. Constante

A la exploración física podemos encontrar a ambos ojos en posición normal y a la hora de provocarse cambios súbitos de acomodación de la visión, se presentará el estrabismo intermitente.

Otro signo que podemos encontrar es el cierre del párpado no afectado cuando el paciente enfoca un objeto. Dichas desviaciones en uno o en ambos ojos.

Tratamiento: El tratamiento habitual es la cirugía correctora de los músculos extraoculares; ya que la patología es la inserción anormal de los músculos extraoculares.

Nistagmo

Son aquellos movimientos anormales repetitivos asimetricos de uno o ambos ojos, en alguna o en todas las posiciones de la mirada. Las cuales pueden ser:

- Movimientos pendulares.- son los movimientos ondulatorios de igual amplitud y direccion.
- Sacudidos .- son movimientos lentos en una direccion seguidos de movimientos rapidos al regresar a la posicion normal.

Clasificacion:..

- 1er. Grado.- Solo se presenta cuando los ojos se dirigen hacia el componente rapido.
- 2º . Grado.- Solo se presenta cuando los dos ojos estan en posicion primaria.
- 3er. Grado.- Solo se presentan cuando los ojos se dirigen hacia el componente lento.

De acuerdo al tipo de los movimientos puede ser:

- horizontal
- vertical
- rotatoria
- oblicua
- circular
- mixta

Patología.- Puede ser de tipo funcional:

1. Por posición externa de la mirada
2. Por movimientos optosintéticos
3. Por la estimulación de los conductos semicirculares
4. Por movimientos oscilatorios
5. Por trastornos neurológicos
6. Por movimientos vestibulares
7. Por movimientos voluntarios o histéricos.

Tratamiento.- Va encasado, a la eliminación a la causa desencadenante.

Neuritis Óptica

Se entiende por neuritis óptica al proceso inflamatorio del nervio óptico.

Su anatomopatología incluye la papilitis y la neuritis retrobulbar.

Desde el punto de vista histopatológico el proceso se inicia con inflamación progresando con la degeneración o desmielinización del nervio óptico, encontrando microscópicamente una efusión de leucocitos, con macrófagos.

Etiología.- No tiene una etiología precisa, pero se considera altamente sospechosa, la correlación que existe con la esclerosis múltiple de tal forma que --

podemos pensar en la esclerosis múltiple cuando estamos en un cuadro de neuritis óptica.

Otras etiologías pueden ser la neurosífilis tardía y la -- atrofia óptica, retrograda de la diabetes mellitus.

Cuadro Clínico.- Su inicio es brusco con pérdida de la agudeza visual, con dolor a los movimientos oculares encontrando escotoma de la visión central.

La evolución tiende a la mejoría y de la remisión en tres semanas en forma espontánea.

Exploración Física: Encontramos un reflejo pupilar disminuido al az de la luz con tendencia con -- tendencia a la midriasis, fotofobia, escotoma central y a la oftalmoscopia hiperemia papilar con edema de papila y puede haber hemorragia de las fibras nerviosas.

Tratamiento: Va a depender a la causa desencadenante para -- la mayoría de las veces tiene una remisión espontánea. Se ha intentado tratamiento a base de esteroides y A.C.T.H.

Papiledema

Es un proceso no inflamatorio sino una congestión de la papila óptica que es ocasionada por el aumento de la presión intracraneal y esta última puede ser causada por: masas ocupativas intracraneales (como tumores o abscesos); la hidrocefalia y la hipertensión arterial sistémica maligna.

Patología.- Existe una obstrucción venosa retinaria en el sitio que emerge el nervio óptico al espacio subaracnoideo que trae consigo edema de la retina.

Cuadro Clínico.- El paciente aqueja escotoma periférico y agudeza visual normal.

Exploración Física.- Existe hiperemia de papila con borramiento de los bordes papilares, distensión de las venas retinianas que trae consigo pérdida de la relación arteria-vena.

Ausencia de la pulsación de las venas centrales de la retina así como incapacidad de pulsación a la presión sobre el globo ocular, con o sin exudados y hemorragias cotonasales.

Diagnóstico Diferencial.- Con la neuritis óptica y el pseudo papiledema.

Tratamiento.- Esta encaminado a la disminucion de la presion intracranéana de acuerdo a la causa desencadenante.

DEFORMACIONES FACIALES

Cara; Se observa caracteristicamente hipoplasia hemifacial. Como manifestaciones frecuentes cabe citar prognatismo maxilar relativo con caída del labio inferior y labio superior corto. La nariz puede presentar aspecto de pico de loro, frecuentemente presentan desviacion del septum nasal y senos -- nasales pequenos.

Hipoplasia Hemifacial

Desarrollo incompleto de la mitad de la cara.

Prognatismo

Crecimiento o proyeccion notable de la mandibula.

Su tratamiento es quirurgico.

Oidos: En algunos casos se ha descrito atresia bilateral del meato auditivo. Aproximadamente a un tercio de los pacientes afectos del sindrome de Arcuzon presentan perdida auditiva, principalmente de tipo conductivo, el lobulo de la oreja su-

ele ser mas grande de lo normal.

Atresia. Bilateral del Meato auditivo.- Imperforacion de la apertura normal de los conductos auditivos

SISTEMA NERVIOSO CENTRAL

En algunos casos puede observarse aumento de la presion intracraneal y trastorno neurologico como deficiencia mental, epilepsia e hidrocefalia.

Epilepsia.- La epilepsia es un sindrome del cual se encuentran delineados dos conceptos, la crisis epileptica que es la expresion clinica de la hiperactividad o -- descarga parosistica de las celulas neuronales. Y la epilepsia propiamente dicha que son las crisis de movimientos anormales que tienden a repetirse cronicamente.

Clasificacion.- Podemos clasificarla desde el punto de vista anatomopatologico y electroencefalografica como sigue:

1. Crisis Generalizadas.- Alteraciones en la conciencia con descargas vegetativas en forma global. Las cuales pueden ser: bilaterales, simetricas, y sin componente focal.

2. Crisis Parciales.- Alteraciones neurologicas limitadas a un hemisferio.
3. Crisis sin Clasificar

Cuadro Clinico.- El cuadro clinico se hace de acuerdo a los antecedentes familiares, a la informacion del paciente o del acompañante.

El cuadro sintomatico va a depender del tipo de clasificacion de la epilepsia. Pero por lo regular son movimientos anormales e inconcientes e incontrolables.

Diagnostico.- Se hace en base al cuadro clinico, el electroencefalograma, radiodiagnostico, estudio de fondo de ojo, arteriografias, y estudio de liquido cefalorraquideo.

Tratamiento.- Puede ser sintomatico del cual el objetivo es limitar la frecuencia de la crisis y obtener una recuperacion psicoafectiva del paciente.

Tratamiento de la Crisis Epiléptica: Mediante medicamentos como los sedantes mayores, sedantes menores y los antiepilépticos como son: barbituricos, diazepamicos, pirimidona, dantoinatos, y otros.

Tratamiento quirurgico: Cuando la causa desencadenante asi lo requiera.

Hidrocefalia

Se entiende por hidrocefalia al aumento volumetrico del liquido cefalorraquideo en la cavidad craneal, con aumento de la tension dentro de la cavidad craneana.

Clasificacion.- puede ser de tipo congenito y de tipo adquirido

- Etiopatogenia.-
1. Atresia o Estenosis del conducto del Si \bar{X} vio.
 2. Glosis del acueducto (post infeccion perinatal).
 3. Malformaciones Congenitas "Sindrome de Crouzon" y "Arnald Chiari".
 4. Agenesia del agujero de Magendi y Luska
 5. Hemorragias.

Cuadro Clinico .- En el neonato hay un crecimiento desmesurado de la cabeza y las suturas se encuentran separadas, existe aumento de la turgencia venosa, exoftalmus, signo del sol poniente (brillo en el craneo); dentro de los signos neurologicos encontramos: atrofia optica, sordera, epilepsia y signos cerebelosos (nistagmos)

Cuadro Clinico en la 1er. infancia.- Dependera del cuadro clinico y las causas primordiales son: infecciosa, traumaticas y las previamente mencionadas.

Diagnostico.- Se hace mediante un estudio clínico en el --
cual nos dara datos de craneo hipertensivo
papiledema y trastornos neurológicos; ademas
de estudios de laboratorio y gabinete, como
la transiluminacion, radiodiagnostico, funcion
aracnoidea, angiografia y otros.

Tratamiento.- Puede ser quirúrgico, mediante la aplicacion
de valvulas de Shurt o derivaciones extra-
craneales que pueden ser: ventrículos perito-
neales, o ventrículos atriales.

Y a base de anti-inflamatorios, hormonales,
y osmóticos.

Pronostico.- El pronóstico es malo ya que el 50% de los pa-
cientes mueren, y el 40% con retraso mental,
y solo el 10% son casi normales.

OTRAS MANIFESTACIONES DEL SINDROME DEL CRUCEZON

Se ha descrito también anquilosis a nivel de los co-
dos y subluxacion de la cabeza del radio, tambien se obser-
van dermatoglifos muy marcados, ensanchamiento de la rosa
hipofisaria.

MANIFESTACIONES ORALES

Apinamiento de los dientes superiores, debido a que

el arco dentario tiene forma de "V" y la maloclusion del tipo III y un prognatismo mandibular relativo. El paladar puede ser estrecho y ojival.

Kellin y otros autores han descrito uvula bifida; la implantacion de los dientes puede ser irregular con amplios espacios interdentarios, haciendo dientes ampliamente espaciados y de forma conica i/o de clavija.

En ocasiones se ha observado oligodontia, y macrodontia.

DIAGNOSTICO DIFERENCIAL

La disostosis craneofacial debe distinguirse de la craneosinostosis simple, Sindrome de Apert; Sindrome de Pfeiffer, y Sindrome de Saethre Chotzen.

A diferencia con el Sindrome de Apert, radica en que este sindrome se caracteriza por la presencia de alteraciones en la mano tales como: Sindactilia, Polidactilia, Clinodactilia.

El Sindrome de Franceschetti uso el termino de pseudo-Crouzon para designar aquellos casos que simulan la disostosis craneofacial, pero que no presentan prognatismo maxilar relativo, nariz en picc de loro, estrabismo o aparicion familiar. Esta distincion esta desprovista de significado, ya que estas manifestaciones no son obligatorias y ninguna es esencial para establecer el diagnostico de disostosis craneofacial. Estos casos son, segun ejemplos del Sindrome de Saethre-Chotzen.



Radiografías de un paciente afecto de Síndrome de Crouzon. Observese el acortamiento del diámetro anteroposterior del cráneo y las impresiones digitales acorruadas.

TRATAMIENTO

El tratamiento de la sinostosis craneal prematura - consiste extirpando hueso de la sutura craneal y recubriendo de los espacios con polietileno o cualquier otro material que nos impida el cierre de las suturas. Esto es conveniente emplearlo en los primeros meses de vida, impidiendo así el cierre de las suturas por lo menos hasta los tres años, ya que para entonces se ha desarrollado en un 80% el cerebro.

Todas las demás alteraciones craneofaciales u deformidades serán tratadas como fueron desglosándose anteriormente cada una de ellas.

CONCLUSIONES

El crecimiento y el progreso del desarrollo varían considerablemente durante las dos principales etapas del ser humano: prenatal y postnatal.

El periodo embrionario constituye la etapa más crítica del desarrollo, ya que durante su transcurso se produce un crecimiento y deformaciones rápidas de todos los órganos y sistemas principales del cuerpo y la mayor parte de sus características de la forma externa, por lo tanto, la exposición del embrión a teratógenos pueden producir malformaciones congénitas de tipo principal.

El esqueleto de la cara y bóveda craneana crecen a ritmos diferentes. Las estructuras del cráneo se ajustan al cuadro de crecimiento neural, y las estructuras de la cara se asemejan al crecimiento general del cuerpo.

La deformidad craneal en el síndrome de Crouzon depende del orden y rapidez de progresión de la participación de las suturas.

Bertelsen empleando mediciones craneales detalladas en 15 pacientes, llegó a la conclusión que no existía una calota característica en la disostosis craneofacial. Por consiguiente, la variabilidad de expresión caracteriza el trastorno.

BIBLIOGRAFIA

Ortodoncia, Teoria y Practica

P.M Graber

Interamericana, 3ª edicion

Mexico, 1974

Embriologia Clinica

Keith, L. More

Interamericana, 1ª edicion

Mexico, 1975

Embriologia Medica

Langman, Jan

Interamericana 3ª edicion

Mexico, 1976

Crecimiento

Tinner, James M

Coleccion Cientifica Life en Español

Offset Multicolor

Mexico, 1976

Aplicacion Clinica de los conocimientos sobre crecimiento
y Desarrollo Craneofacial

Ma. del Carmen Ortiz Garcia

(Tesis)

U.N.A.M , 1980

Sindromes de la cabeza y del cuello

R.J. Gorlin, J.J. Findborg , M.M. CCHEN, Jr.

Toray, 1ª edicion

Barcelona, 1978.