

5
2ej

UNIVERSIDAD AUTONOMA DE GUADALAJARA

Incorporada a la Universidad Nacional Autónoma de México

ESCUELA DE ODONTOLOGIA



TESIS CON
FALLA DE ORIGEN

ANALISIS SOBRE EL DIAGNOSTICO Y PLAN DE TRATAMIENTO
DEL SINDROME DE CABEZA Y CUELLO DE GOLDENHAR.

TESIS PROFESIONAL

QUE PARA OBTENER EL TITULO DE:

CIRUJANO DENTISTA

PRESENTA:

MARIA TERESA ARRIOLA VALDES

ASESOR: DR. MARIO ALBERTO GOMEZ DEL RIO

GUADALAJARA, JAL., 1985



Universidad Nacional
Autónoma de México



UNAM – Dirección General de Bibliotecas Tesis Digitales Restricciones de uso

DERECHOS RESERVADOS © PROHIBIDA SU REPRODUCCIÓN TOTAL O PARCIAL

Todo el material contenido en esta tesis está 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.

INTRODUCCION

"No te reconocerla si volviésemos a encontrarnos nuevamente", replicó disgustada Humpty Dumpty, señalándole con uno de sus dedos: "eres exactamente como las otras personas".

"La cara es lo que nos distingue, generalmente", advirtió Alice en tono pensativo".

"Precisamente, es de esto de lo que me quejo", dijo Humpty Dumpty, "tu cara es la misma que tienen todos, dos ojos, --aquel" -señalando su situación en el aire con su pulgar-, "nariz en medio, boca debajo. Siempre lo mismo. Ahora bien, si tu vieras dos ojos en el mismo lado de la nariz, por ejemplo, o la boca en la parte superior, esto sería de cierta ayuda".

"Esto sería muy fastidioso", objetó Alice, pero Humpty -- Dumpty entornó sus ojos y dijo: "espera hasta que lo hayas comprobado".

A través del espejo

Lewis Carroll.

Muchas veces cuando caminamos por la calle nos tropezamos con personas con defectos físicos, y en el momento nos compadecemos de ellos pero no hacemos nada por ayudarlos.

Nosotros como Cirujanos Dentistas, muchos de esos defectos nos involucran ya que se encuentran en la cavidad bucal.

Mediante este estudio he llegado a conocer las características del Síndrome de Goldenhar, para así poder hacer un diagnóstico y darle el tratamiento adecuado, incluyendo su estado psicológico, con la ayuda de especialistas de las diferentes ramas de la odontología en las que está involucrado, como es la odontología maxilofacial, ortodoncia, y de otras especialidades como son la cirugía reconstructiva y psicología.

Se hará un estudio embriológico de cabeza y cuello para comprender en qué etapa está, del desarrollo, el defecto y cuáles son las partes que se afectan debido a esto.

Se hará también una descripción del síndrome, presentando sus características y su tratamiento, a seguir incluyendo el aspecto psicológico.

CAPITULO I

EMBRIOLOGIA DE CABEZA Y CUELLO

Durante el desarrollo embriológico de cabeza y cuello es importante señalar, que el crecimiento y desarrollo son prácticamente inseparables. De acuerdo con Todd, "el crecimiento es un aumento de tamaño; el desarrollo es el progreso hacia la madurez".

El desarrollo de la cara y de la cavidad bucal comprende una serie dinámica de hechos que comienzan durante el segundo mes de vida intrauterina.

DESARROLLO PRENATAL DE LAS ESTRUCTURAS DEL CRANEO, CARA Y CAVIDAD BUCAL.

La vida prenatal puede ser dividida arbitrariamente en tres periodos:

- 1.- Periodo de huevo. (Desde la fecundación hasta el fin del día 14).
- 2.- Periodo embrionario. (Del día 14 hasta el día 56).
- 3.- Periodo fetal. (Aproximadamente desde el día 56 hasta el día 270 o nacimiento). (7)

1.- Periodo de huevo.- Este periodo dura aproximadamente dos semanas y consiste primordialmente en la segmentación del huevo y su inserción a la pared del útero. Al final de este periodo el huevo mide 1.5mm de largo y ha comenzado la diferen-

ciación cefálica.

2.- *Período embrionario.*- Veintidós días después de la concepción, cuando el embrión humano mide solo 3mm de largo, la cabeza comienza a formarse. En este momento, justamente antes de la comunicación entre la cavidad bucal y el intestino primitivo, la cabeza está compuesta principalmente por el prosencéfalo. La porción inferior del prosencéfalo se convertirá en la prominencia o giba frontal, que se encuentra encima de la hendidura bucal en desarrollo. Rodeando la hendidura bucal lateralmente se encuentran los procesos maxilares rudimentarios.

Bajo el surco bucal se encuentra un amplio arco mandibular. La cavidad bucal primitiva (rodeada por el proceso frontal), los dos procesos maxilares y el arco mandibular en conjunto se denomina "estomodeo".

Entre la tercera y la octava semana de vida intrauterina se desarrolla la mayor parte de la cara. Se profundiza la cavidad bucal primitiva, y se rompe la placa bucal, compuesta por dos capas (el revestimiento entodérmico del intestino anterior y el piso ectodérmico del estomodeo). Las prominencias maxilares crecen hacia adelante y se unen con la prominencia frontonasal para formar el maxilar superior. La depresión que se forma en la línea media del labio superior, llamada philtrum indica la línea de unión de los procesos nasales medios y maxilares.

Las paredes laterales de la faringe están divididas por dentro y por fuera en arcos branquiales.

El desarrollo embrionario comienza en realidad tarde, después de que el primordio de otras estructuras craneales (cere-

bro, nervios cerebrales, músculos, etc.) ya se han desarrollado.

3.- Periodo fetal.- Entre la octava y décimosegunda semana el feto triplica su longitud de 20 a 60mm; se forman y cierran los párpados y narinas. Aumenta de tamaño el maxilar inferior, y la relación anteroposterior maxilomandibular se asemeja a la del recién nacido. Los cambios observados durante estos dos últimos trimestres de la vida intrauterina, son principalmente aumento de tamaño y cambios de proporción.

En la última mitad del periodo fetal, el maxilar superior aumenta su altura mediante el crecimiento óseo entre las regiones orbitaria y alveolar.

La forma del paladar es estrecha en el primer trimestre de la vida fetal, de amplitud moderada en el segundo trimestre del embarazo, y ancha en el último trimestre fetal.

CRANEO

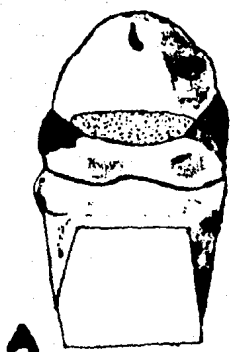
El crecimiento inicial de la base del cráneo se debe a la proliferación de cartilago que es reemplazado por hueso, principalmente en la sincondrosis. En la bóveda del cráneo o desmo cráneo, el crecimiento se realiza por proliferación de tejido-conectivo entre las suturas y su reemplazo por hueso. El periestio también crece, pero como es una membrana limitante, determina el tamaño y los cambios de forma. A pesar de la rápida osificación de la bóveda del cráneo en la etapa final de la vida fetal, los huesos del desmo cráneo se encuentran separados uno de otro por las fontanelas, al nacer el niño. Una fontanela es una pequeña área de membrana que todavía no ha sido sustituida por hueso. (13).

CARA

En el embrión humano de 3mm de longitud, (3 semanas), la mayor parte de la cara consiste en una prominencia redondeada formada por el cerebro anterior (prosencefalo), que está cubierto por una capa delgada de mesodermo y por ectodermo. Debajo de la prominencia redondeada hay un surco profundo, la fosa bucal primaria (estomodeo o depresión estomodeal), limitada caudalmente por el arco mandibular (primer arco branquial), lateralmente por los procesos maxilares, y hacia la extremidad cefálica por el proceso frontonasal.

El estomodeo (fosa bucal) profundiza para encontrar el fondo de saco del intestino anterior. El estomodeo y el intestino anterior están separados por la membrana bucofaríngea. El revestimiento del estomodeo es de origen ectodérmico. Por lo tanto el revestimiento de las cavidades bucal y nasal, el esmalte de los dientes y las glándulas salivales son de origen ectodérmico. El revestimiento faríngeo es endodérmico, puesto que se forma a partir del intestino anterior. La comunicación entre la cavidad bucal primaria y el intestino anterior se establece alrededor de la tercera o la cuarta semanas cuando se rompe la membrana bucofaríngea.

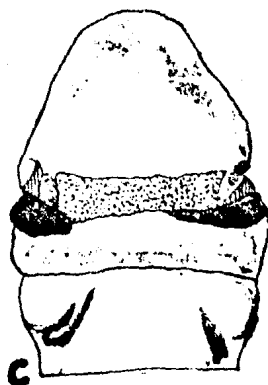
Esencialmente, la cara se deriva de siete esbozos: los dos procesos mandibulares que se unen muy tempranamente, los dos procesos nasales laterales, los dos procesos maxilares, y el proceso nasal medio. Los procesos mandibulares y maxilares se originan del primer arco branquial, mientras que el nasal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



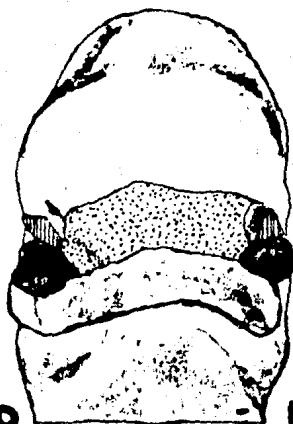
A



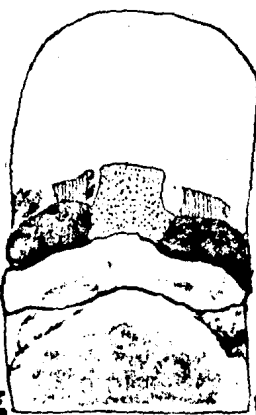
B



C




D



E



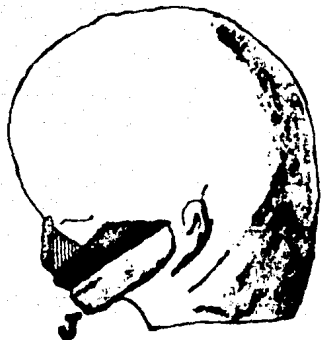
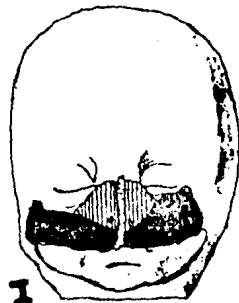
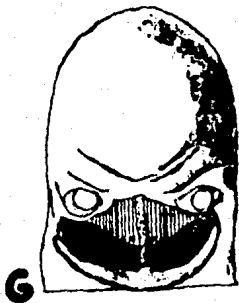
F





 Proceso nasal medio

 Proceso nasal lateral

 Proceso maxilar

 Arco mandibular



-  Proceso nasal medio
-  Proceso nasal lateral
-  Proceso maxilar
-  Arco mandibular

ARCOS BRANQUIALES

Los arcos branquiales, separados por hendiduras profundas, contribuyen en gran medida a dar su aspecto característico al embrión de cuatro a cinco semanas.

Al continuar el desarrollo cada arco forma sus componentes cartilagosos y musculares propios, y poseen una arteria y un nervio también propios. Algunas porciones cartilagosas por último desaparecen, pero otras persisten toda la vida en forma de estructuras óseas o cartilagosas. Los músculos de los distintos arcos no siempre están unidos a los componentes óseos o cartilagosos 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. (13).

a) Primer arco branquial.- El cartilago del primer arco branquial o arco mandibular consiste en una porción dorsal y -- pequeña llamada proceso maxilar que se extiende hacia adelante debajo de la región del ojo y una porción ventral mayor, proceso mandibular o cartilago de Meckel. El maxilar inferior se forma secundariamente por osificación intramembranosa del tejido mesodérmico que rodea al cartilago de Meckel. Una parte del -- cartilago de Meckel experimenta transformación fibrosa y origina el ligamento esfenomaxilar. Los músculos del arco mandibu-- lar (músculos masticadores, vientre anterior del digástrico y músculo del martillo), son inervados por el maxilar inferior, -- rama del trigémino.

b) Segundo arco branquial o arco hioideo.- Su cartilago se llama de Reichert y origina el estribo, apófisis estiloides --

del hueso temporal y ligamento estilohioideo, y en su parte ventral, el asta menor y porción superior del cuerpo del hiodes. Los músculos del arco hiodeo, el estilohioideo del estribo, vientre posterior del digástrico y músculos de la expresión facial, componente nervioso del segundo arco.

c) Tercer arco branquial.- Su cartilago origina la porción inferior del cuerpo y asta mayor del hiodes. La musculatura de este arco se circunscribe al músculo estilofaríngeo, innervado por el glosofaríngeo, que es componente nervioso del tercer arco.

d) Cuarto y sexto arcos branquiales.- Los componentes cartilaginosos de estos arcos se fusionan y forman los cartilagos tiroideos, cricoides y aritenoides de la laringe.

PALADAR

La porción principal del paladar definitivo está formado por dos prolongaciones o crestas palatinas de los procesos maxilares que aparecen en la sexta semana y descienden oblicuamente hacia ambos lados de la lengua. (13).

El proceso nasal medio también contribuye a la formación del paladar, ya que sus aspectos más profundos dan origen a una porción triangular media pequeña del paladar identificada como el segmento premaxilar. Los segmentos laterales surgen como proyecciones de los procesos maxilares, que crecen hacia la línea media por proliferación diferencial, hasta fusionarse y formar el paladar secundario. Las prolongaciones se fusionan hacia adelante con el paladar primario triangular quedando entre ellos el agujero incisivo u orificio bucal del conducto palatino anterior.

El paladar blando y la porción central del paladar duro, se forman a partir de los procesos palatinos; las partes periféricas en forma de herradura, se originan de los procesos maxilares.

LENGUA

La lengua deriva de los primeros, segundos y terceros arcos branquiales. El cuerpo y la punta de la lengua se originan en tres prominencias de la cara interna del primer arco branquial o mandibular.

Existen dos prominencias linguales laterales y una prominencia media, el tubérculo impar, que al principio es prominente y después casi desaparece. La base de la lengua se desarrolla a partir de una prominencia formada por la unión de las bases de los segundos y terceros arcos branquiales. La inervación sensitiva de esta parte proviene del glossofaríngeo.

Las protuberancias linguales laterales aumentan mucho de tamaño por proliferación y penetración del mesodermo, fusionándose en la línea media, lo cual forma los dos tercios anteriores o cuerpo de la lengua. La mucosa que cubre esta parte proviene del primer arco faríngeo y es inervada por el 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.

MAXILAR SUPERIOR

Las prominencias maxilares crecen hacia adelante y se unen con la prominencia frontonasal para formar el maxilar superior. El maxilar superior es un hueso membranoso. En la últi

ma mitad del periodo fetal, el maxilar superior aumenta su altura mediante el crecimiento óseo entre las regiones orbitaria y alveolar.

MAXILAR INFERIOR

El cartilago delgado (cartilago de Meckel), que aparece durante el segundo mes, es precursor del mesénquima que se forma a su alrededor y es causante del crecimiento del maxilar inferior. El hueso comienza a aparecer a los lados del cartilago de Meckel durante la séptima semana, y continúa hasta que el aspecto posterior se encuentra cubierto por hueso. La osificación cesa en el punto que será la espina de Spix. La parte restante del cartilago de Meckel formará el ligamento esfenomaxilar y la apófisis espinosa del esfenoides. La parte del cartilago de Meckel encapsulada con hueso parece haber servido de férula para la osificación intramembranosa y se deteriora en su mayoría.

La mandíbula es el primero de los huesos del cráneo que comienza a osificarse. El proceso se inicia en la sexta semana de desarrollo embrionario. En la misma semana se inicia la osificación de los huesos maxilares. (8)

Los huesos mandibulares se forman como estructuras bilaterales en la línea media o zona mentoniana por tejido conectivo denso. En los extremos superiores distales de los huesos mandibulares se diferencia una cuña de cartilago que termina por convertirse en el cartilago condilar del maxilar inferior.

Los extremos proximales del primero y segundo arcos branquiales proporcionan la articulación del maxilar inferior. La articulación Temporomandibular (ATM) puede observarse en un em

brión de siete a ocho semanas, formándose posteriormente el --
 cóndilo que se encuentra entre el extremo superior del cartilla
 go de Meckel y el hueso malar en desarrollo. Al final de la dé
cimoprimera semana, las cavidades de la articulación están for
madas. El disco articular y el músculo pterigoideo externo se
 forman en el segundo trimestre.

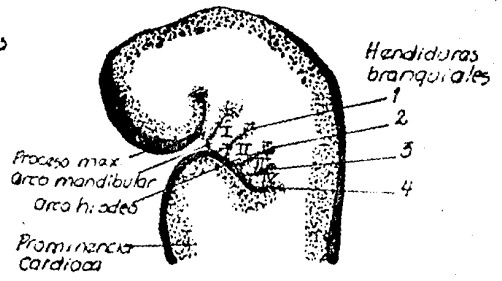
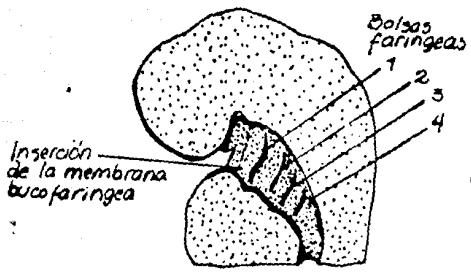
BOLSAS FARINGEAS.

El embrión humano posee cinco pares de bolsas faríngeas. -
 La última es atípica y a menudo se considera parte de la cuar-
 ta.

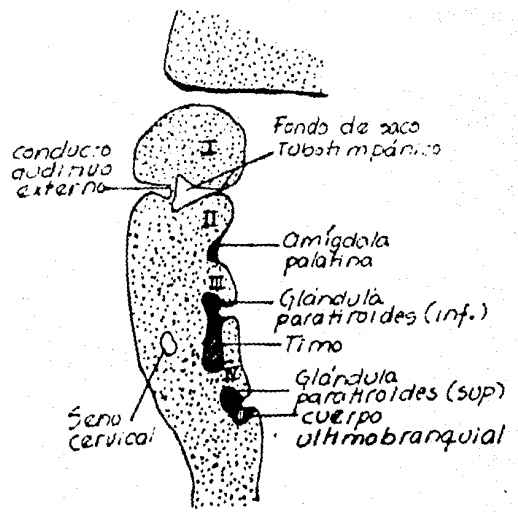
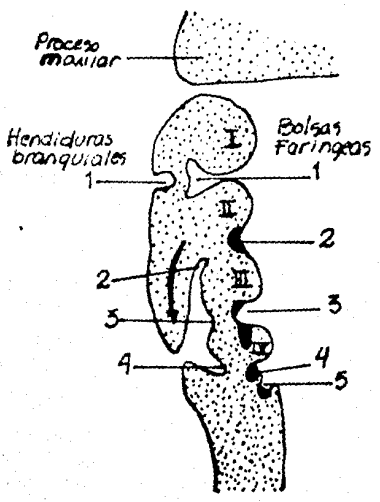
a) Primera bolsa faríngea. - Se origina de un divertículo-
 pedunculado, el fondo de saco tubotímpanico, que se pone en --
 contacto con el revestimiento epitelial de la primera hendidu-
 ra branquial. La porción distal de la invaginación se ensancha
 en forma de saco y constituye la caja del tímpano o cavidad --
 primitiva del oído medio. En cambio, la porción proximal no au
menta de calibre y forma la trompa de eustaquio o faringotímpani-
 ca. El revestimiento endodérmico de la caja del tímpano ulte
riormente participa en la formación de la membrana tímpanica o
 tímpano.

b) Segunda bolsa faríngea. - La porción principal de esta
 bolsa experimenta obliteración. El revestimiento epitelial de-
 la parte restante prolifera y es invadido secundariamente por
 tejido mesodérmico, lo cual forma el primordio de la amígdala-
 palatina.

c) Tercera bolsa faríngea. - La tercera y cuarta bolsa se
 caracterizan en extremo distal por las llamadas alas o prolon-
 gaciones dorsal y ventral. En la quinta semana de vida intrau-
 terina, el epitelio del ala dorsal de la tercera bolsa farín-



Corte sagital del extremo cefálico de un embrión de cinco semanas.
 Arcos y hendiduras branquiales en un embrión de cinco semanas



Esquema del desarrollo de las hendiduras branquiales y las bolsas faringéas.

gea se convierte por diferenciación en tejido paratiroideo y - el de la porción ventral forma el primordio del timo.

d) Cuarta bolsa faríngea.- El epitelio de esta bolsa origina la glándula paratiroides superior y contribuye a formar - la glándula tiroides.

e) Quinta bolsa faríngea.- Es la última bolsa faríngea - que se desarrolla. Origina el cuerpo ultimobranquial que después queda incluido en la glándula tiroides.

DESARROLLO POSNATAL DE LAS ESTRUCTURAS DEL CRANEO, CARA Y CAVIDAD BUCAL.

El crecimiento de la cara y el cráneo, inmediatamente después del nacimiento, es continuación directa de los procesos - embrionarios y fetales. La mayor parte de las sincondrosis se cierran entre los dos y los cuatro años de vida salvo la esfenooccipital que cierra cerca de los diez y siete años.

El crecimiento del cráneo y el esqueleto de la cara, principalmente intramembranoso, prosigue hasta el vigésimo año de vida, principalmente a través del crecimiento de las suturas y del periostio.

CRECIMIENTO OSEO.

El precursor de todo hueso siempre es tejido conectivo. - términos cartilaginosa o endocondral y membranosa identifican el tipo de tejido conectivo. El hueso se compone de dos entidades: células óseas u osteocitos y sustancia intercelular. Los osteocitos son de dos formas. 1) células que forman hueso u osteoblastos, y 2) células que reabsorben hueso u osteoclastos.-

El crecimiento óseo es por adición o aposición.

En el cráneo, la región osteogénica entre ellos es ocupada por tejido conectivo, llamándose sutura. A medida que el hueso reemplaza al tejido conectivo de la sutura, aumenta su tamaño. El hueso crece en la dirección de menor resistencia; los tejidos blandos dominan el crecimiento de los huesos.

CRANEO

El crecimiento del cráneo es particularmente rápido en el primer año de vida extrauterina, y en forma general, continúa con bastante rapidez hasta los siete años; después de esta fecha crece con mayor lentitud hasta la pubertad, período en el cual se acelera el nuevo crecimiento.

El mecanismo para el crecimiento continuado de los huesos del cráneo no sólo existe en las áreas de sutura sino también en las superficies óseas.

CARA

La bóveda del cráneo y el esqueleto de la cara crecen a ritmos diferentes. Por crecimiento diferencial, la cara emerge lateralmente debajo del cráneo. La dentición es desplazada hacia adelante por el crecimiento craneofacial, alejándose así de la columna vertebral.

La porción superior de la cara, bajo la influencia de la inclinación de la base del cráneo, se mueve hacia arriba y hacia adelante; la porción inferior de la cara se mueve hacia --

abajo y hacia adelante. Este patrón divergente permite el crecimiento vertical de los dientes durante toda la erupción dentaria y proliferación del hueso alveolar. Los huesos de la cara son llevados pasivamente hacia afuera por la expansión primaria de las matrices bucofaciales.

MAXILAR SUPERIOR

La base del cráneo influye en el desarrollo de esta región. La porción del maxilar superior depende del crecimiento de la sincondrosis esfenoccipital y esfenoesfenoidea.

El crecimiento del maxilar superior es intramembranoso. Las proliferaciones de tejido conectivo sutural, osificación, oposición superficial, resorción y traslación son los mecanismos para el crecimiento del maxilar superior. (8)

El maxilar superior se encuentra unido parcialmente al cráneo por la sutura frontomaxilar, la sutura cigomática maxilar, cigomaticotemporal y pterigopalatina. El crecimiento en esta zona sirve para desplazar el maxilar superior hacia abajo y hacia adelante.

Las aposiciones de hueso suceden sobre el margen posterior de la tuberosidad del maxilar superior. Esto sirve para aumentar la longitud de la arcada dentaria y agrandar las dimensiones anteroposteriores de todo el cuerpo del maxilar superior.

Las apófisis palatinas y la zona premaxilar crecen hacia abajo. Las zonas más activas de crecimiento son las regiones de la tuberosidad del maxilar y tabique nasal. Scott afirma que el cartilago del tabique nasal es el que establece el rit-

mo del crecimiento del maxilar superior y que las estructuras circundantes desempeñan un papel pasivo de relleno de los espacios entre los huesos que se separan, espacios creados por el rápido desplazamiento anteriorinferior.

MAXILAR INFERIOR

Poco después del nacimiento, las estructuras bilaterales se fusionan en la zona del mentón para formar un hueso unificado que, con forma de herradura, va de un cartilago condilar al otro.

En la mandíbula infantil hay aposición rápida en la mayoría de sus superficies, en tanto que otras zonas se reabsorben constantemente durante el proceso de remodelado. Este mecanismo de reestructuración da por resultado la mandíbula adulta -- con su forma característica.

La mandíbula se desplaza hacia abajo y adelante, alejándose del cráneo.

Al nacer, las dos ramas del maxilar inferior son muy cortas. El desarrollo de los cóndilos es mínimo y casi no existe eminencia articular en las fosas articulares.

El tipo de formación del hueso mandibular es de dos tipos: membranoso y cartilaginoso.

CONDILO

Sicher afirma que el cóndilo es el principal centro de --

crecimiento del maxilar inferior.

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

El crecimiento condilar es considerado como una reacción -- secundaria de relleno. (27)

CAPITULO II

SINDROME DE GOLDENHAR

También llamado displasia oculoauriculovertebral, síndrome del primer y segundo arcos branquiales. Es una variante de la Microsomía Hemifacial. (7)

Es la tercera malformación facial más común. Los pacientes que sufren este tipo de síndrome presentan: A) microtia, B) macrostomía, C) falta de formación de la rama y condilo del maxilar, D) anomalías vertebrales, y E) dermoides epibulbares.

También puede existir anomalías cardíacas, renales, esqueléticas. El defecto es casi siempre unilateral. Puede existir un discreto predominio en los varones, en proporción 3:2.

ETIOLOGIA

Recientes estudios sugieren que la microsomía hemifacial resulta de la hemorragia en el punto de fusión entre la cartíla interna y la arteria estapedial, la cual es una arteria del oído medio que irriga gran parte de la región facial durante un período embrionario temprano. (6)

FACIES

Los niños son pequeños con respecto a su edad, y tienen problemas en la alimentación. Las facies pueden ser notorias a causa de la asimetría, esto obedece en parte, a hipoplasia, a-

desplazamiento, o ambos factores, del pabellón auricular. Los huesos maxilar, temporal y malar del lado afectado están algo reducidos de tamaño y aplanados, y el ojo del mismo lado puede ocupar el nivel más inferior al del lado opuesto. El consiguiente aplanamiento puede ser causa de aplasia o hipoplasia de la rama y del cóndilo del maxilar inferior. Algunos pacientes presentan aplanamiento discreto de la región mastoidea. -- Existe, con frecuencia, abombamiento frontal.

SISTEMA NERVIOSO

Se ha observado insuficiencia del desarrollo o hipoplasia de músculos tales como el masetero, temporal, pterigoideo y -- los de la expresión facial inferior, al parecer relacionadas -- con alteraciones óseas en la región del conducto facial. El -- 10% de los pacientes han sido retrasados mentales. En varios -- casos se ha observado encefalocele occipital.

MANIFESTACIONES GENERALES

El síndrome de Goldenhar se caracteriza por varios grados de falta de desarrollo de las estructuras craneofaciales. La -- deformidad mayor envuelve la mandíbula y del oído, pero tam-- bién incluye la órbita y la columna vertebral.

OÍDO

Las malformaciones del oído externo pueden variar desde -- la aplasia completa hasta la distorsión del pabellón que se -- presenta desplazado hacia adelante y abajo. En ocasiones se ha

observado pabellones anómalos bilaterales.

Algunos pacientes presentan: sordera de conducción, debida a anomalías del oído medio y ausencia o deficiencia del conducto auditivo externo. Desde el trago hasta la comisura de la boca pueden existir apéndices auriculares supernumerarios. - Se observan con mayor frecuencia en pacientes con macrostomía o aplasia de la glándula parótida, con presencia de dermoides epibulbares.

En la misma región se observan, a menudo, fístulas ciegas aunque no siempre son bilaterales.

OJO

Con frecuencia la hendidura parpebral es algo más baja en el lado afectado. El dermoide o lipodermoide epibulbar es un hallazgo variable. Presenta una coloración blanca-lechosa o amarillenta, con una forma aplanada o algo elipsoide, y por lo general es más sólido que quístico. Las superficies suelen ser lisas aunque puede ser granular o estar recubierta de pelos finos.

El dermoide está localizado casi siempre a nivel del limbo o del reborde corneal en el cuadrante inferior externo.

Algunos pacientes presentan un dermoide o lipodermoide en el mismo lado, estas lesiones son bilaterales, pudiéndose presentar unilateral.

El coloboma unilateral del párpado superior se encuentra en un 50-60% de pacientes con dermoides epibulbares. El defec-

to se produce por lo general, entre el tercio medio y el interno del párpado. El síndrome puede asociarse en ocasiones con coloboma de la coroides o del iris y con ojo qulstico congénito.

Cuando existe microftalmia o anoftalmia unilateral, se observa retardo mental.

ALTERACIONES ESQUELETICAS

En el 40-60% de los pacientes se observan anomalías óseas, en especial de la columna vertebral, las alteraciones más comunes están representadas por occipitalización del atlas, vértebras cuneiformes, bloqueo o sinostosis parcial o completa de -dos o más vértebras cervicales, vértebras supernumerarias, hemivértebras, espina bifida y costillas anómalas.

CORAZON

Del 45-55% de los pacientes presentan diversas formas de enfermedad cardíaca: defecto del tabique ventricular y conducto arterioso persistente, o una variante de éste, como callado aórtico en el lado derecho unión del conducto arterioso con la arteria subclavia, que se origina de un tronco común corto pero diferente, coartación de la aorta descendente en un punto -inmediatamente distal al conducto arterioso obliterado, persistencia de la vena cava superior izquierda y defecto del tabi-que ventricular.

OTRAS ANOMALIAS

Agenesia o hipoplasia pulmonar, anomalías renales, - ausencia de riñón, uréter doble, ectopia renal cruzada, irrigación sanguínea anómala al riñón.

MANIFESTACIONES ORALES

Los pacientes pueden presentar un desarrollo escaso del - cóndilo del maxilar, hasta la aplasia unilateral de la rama, - del cóndilo o ambos, con ausencia de la fosa glenoidea, al ángulo gonial está por lo común aplanado, y el maxilar superior - está estrechado en el lado afectado. En el interior de la boca puede observarse disminución de la anchura del paladar desde - el rafe palatino medio a la superficie lingual de los dientes - en el lado afectado. Puede existir hipoplasia o ambas, del mismo lado de los músculos palatinos o linguales.

El 7% presenta hendidura palatina, labio leporino o ambos. Puede encontrarse crecimiento desusado de la porción anterior - del maxilar.

Por lo menos un tercio de los pacientes con agenesia de - la rama del maxilar inferior presentan macrostomia asociada, - es decir hendidura facial lateral. (7)

A veces, un triángulo de piel se extiende por la superficie interna de la mejilla a nivel del ángulo de la boca. En -- presencia de dermoides epibulbares puede ser más elevada la in - cidencia de macrostomia. Es casi siempre unilateral y puede - existir agenesia de la glándula parótida del mismo lado, des - plazamiento del tejido glandular salival o fistulas salivales.

Puede presentarse también insuficiencia del velo del paladar.

DEFECTOS CRANEALES.

Algunos pacientes presentan los siguientes defectos craneales: plagiocefalia, microcefalia, quistes dermoides intracraneales, hidrocefalia, encefalocele y arinocefalia. (28)

MALFORMACIONES CONGENITAS CARDIACAS, PULMONARES Y VASCULARES

Puede presentarse hipoplasia pulmonar que generalmente es del mismo lado afectado.

La arteria innominada izquierda puede producir una irrigación anormal de la carótida externa y a las estructuras faciales que esta irriga. En varios casos se ha reportado gran variedad de malformaciones cardiovasculares. (22)

DIAGNOSTICO DIFERENCIAL

En la displasia frontonasal pueden existir también dermoides epibulbares. La displasia oculoauriculovertebral difiere en varios aspectos de la disostosis maxilofacial porque es asimétrica y la hipoplasia de los huesos maxilares es mucho menor. No aparecen colobomas en los párpados inferiores.

En la anomalía de Robin, pueden existir anomalías de la oreja, aunque el maxilar inferior es simétricamente pequeño.

En el síndrome de Moebius puede observarse micrognatia y a veces hipoplasia de las orejas.

En ambas puede observarse alteración del VII nervio craneal. En el Síndrome de Moebius se afecta más el VII nervio craneal. (7)

TRATAMIENTO

Existen dos criterios en cuanto al tratamiento de este síndrome. Algunos opinan esperar al desarrollo óseo, el cual se lleva a cabo en la adolescencia para corregir las alteraciones esqueléticas. El otro es la corrección estética inmediata con el fin de hacer al niño más aceptado por el medio en que vive, sin embargo esto causa aversión a la cirugía ya que se va a necesitar de varias operaciones conforme va creciendo el niño.

No hay un tratamiento específico para este síndrome, sino que dependiendo de cada problema individual, existe una solución apropiada, y ésta se obtendrá mediante un buen diagnóstico, el cual debe constar de:

- 1.- Historia clínica.
- 2.- Examen radiográfico.- Para descartar estados patológicos periapicales o periodontales.
- 3.- Modelos de estudio.- Los modelos de estudio son necesarios para los estudios preoperatorios de la relación oclusal.

TESIS ECONOMICAS

PAVO No. 117 ENTRE LOPEZ COTILLA Y JUAREZ

Tel. 13-01-20

Guadalajara, Jalisco

4.- *Cefalometría.*- Las radiografías laterales del cráneo directas, incluyendo el maxilar inferior son esenciales para precisar la localización exacta de las deformaciones maxilares y seleccionar los lugares operatorios acertados.

El paciente deberá estar física y psicológicamente capacitado para hacer frente al acto quirúrgico.

CRECIMIENTO CONDILAR DETENIDO

La mayoría de las autoridades en el tema concuerda en que deberá iniciarse la intervención quirúrgica cuanto antes sea posible, por pensarse que, de no producirse el crecimiento esquelético de manera normal, los tejidos blandos tampoco crecerán normalmente, sin embargo si se logra quirúrgicamente el agrandamiento esquelético, entonces el tejido blando de revestimiento crecerá para acomodarse a él y podrá lograrse así el desarrollo normal del lado afectado.

Los cirujanos partidarios de esta intervención realizan injertos óseos en serie, con injertos de fragmentos de costilla "por superposición" ya que la caja torácica es un banco de hueso autógeno que se volverá a llenar de manera natural. La cresta ilíaca con su centro de crecimiento no deberá usarse como fuente ósea en pacientes niños. Cartilago, hueso de banco, e injertos dérmicos, también se han usado, para llenar defectos. (12)

Howell afirma: "Los injertos insertados en casos de displasia del primer arco, se han reabsorbido totalmente, con re-

calda total en el patrón esquelético preoperatorio".

Los pacientes con una deformidad (agenesia) principalmente en el maxilar inferior causada por trastornos de crecimiento localizados en el centro de crecimiento condilar, pueden -- tratarse en cualquier momento y con cualquier técnica usada en afecciones micrognatia, y también pueden planearse operaciones en serie incluyendo injertos autógenos (excluyendo el ilión co mo lugar donador).

Cuanto antes se formule el diagnóstico, mejores resultados se obtendrán.

Sin embargo la agenesia maxilar inferior producida como resultado del síndrome del primer arco, no tiene pronóstico favorable después de cualquiera de los procedimientos informados hasta la fecha en que se haya documentado la vigilancia adecuada.

Sin embargo, es apropiado emprender cualquier medida que ofrezca mejora o un grado razonable de éxito a temprana edad del paciente.

Se espera que alargar la rama afectada, estabilizada por férula interoclusal y controlar ortodónticamente el curso post operatorio estimulará el crecimiento maxilar superior normal en el lado afectado.

CAPITULO III

PROBLEMAS PSICOLOGICOS

Los padres de un niño que sufre alguna deformidad, deben hacer lo posible por disiparle sus sentimientos de inferioridad, ya que éstos a menudo se identifican muy estrechamente con el niño, y leen en él las reacciones que creen que tendrían ellos en circunstancias análogas.

En general, los padres hacen mucho por el niño afectado físicamente. Deben insistir en que él haga tanto de sí mismo como se espera y que siempre tome sus propias decisiones, aunque no deben esperarse demasiado de él. Es desacertado acelerar la instrucción, es necesaria la paciencia y disciplina, y hay que moldear, reforzar y formar el hábito de obediencia.

Los padres deben esperar de él, una conducta tan razonable como de sus otros hijos.

Cuando surgen dificultades en la escuela o en el hogar, los padres no deben de ponerse de su parte simplemente porque está enfermo. El niño debe aprender a aceptar su enfermedad y esforzarse, en vez de usarla para evadir responsabilidades.

Los padres tienen que ocultar su inquietud y ansiedad por la enfermedad, porque las reacciones de los niños tienden a reflejar las de sus padres.

Muchas veces, las actitudes de los padres, la aceptación individual de su impedimento y su disposición y oportunidad para mezclarse con la sociedad normal, ejercen más influencia en

su personalidad que su defecto.

En varias pruebas se ha demostrado que los niños incapacitados son ligeramente más sumisos e introvertidos. Afortunadamente, la mayoría de los niños que padecen deformidades se acostumbran a sus deficiencias y hacen sus ajustes en forma difícil de comprender para la persona normal. Muchas personas con graves deformidades llevan una vida feliz y productiva. Debe evitarse siempre la demostración de lástima. [1]

La personalidad del niño con un defecto físico facial es afectada en tres aspectos:

- 1.- Dificulta las actividades normales del niño, provocándole un sentimiento de frustración.
- 2.- Fomenta una actitud de creciente solicitud y protección hacia sus padres.
- 3.- Hace que el niño se sienta diferente de otros niños.

Un niño con un defecto físico facial, no puede esperarse que tenga la satisfacción de ser como los otros niños, y él, y sus padres deben hacer frente a estas diferencias en forma realista.

El deseo de conformarse ordinariamente no se destaca hasta la edad escolar, pero cuando existe un defecto físico, este deseo puede manifestarse antes.

El paciente debe formar parte del grupo familiar cuando sea posible y pueda esperarse que asuma responsabilidades proporcionales a su capacidad física, de este modo podrá ver que-

su vida tiene un fin y sentirá satisfacción del logro.

Debe hacerse lo posible por proporcionarle escapes por medio del juego y compañía, de este modo adquiere confianza y aprende a sentirse a gusto con la sociedad.

En los niños crónicamente enfermos, el organismo se adapta, aunque implique incremento del peligro, dolor, malestar o displacer, por lo tanto, cuando esperamos ver al niño negativamente afectado, irritado o en lucha activa contra el dolor, nos sorprende muchas veces observar que esta experiencia se ha convertido para él en parte de la vida normal y como tal lo afronta.

Todos los períodos de enfermedad se hacen dolorosamente largos para los niños, cualquiera que sea su duración.

El éxito y el ser necesario son aún más importantes para el niño inválido que para el normal. El niño debe saber que es amado y deseado, que hay un lugar definido para él en la familia y que no se le considera diferente a sus hermanos. (15)

Toda acción ejercida en el cuerpo de un niño, sea cual fuere su magnitud, despertará en éste fantasmas y temores de ser atacado, poco importa si se trata de cirugía mayor o de intervenciones intrascendentes.

Si es posible, el defecto debe corregirse a una edad temprana antes de que haya una conciencia de la desviación. Si es necesario esperar, debe asegurarse al niño que el defecto, si es corregible será eliminado a su debido tiempo.

Una psicoterapia previa y posterior a la operación de un-

niño es de una utilidad insustituible.

Cuando un niño es hospitalizado, toma su hospitalización como un abandono tanto más inexplicable, cuanto que ocurre en un momento en que se ve obligado a enfrentar las angustias y el desconcierto de un medio extraño, a lo que suman los trastornos somáticos y los sufrimientos de la enfermedad, las operaciones, etc. Reacciona a este supuesto rechazo de la madre con desilusión, dolor, pena, ira, o furia. (25)

Nunca debe ir un niño engañado a una cirugía, para evitar trastornos futuros.

El niño antes de la operación, debe conocer con todo detalle los diferentes pasos de la anestesia por usarse y una descripción aproximada de lo que va a experimentar, cuando estos pasos se cumplen, disminuye la ansiedad y el niño adquiere confianza.

Todos los actos quirúrgicos pueden llegar a producir trastornos emocionales.

La reacción psicológica a la experiencia operatoria varía de un niño a otro. Muchos niños olvidan rápidamente su desagradable estancia en el hospital y no sufren nada malo por su operación, pero considerable proporción muestran alteraciones en la conducta, caracterizada por temores, negativismo y antagonismos familiares.

Aunque los síntomas posoperatorios se producen en todas las edades, son más frecuentes de uno a dos años de edad y se atribuye a que los niños pequeños tienen mayor dependencia del hogar y de la madre, a su falta de experiencia fuera del hogar

y a su incapacidad para entender lo que ocurre. (1)

Cuando un niño sufre algunos temores engendrados por una operación, una segunda operación generalmente intensificará -- los temores iniciales, para suavizar la tensión se sugieren algunas medidas:

- 1.- Dar al niño una clara explicación de la razón de la operación.
- 2.- Evitar la sorpresa y confusión en el hospital.
- 3.- Explicar que el motivo de la anestesia es evitar al niño dolor durante la operación.
- 4.- Encarecer a los padres la necesidad de tranquilidad y --- afecto constantes en el periodo posoperatorio.
- 5.- El médico debe dirigir al niño desde la madre hasta el -- quirófano. (1)

Se recomienda que el anestésico comience a administrarse en la sala o habitación con los padres presentes, o que el niño sea sedado antes de ir al quirófano. Al despertar el niño, -- la madre debe estar a su lado.

C A S U I S T I C A

CASO No. 1.

Nombre.- Elia Sánchez Rosales

Edad.- 6 años Sexo.- Femenino

AHF.- Sin importancia para el padecimiento actual.

APNP.- Alteraciones psicológicas de rechazo.

APP.- Alteraciones psicológicas de rechazo.

Examen físico.

Dermoides epibulbares, cartilagos aberrantes, anquiloglosia, macrostomia.

Estudio radiográfico.-

Macrostomia, hipoplasia mandibular y malar en el lado --- afectado.

Tratamiento.

Se intervino bajo anestesia general.

Eliminación de la macrostomia, anquiloglosia y cartílagos aberrantes. Tratamiento psicológico.

Nota.- A los 14 años se le intervendrá nuevamente para -- una corrección mayor.

CASO No. 2. (Bibliográfico)

Nombre.- Joseph Jamsky.

Edad.- 22 años. Sexo.- Masculino

AHF.- Sin importancia para el padecimiento actual.

APNP.- Alteraciones psicológicas.

APP.- Alteraciones psicológicas.

Examen físico.

Deformación de la columna vertebral, movimiento mandibular limitado, microsomía hemifacial izquierda, hipoplasia del oído, mandíbula y tejido blando de las estructuras faciales, - ausencia del canal auditivo externo y maloclusión.

Examen radiográfico.

Hipoplasia condilar, deformación de la columna vertebral, fusión de la vértebra cervical y desviación traqueal.

Tratamiento.

Anteriormente se le ha hecho un injerto de costilla pa

ra reconstruirle la mandíbula.

Osteotomía de mandíbula y maxilar, para corregir vertical, transversal y anteroposteriormente el esqueleto y anomalías oclusales.

A los 3 meses se le practicó cirugía plástica reconstructiva de la órbita izquierda, cigoma, mentón y mandíbula. (6)

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

El síndrome de Goldenhar con sus características específicas, las cuales son: microtia, macrostomía, falta de formación de la rama y cóndilo del maxilar, anomalías vertebrales y dermoides epibulbares, nos ayudan a hacer un diagnóstico y reconocer el síndrome, para poder brindar a estos pacientes un tratamiento adecuado.

El 10% de los pacientes presentan retraso mental, por lo cual tenemos que tener muy en cuenta su estado psicológico, ya que debido a su deformidad puede ocasionar grandes trastornos.

El trato que los padres le den al niño va a ser un factor muy importante en cuanto al tratamiento del niño, ya que éste va a necesitar de varias intervenciones quirúrgicas reconstructivas, ya que su físico también está afectado.

Existen dos criterios en cuanto al tratamiento de este síndrome. La mayoría opina esperar al desarrollo óseo normal, en la adolescencia para corregir las alteraciones esqueléticas. La otra tendencia piensa en la corrección estética inmediata con el fin de hacer al niño más aceptado por el medio en el que vive, sin embargo, esto trae como consecuencia que el niño sea un visitante permanente de la sala de operaciones.

Según el grado de deformidad física es el tratamiento que se va a llevar a cabo, dependiendo qué tan afectado esté el paciente tanto físicamente como psicológicamente.

ESTA TESIS NO DEBE
SER PRESTADA

B I B L I O G R A F I A

- 1.- Bakwin Harry, Morris Bakwin, Ruth; "Desarrollo Psicológico del niño"; México, D.F.; Editorial Interamericana, --- 1974.
- 2.- Caldarelli, Hutchinson y otros; "Cleft palate Journal", - Vol. 17-2; Abril, 1980.
- 3.- Cuttone, Durso y otros; "Journal Pediatric Ophthalmology-Strabismus"; Vol. 17-1; Enero-Febrero, 1980.
- 4.- Blair, Bruchhunts y Lee, "Ann Ophthalmology"; Vol. 13, - Agosto, 1981.
- 5.- Enlow, Donald, H. "Manual sobre crecimiento facial"; Buenos Aires, Argentina, Editorial Interamericana, 1982.
- 6.- Gallagher, Hyler y Epkar, "Oral Sugery"; Vol. 49-1, Enero, 1980.
- 7.- Gorlin, Pindborg y Cohen Jr.; "Síndromes de cabeza y cuello"; Barcelona, España; Editorial Litografía Faisan, --- 1978.
- 8.- Graber, T.M.; "Ortodoncia"; México, D.F., Editorial Interamericana; 1974.
- 9.- Hernández, Silvano; "Embriología", Guadalajara, Jalisco; Editorial U.A.G.; 1975.

- 10.- Hodes, Gleiser, Derusa y otros; "Journal Craniofacial Genetic Development Biology"; Vol. 1-1; 1981.
- 11.- Krech, D., Crutchfield, R. y otros; "Elements of psychology"; Nueva York, Editorial Alfred A. Knoff; 1969.
- 12.- Kruger Gustav O.; "Tratado de cirugía bucal"; México, D. F., Editorial Interamericana, 1978.
- 13.- Langman, Jan; "Embriología Médica", México, D.F., Editorial Interamericana; 1975.
- 14.- La Rosa, Witaker y otros; "Cleft Palate Journal", Vol. - 17-2; Abril, 1980.
- 15.- Mahler, Margaret S. y otros; "El nacimiento psicológico del infante humano"; Argentina, Editorial Marymar; 1977.
- 16.- Male P. Doumic, Girard, A. y otros; "Psicoterapia de la primera infancia"; Argentina, Editorial Amorrorty; 1975.
- 17.- Mathag, Leonard; "Larongoscope"; Vol. 90-7, Pt. 1, Julio-1980.
- 18.- Morrey, Nelsen, "Dental Science Handbook", Washington, D. C., U.S.A., Department of Health Education and Welfare, - 1970.
- 19.- Murphy Risk, Vangilder; "Journal of Neurosurgery", Vol. - 53-3, Septiembre, 1980.
- 20.- Orban's, "Oral Histology and Embryology"; St. Louis Missouri, Editorial The C.V. Mosby Company, 1976.

- 21.- Pereira, J.L. y Silva, A. P. "British Journal of Plastic Surgery" Vol. 35, 1982.
- 22.- Pierpont, Moller y otros, "Pediatrics Cardiology", Vol. - 2-4, 1982.
- 23.- Rose, Louis F., Kaye Donald, "Internal Medicine for dentistry", U.S.A. Ed. Mosby, 1983.
- 24.- Roussell, Weaver y otros, "Pediatrics", Vol. 67-2, Febrero 1981.
- 25.- Spitz, Rene A. "El primer año de vida del niño", México, - D.F., Ed. El fondo de la cultura económica, 1979.
- 26.- Thomas P. "Eur. Journal Pediatrics", Vol. 133-3, Mayo --- 1980.
- 27.- Vincen de Angelis, "Embriología y Desarrollo Bucal" Ortodoncia, Ed. Interamericana, 1978.
- 28.- Wilson, G.N., "American Journal of Medical Genetics", Vol. 14-3, Marzo 1983.