

9A  
2ej

# UNIVERSIDAD AUTONOMA DE GUADALAJARA

Incorporada a la Universidad Nacional Autónoma de México

ESCUELA DE ODONTOLOGIA



TESIS CON  
FALLA DE ORIGEN

**ESTUDIO SOBRE EL DIAGNOSTICO Y PLAN  
DE TRATAMIENTO DEL SINDROME DE  
HALLERMANN-STREIFF**

**TESIS PROFESIONAL**

**QUE PARA OBTENER EL TITULO DE:**

**CIRUJANO DENTISTA**

**PRESENTA:**

**MARCELA CASTELLANOS RUIZ ESPARZA**

**ASESOR: DR. MARIO ALBERTO GOMEZ DEL RIO**

**GUADALAJARA, JAL., 1985**



## **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.

# INDICE

	Pág.
Introducción.	1
Capítulo I	
Desarrollo embriológico de cabeza.	3
a) Desarrollo prenatal.	3
b) Desarrollo posnatal.	16
Capítulo II	
Síndrome de Hallermann-Streiff.	21
a) Diagnóstico.	25
b) Tratamiento.	26
Capítulo III	
Alteraciones psicológicas.	32
Casística.	38
Conclusiones.	42
Bibliografía.	44

## 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 -tuvieras 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.

No hay nada que llame tanto la atención de la gente, como el observar defectos en la fisonomía de la cara de los pacientes que los padecen. En la mayoría de las veces en que -- descubrimos estas anomalías nos causa "risa" o "lástima" pero nunca nos preocupamos realmente de buscar la forma de mejorar el aspecto físico de pacientes con malformaciones congénitas que afectan la cabeza y cuello, con el fin de ser aceptados -- por esta sociedad que tanto critica la apariencia monstruosa o grotesca de los niños que las presentan y tantos problemas de personalidad con que viven, y que el problema principal -- consiste en que no les son corregidos de la mejor manera.

Entre tantos síndromes que involucran la cabeza, he juzgado conveniente el estudio sobre el diagnóstico y plan de -- tratamiento del síndrome de Hallermann-Streiff, ya que el reciente contacto con niños que presentan esta malformación congénita, me ha inquietado a tal grado que quiero llegar a la -- mejor solución del problema, con el objeto de establecer un -- buen diagnóstico y plan de tratamiento, incluyendo la estabilidad emocional de los pacientes.

## CAPITULO I

## DESARROLLO EMBRIOLOGICO DE CABEZA

Durante el desarrollo embriológico de cabeza 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). (5)

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 dife-

### renciación cefálica.

2.- *Período embrionario.*- Veintiún días después de la -- concepción, cuando el embrión humano mide sólo 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 de 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 -- (cerebro, nervios cerebrales, músculos, etc.) ya se han desarrollado.

3.- Período fetal.- Entre la octava y décimosegunda semana el feto triplica su longitud de 10 a 60 mm; 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 aumentos de tamaño y cambios de proporción.

En la última mitad del período 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 de la base del cráneo inicial se debe a la proliferación de cartilago que es reemplazado por hueso, principalmente en la sincondrosis. En la bóveda del cráneo o desmocráneo, el crecimiento se realiza por proliferación de tejido conectivo entre las suturas y su reemplazo por hueso. El periostio 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 desmocráneo se encuentran se parados uno de otro por las fontanelas, al nacer el niño. Una



# **TESIS ECONOMICAS**

**PAVO No. 117 ENTRE LOPEZ COTILLA Y JUAREZ**

**Tel. 13-01-20**

**Guadalajara, Jalisco**

fontanela es una pequeña área de membrana que todavía no ha sido sustituida por hueso. (11)

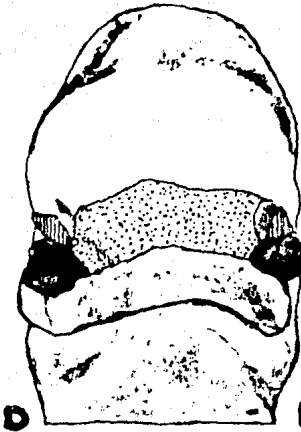
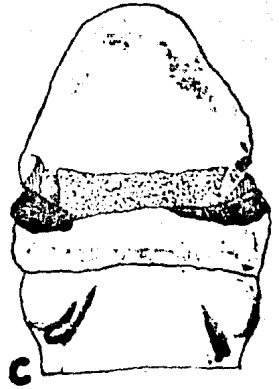
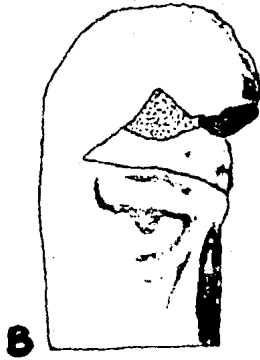
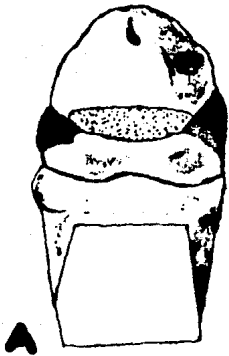
## CARA





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 mesoderme 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.

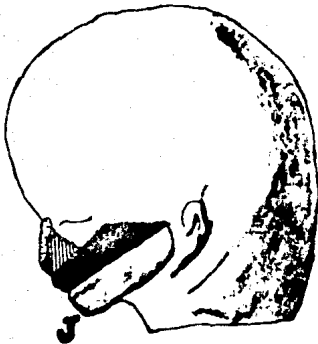
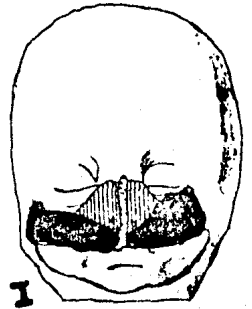
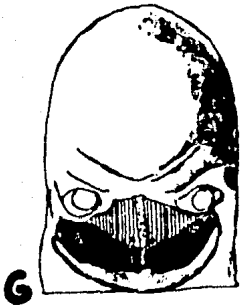
El estomodeo (fosa bucal) profundiza para encontrar el fondo de saco del intestino anterior. El estomodeo y el intestino anterior están separados por la membrana bucofaríngea. El revestimiento del estomodeo es de origen ectodérmico. Por lo tanto el revestimiento de las cavidades bucal y nasal, el esmalte 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 el cerebro anterior, el cual formará la mayor parte de las estructuras de las porciones superior y media de la cara.



-  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 cartilaginosos y musculares propios, y poseen una arteria y un nervio también propios. Algunas porciones cartilaginosas por último desaparecen, pero otras persisten toda la vida en forma de estructuras óseas o cartilaginosas. Los músculos de los distintos arcos no siempre están unidos a los componentes óseos o cartilaginosos 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. [11]

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 mandibular (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 hincido.- Su cartilago se llama de Reichert y origina el estribo, apófisis estiloides

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

c) Tercer arco branquial.- Su cartílago origina la porción inferior del cuerpo y asta mayor del hioides. La musculatura de este arco se circunscribe al músculo estilogaríngeo, -inervado por el glosogaríngeo, que es componente nervioso del tercer arco.

d) Cuarto y sexto arcos branquiales.- Los componentes --cartilagosos de estos arcos se fusionan y forman los cartílagos tiroides, 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. (11)

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 se 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, al 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 innervación sensitiva de esta parte proviene del glososfaríngeo.

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 innervada 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 última mitad del período 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 esfeno-maxilar 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. (6)

Los huesos mandibulares se forman como estructuras bilaterales unidas 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.

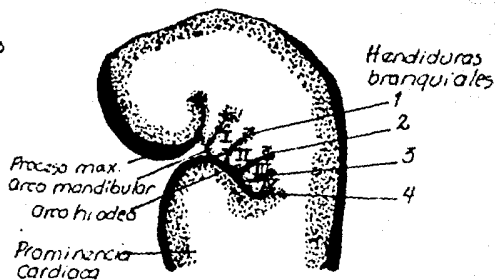
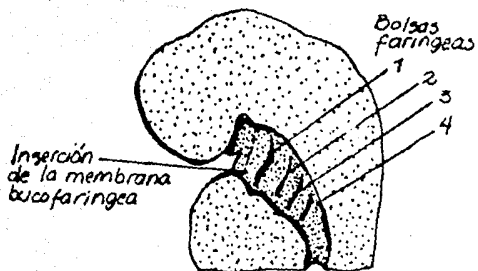
Los extremos proximales del primero y segundo arcos branquiales proporcionan la articulación del maxilar inferior. La Articulación Temporomandibular (ATM) puede observarse en un embrión de siete a ocho semanas, formándose posteriormente el cóndilo que se encuentra entre el extremo superior del cartilago de Meckel y el hueso malar en desarrollo. Al final de la décimoprimer semana, las cavidades de la articulación están formadas. El disco articular y el músculo pterigoideo externo se forman en el segundo trimestre.

## BOLSAS FARINGEAS

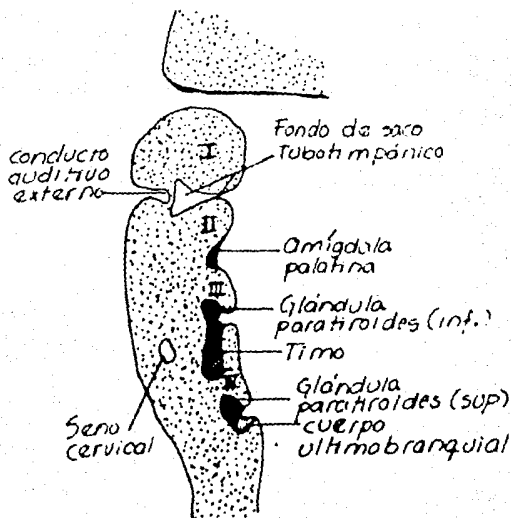
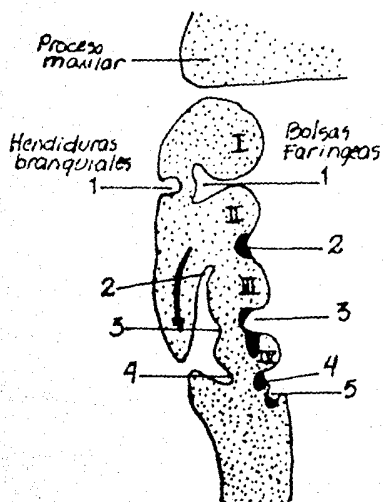
El embrión humano posee cinco pares de bolsas faringeadas. La última es atípica y a menudo se considera parte de la cuarta.

a) Primera bolsa faringea.- Se origina de un divertículo pedunculado, el fondo de saco tubotímpanico, 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 del tímpano o cavidad primitiva del oído medio. En cambio, la porción proximal no aumenta de calibre y forma la trompa de Eustaquio o faringotímpanica. El revestimiento endodérmico de la caja del tímpano posteriormente participa en la formación de la membrana timpánica o tímpano.

b) Segunda bolsa faringea.- La porción principal de esta



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 faringicas.

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 prolongaciones dorsal y ventral. En la quinta semana de vida intrauterina, el epitelio del ala dorsal de la tercera bolsa faríngea 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 CRÁNEO, 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 ÓSEO

El precursor de todo hueso siempre es tejido conectivo. Los términos cartilagosos o endocondral y membranoso 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.

## CRÁNEO

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 esenooccipital y esenoetmoidal.

El crecimiento del maxilar superior es intramembranoso. Las proliferaciones de tejido conectivo sutural, osificación, aposición superficial, resorción y translación son los mecanismos para el crecimiento del maxilar superior.

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 poste--

rion 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 ritmo 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 anteroinferior.

#### 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 crecimiento intersticial, como los huesos largos, sino que es capaz 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. (21)



## CAPITULO II

## SINDROME DE HALLERMANN-STREIFF

Las anomalías congénitas craneofaciales siempre han venido siendo intrigantes para establecer un diagnóstico. En el pasado, como siempre, la mayoría de las personas afectadas -- con este tipo de desórdenes recibieron cuidado paliativo no invasivo o fueron hospitalizadas a causa de deformidades mayores.

El desarrollo quirúrgico reconstructivo maxilofacial ha aumentado la habilidad para mejorar la función y prever de una mejor estética a las personas afectadas.

**SINDROME.** - Cuadro o conjunto sintomático, serie de síntomas y signos que existen a un tiempo y definen clínicamente un estado morboso determinado.

Oculomandibulocefalia fue el primer caso reportado por Audry en 1893, describiendo una serie de anomalías; después Hallermann y Streiff enlistaron las anomalías de este síndrome, por lo que se le conoce a este síndrome por ambos nombres.

## ETIOLOGIA

No se conocen las causas de esta malformación congénita, no se han encontrado evidencias de su naturaleza genética, -- los estudios cromosómicos han sido normales. Se han reportado algunos casos de consanguinidad, o que la madre sufrió algunas enfermedades sistémicas o que tomó drogas en el primer trimestre del embarazo, pero no se atribuyen como causa específica.

## MANIFESTACIONES GENERALES

Este síndrome consiste de: A) Discefalia, B) nariz en pico, C) hipoplasia mandibular, D) enanismo proporcionado, E) hipotricosis y F) escleróticas azules. (5-15)

Los pacientes son fenotípicamente muy parecidos entre sí. No existe predilección por el sexo.

La estrechez de las vías aéreas superiores pueden ser -- causa de dificultades en la alimentación durante la primera -- infancia, la neumonía, las dificultades alimentarias acentuadas, o ambas, pueden conducir a la muerte al niño.

## FACIES Y ASPECTO GENERAL

La cara es pequeña, con nariz larga, mentón retraído y -- cráneo mal formado y a menudo, abombamiento en especial en -- las regiones frontal y parietal, puede existir también microcefalia discreta e hipoplasia de los huesos maxilares, en la mayoría de los casos se encuentran hendiduras o dehiscencia de -- las suturas longitudinal y lambdoidea.

Son observadas braquicefalia y escapulocefalia con el re -- traso del cierre de las fontanelas y el ajuste parietal y --- frontal. El crecimiento corporal está disminuido proporcional -- mente, con hipersensibilidad de la articulación y osteoporosis periódica.

## OJOS

Los ojos muestran gran cantidad de malformaciones. La mi

*croftalmia de intensidad variable y la catarata congénita bilateral son manifestaciones constantes.*

*Puede existir glaucoma secundario. En el 25% de los casos se han descrito escleróticas azules, sinequias posteriores, afaquia y membrana prepupilar, inclinación antimongoloide y ausencia del cristalino del ojo.*

*La agudeza visual es usualmente muy baja aún después de la extracción de las cataratas. Estas, muchas veces desaparecen espontáneamente y el glaucoma se ha mostrado repetidamente en pacientes con este síndrome.*

#### NARIZ

*La nariz es delgada, afilada, y a menudo curvada, combinada con la hipoplasia del maxilar inferior, y presenta una aguda prominencia nasolabial.*

#### OREJAS

*Están situadas más hacia abajo y pueden tener múltiples deformidades internas y externas.*

#### PIEL Y APÉNDICES CUTÁNEOS

*La hipotricosis, en especial las del cuero cabelludo, cejas y pestañas son constantes. El vello axilar y pubiano puede ser escaso. La alopecia es más notoria en las regiones frontal y occipital, pero más en las líneas de sutura. La atrofia cutánea se limita sobre todo al cuero cabelludo y a la nariz, la piel del cuero cabelludo es delgada y tirante, y*

son prominentes las venas de la calota. Alteraciones similares se encuentran en la nariz.

## ESTADO MENTAL

Alrededor del 25% de los casos presentan retardo mental medianamente o moderado.

## OTRAS MANIFESTACIONES

Son poco frecuentes las anomalías esqueléticas y no se limitan a la cara y al cráneo. Se han descrito osteoporosis, sindactilia, lordosis o escoliosis o ambas y espina bífida, también puede presentarse hipogenitalismo. Cuando el paciente tiene el típico síndrome de Hallermann-Streiff no puede reproducirse.

## MANIFESTACIONES ORALES

La anomalía oral más común es la hipoplasia del maxilar inferior con micrognatismo y retrognatismo asociados, y se acompaña a menudo, de una barbilla cutánea doble, con un hoyuelo o hendidura central. La rama ascendente es por lo general corta. Puede faltar el cóndilo o la fosa puede ser hipoplásica. (5)

La articulación temporomandibular está desplazada cerca de dos centímetros hacia adelante con hipoplasia o aplasia bilateral, microstomía y arcada maxilar angosta.

El paladar es alto, profundo y estrecho, los senos paranasales están disminuidos de tamaño, la boca es pequeña.

Las anomalías dentarias representan una manifestación -- constante. Se han descrito anodoncia, persistencia de los --- dientes residuos, maloclusión y bocado abierto, malformación de dientes y caries acentuadas o prematuras. Se han observado dientes supernumerarios, así como dientes natales, también de formidad severa del open-bite esquelético y dental. (15)

#### PRUEBAS DIAGNOSTICAS.

Ninguna conocida.

#### DIAGNOSTICO DIFERENCIAL

El diagnóstico diferencial incluye la progeria, de la -- cual difiere la oculomandibulocefalia por la ausencia de arte riosclerosis prematura, distrofia ungueal, acromicria y ar- tritis deformante crónica, además los ojos son normales en la progeria.

En la disostosis maxilofacial hay también micrognatia, - bóveda palatina elevada, e hipoplasia malar. Aunque existen - por lo general en este síndrome colobomas del párpado infe--- rior y anomalías asociadas con el ojo.

En la displasia cleidocraneal y en la picnodisostosis se observan braquicefalia, con persistencia de las fontanelas y de las suturas, bóveda palatina elevada y aplanamiento del -- hueso malar.

La displasia oculodentobsea difiere de la oculomandibulo cefalia en primer lugar porque presenta el maxilar inferior - normalmente desarrollado, no existen escleróticas azules ni -

alopesia de las suturas craneales, y porque se observan alteraciones características en la falange media de los meñiques y alteraciones semejantes a la amelogenesis imperfecta de los dientes.

## TRATAMIENTO.

No existe procedimiento operatorio específico alguno que sea aplicable para corregir deformidades de los maxilares. Para cada problema de deformación individual, existe una solución apropiada, pero ésta deberá lograrse usando todo tipo de auxiliares de diagnóstico.

Cuanto antes se formule el diagnóstico y se emprenda el tratamiento, mejores resultados se obtendrán.

Los individuos con estas deformidades de desarrollo de las arcadas, son conscientes de su facies anormal y suelen tener trastornos de la personalidad. Cuando se considera la corrección de estas deformidades, no debe tomarse en cuenta exclusivamente el mejoramiento estético.

Hay diferentes criterios sobre el tratamiento; algunos prefieren iniciar la reconstrucción antes de que el niño cumpla 4 años, para evitar problemas de personalidad y comportamiento y otros prefieren realizar la reconstrucción una vez que haya terminado su crecimiento óseo.

El problema de estos dos criterios es que en el primero, se deben efectuar varias operaciones conforme va creciendo el niño para que el resultado sea estética y funcionalmente aceptable, causando aversión a la cirugía; y en la segunda hay --

# **TESIS ECONOMICAS**

**PAVO No. 117 ENTRE LOPEZ COTILLA Y JUAREZ**

**Tel. 13-01-20**

**Guadalajara, Jalisco**

problemas de tipo psicológico por haber pasado su infancia -- con una deformidad facial.

Por lo tanto se debe valorar independientemente a cada paciente para decidir a qué edad es más conveniente para realizar su tratamiento dependiendo de la personalidad del niño y de la gravedad de las afecciones.

#### AUXILIARES PARA UN BUEN DIAGNOSTICO

EXAMEN RADIOGRAFICO.- Será necesario realizar un examen radiográfico dental completo o Panorax como procedimiento de diagnóstico antes de la cirugía para:

- 1.- Descartar estados patológicos periapicales o periodontales cuyo tratamiento debe requerir movilización de la mandíbula después de la intervención.
- 2.- Para ayudar a estimar la estabilidad de los dientes en los tejidos de sostén y su facultad de soportar el esfuerzo de los aparatos de fijación e inmovilización.

MODELOS DE ESTUDIO.- Los modelos de estudio son necesarios para los estudios preoperatorios de la relación oclusal.

En algunas ocasiones serán necesarios los procedimientos de ortodoncia después de la cicatrización, como medida auxiliar para una buena oclusión funcional. (10)

Todas las operaciones sobre los huesos faciales que afectan la oclusión dental deberán realizarse primero sobre modelos de estudio que sean representaciones exactas de los dien-



tes, los bordes alveolares, surcos adyacentes y paladar.

**CEFALOMETRÍA.**- Las radiografías laterales de cráneo directas, incluyendo el maxilar inferior, son esenciales para lograr valoración preoperatoria en todos los pacientes, independientemente del tipo de deformación.

La cefalometría usada principalmente en estudios de crecimiento craneofacial, es extramadamente útil para precisar la localización exacta de las deformaciones maxilares y para seleccionar los lugares operatorios acertados donde realizar la corrección quirúrgica.

Si no existe cefalómetro disponible, bastará una radiografía lateral de cráneo bien hecha.

Las deformidades del desarrollo de los maxilares son --- aquellas en que hay maloclusión, relación inadecuada de las arcadas y desfiguración facial asociadas.

**MICROGNATIA.**- La micrognatia se define como tamaño anormalmente pequeño del maxilar inferior, mientras que retrognatia sólo implica una posición en retrusión (clase II Angle) del maxilar inferior sin disminución, y microgenia es tamaño anormalmente pequeño del mentón.

La corrección del maxilar inferior micrognata ha sido --- siempre un procedimiento quirúrgico muy difícil porque la sustancia ósea en donde se va a realizar la osteotomía es mínima, y porque la disponibilidad de tejido blando revestidor para cubrir el maxilar alargado quirúrgicamente puede ser también menor que lo adecuado o deseable.

Una técnica quirúrgica ideal para corregir micrognatismo del maxilar inferior deberá proporcionar:

- 1.- Oclusión aceptable y mejorada de los dientes a relación de clase I de Angle.
  - 2.- Beneficios estéticos, incluyendo prominencia del mentón y ángulo fonial pronunciado.
  - 3.- Beneficios psicológicos.
  - 4.- Lenguaje mejorado.
  - 5.- Factibilidad técnica que incluye:
    - a) Contacto óseo adecuado.
    - b) Lesión mínima o ausente de las estructuras anatómicas importantes
    - c) Reparación quirúrgica y cierre que asegure que no hay interrupción permanente de la función.
- b) Buen tiempo de operación. (10)

Si el tercio inferior de la cara es excepcionalmente pequeño, deberá pensarse en usar osteotomía de la rama con adición de hueso ilíaco o costilla.

Para la intervención quirúrgica se realizan injertos --- óseos en serie, con 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. Cartílago, hueso de banco, e injertos dérmicos también se han usado para llenar defectos.

**MICROGENIA Y GENIOPLASTIA.**- No siempre es necesario realizar osteotomía y avance o alargamiento del maxilar superior. Ocasionalmente la oclusión es satisfactoria y lo único necesario para mejorar el aspecto es añadir sustancia al mentón.

Ocasionalmente, la genioplastia es coadyuvante al resultado estético después de uno de los procedimientos de osteotomía descritos.

Para hacer que sobresalga la prominencia mentoniana se ha usado hueso, cartilago, malla de tantalio y materiales aloplásticos.

Se puede tener acceso intrabucal o extrabucal al mentón, según las indicaciones y plan de tratamiento.

El enfoque menos complicado para tratar este problema es implantar una pieza de caucho de silicona contorneada a medida e insertada intrabucalmente. Se hace una incisión corta y vertical en la línea media a través de ella se forma una bolsa con disección roma, se coloca el implante y después de cerrar la herida, se coloca sobre el mentón y maxilar inferior un apósito de semiprecisión para mantener el implante en posición adecuada.

## COMPLICACIONES

Complicación es una afección inesperada producida después de una operación y concomitante a ella. Las secuelas son afecciones que se prevén comúnmente a ellas.

Las secuelas cuando son graves, o no están controladas-

por asistencia posoperatoria establecida y métodos de manejo, pueden causar complicaciones.

La primera y la más importante de las medidas preoperatorias necesarias para eliminar o reducir las complicaciones es la historia clínica.

El paciente deberá estar física y psicológicamente capacitado para hacer frente al acto quirúrgico, deberá administrarse preoperatoriamente un antibiótico apropiado a todos -- los pacientes en quienes vayan a realizarse procedimientos en trabucales mayores.

## CAPITULO III

## ALTERACIONES PSICOLOGICAS

La personalidad del niño con defectos físicos, principalmente en la cara, es afectada de tres aspectos:

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

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

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.

Los padres de un niño que sufre deformidad, deben hacerlo posible por disiparle sus sentimientos de inferioridad. Si es posible, el defecto debe corregirse a una edad temprana, antes de que haya conciencia de la desviación. Si es necesario esperar hasta después, debe asegurarse al niño que el defecto si es corregible, será eliminado a su debido tiempo.

Los padres a menudo se identifican muy estrechamente con

el niño con defecto físico y veen en él las reacciones que creen que tendrían ellos en circunstancias análogas. Afortunadamente, la mayoría de los niños que padecen de deformidades se acostumbra 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. Algunos llegan a considerar la deformidad como una marca de distinción, o una marca comercial. Debe evitarse siempre la demostración de lástima. (13)

En general, los padres hacen mucho por el niño afectado físicamente. Deben insistir en que él haga tanto por sí mismo como es razonable esperar y que tome decisiones propias. Los padres no deben tener excesiva ambición para su hijo. Es desafortunado acelerar la instrucción y es muy necesaria la paciencia.

Es necesaria la disciplina, moldear, reforzar y formar el hábito de obediencia.

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.

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 han 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 la responsabilidad. (14)

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.

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

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 de sus hermanos y hermanas.

En los niños crónicamente enfermos, el organismo se adapta al estado de cosas existentes aunque éste 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.

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

Cuando un niño es hospitalizado, toma su hospitalización como un abandono de su madre, abandono tanto más inexplicable cuanto que ocurre en un momento en que se ve obligado a enfrentar las angustias y el desconcierto de un médico 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 fúria. (14)

Una psicoterapia previa y posterior a la operación de un niño, es de una utilidad insustituible.

Nunca debe ir un niño engañado a una cirugía para evitar trastornos futuros. La psicoterapia es preventiva de un trastorno en la imagen de su cuerpo que podría desintegrarse después de una operación.

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 es tos pasos se cumplen disminuyen la ansiedad de espera y el niño adquiere confianza en lo que se ha esclarecido sobre la operación no será un engaño. Las operaciones quirúrgicas pueden producir trastornos emocionales. (1)

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 una considerable proporción muestran alteraciones en la conducta, caracterizadas 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 a su incapacidad para entender lo que ocurre.

Las reacciones posoperatorias más frecuentes observadas fueron terrores nocturnos, temores, dependencia y negativismo.

Cuando un niño sufre algunos temores engendrados por una operación generalmente intensificará los temores iniciales -- con una segunda operación, 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) Encarrecer a los padres la necesidad de tranquilidad y afecto constantes en el período posoperatorio.
- 5) El médico debe dirigir al niño desde la madre hasta el quirófano.

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.- Alejandro Algarín Parada.

Edad.- 6 años. Sexo.- Masculino.

AHF.- Sin importancia para el padecimiento actual

APNP.- Alteraciones psicológicas de rechazo.

APP.- Alteraciones psicológicas de rechazo.

## Examen físico.-

Nariz en forma de pico, hipoplasia mandibular, mordida abierta anterior.

## Estudio Radiográfico.-

Cefalometría.- Hipoplasia mandibular.

El análisis funcional radiográfico de las articulaciones temporomandibulares no demostró discrepancias de tamaño, forma o posición.

## Tratamiento.-

Primeramente es recomendable someter al paciente a un

*tratamiento psicológico.*

*Se considera que el paciente tiene muy poca edad para comenzar la reconstrucción de la mandíbula porque es mejor esperar a que termine su crecimiento.*

*Después de corregir la hipoplasia mandibular se puede --continuar su tratamiento con una rinoplastia.*

*Se recomienda que el paciente esté bajo supervisión ortdóntica de inmediato.*

CASO No. 2. (Bibliográfico) (4)

Nombre.- Edward Smith.

Edad.- 14 años. Sexo.- Masculino.

AHF.- Sin importancia para el padecimiento actual

APNP.- Alteraciones psicológicas.

APP.- Alteraciones psicológicas.

Examen físico.-

En estado dentro de los límites normales excepto por la audición parcial bilateral y pérdida de la visión, alopecia a lo largo de las suturas coronal y sagital. Orejas en posición más baja, severa hipoplasia maxilomandibular, nariz en forma de pico, labio inferior y mentón con poco tejido blando.

Oral.- Severa maloclusión, paladar estrecho y profundo - en forma de U-V, mordida abierta anterior.

Examen radiográfico.-

Cefalometría.- Hipoplasia maxilomandibular.

El análisis funcional radiográfico de las ATM no demuestró discrepancias en tamaño, forma o posición.

### *Tratamiento.-*

*Se llevó a cabo bajo anestesia general.*

*A pesar de la hipoplasia maxilar y la retrognatia estaban presentes, se hizo directamente en la mandibula para establecer la armonia maxilomandibular con la expansión palatina y rotación, y el desarrollo, teniendo un alineamiento más satisfactorio del arco dental con una mejor masticación y funciones en el habla. En conjunto, la corrección de la mordida abierta dental y esqueletal disminuyó estableciendo un sello labial y relajación del mentón.*

*Después de la fase quirúrgica del tratamiento, el postoperatorio ortodóntico deberá continuarse.*

*Finalmente cuando la estabilidad anatómica y funcional se ha logrado, se puede considerar una rinoplastia.*

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

La etiología del síndrome de Hallermann-Streichl es desconocida, los pacientes que padecen este síndrome son muy parecidos fenotípicamente entre sí y sus características principales son: discefalia, nariz en pico, hipoplasia mandibular, --enanismo proporcionado, hipotricosis y escleróticas azules. -- No existe predilección por el sexo.

Alrededor del 25% de los casos presentan retardo mental--medianamente o moderado, además de presentar hipogenitalismo--evitando así su reproducción.

La anomalía oral más común es la hipoplasia del maxilar--inferior con micrognatismo y retrognatismo asociados, la rama ascendente por lo general es corta, puede faltar el cóndilo o la fosa puede ser hipoplásica.

Los niños con estas deformidades de desarrollo de las arcadas, son conscientes de su facies anormal y suelen tener --trastornos de la personalidad.

El paciente necesita un tratamiento psicológico ya sea --para ser sometido a tratamiento quirúrgico (si se decide a --operar en edad temprana) o para estar capacitado mentalmente--a vivir con su problema.

Para el tratamiento no sólo se debe pensar en el resulta--do estético sino también en el funcional y psicológico.

Gracias a los grandes adelantos de la cirugía, estos pa--cientes pueden llevar una vida normal física y mentalmente en

*la sociedad, siempre y cuando sean atendidos por personas capacitadas en la materia.*

*Nuestra responsabilidad como Cirujanos Dentistas es saber hacer un buen diagnóstico para poder remitir a estos pacientes a especialistas.*



## 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.- Blair, Bruckhunts y Lee, "Ann Ophthalmology"; Vol. 13, - Agosto, 1981.
- 3.- Enlow, Donald H. "Manual sobre crecimiento facial", Buenos Aires, Argentina, Editorial Interamericana, 1982.
- 4.- Francois, J., Victoria-Troncoso, Virgilio; "International Journal of ophthalmology"; Vol. 183; 1981.
- 5.- Gorlin, Pindborg y Cohen Jr.; "Síndromes de cabeza y cuello", Barcelona, España; Editorial Litografía Faisán, - 1978.
- 6.- Graber, T.M., "Ortodoncia", México, D.F., Editorial Interamericana, 1974.
- 7.- Hernández Silvano; "Embriología", Guadalajara, Jalisco, Editorial U.A.G.; 1973.
- 8.- Imaura, Ikeda, Yoshida, "Dermatológica". Vol. 160-5, - 1980.
- 9.- Kech, D. Crutchfield, R. y otros, "Elements of Psychology", Nueva York, Editorial Alfreda Knopf, 1969.
- 10.- Kruger, Gustav O., "Tratamiento de ciruela bucal", México, D.F., Editorial Interamericana, 1975.

- 11.- Langman, Jan, "Embriología Médica", México, D.F., Editorial Interamericana, 1975.
- 12.- Laskin, Daniel M., "Journal of oral and maxillofacial surgery" Vol. 40 (380:4), Editorial James F. Kelly, 1982.
- 13.- Mahler, Margaret S. y otros, "El nacimiento psicológico del infante humano", Argentina, Editorial Marymar, 1977.
- 14.- Male P. Doumic-Girard, A. y otros, "Psicoterapia de la primera infancia", Argentina, Editorial Amorrortu, 1975.
- 15.- Molina Moguel J. C. y otros, "Práctica odontológica", Vol. 5-8, Septiembre, 1984.
- 16.- Morrey, Nelsen, "Dental Science Handbook", Washington D.C., U.S. Department of Health Education and Welfare, 1970.
- 17.- Orban's, "Oral Histology and Embryology", St. Louis Missouri, Editorial The C.V. Mosby Company, 1976.
- 18.- Patterson, G. Braun T. y otros, "Journal of oral and maxillofacial surgery", Vol. 40, 1982.
- 19.- Shanzlin, D. J., Goldber, D.B., y otros, "American Journal of ophthalmology", Vol. 90-3, Septiembre, 1980.
- 20.- Spitz, Rene A. "El primer año de vida del niño", México, D.F. Editorial Fondo de la Cultura Económica, 1979.
- 21.- Vincen de Angelis, "Embriología y desarrollo bucal", Ortodoncia Editorial Interamericana, 1978.

22.- Warburg, "International ophthalmology", Vol. 4, 1981.