



46

UNIVERSIDAD NACIONAL AUTÓNOMA
DE MEXICO

FACULTAD DE ODONTOLOGIA

Síndrome del I y II Arcos Branquiales

T E S I S

QUE PARA OBTENER EL TITULO DE:

CIRUJANO DENTISTA

P R E S E N T A N

J. MIGUEL ANGEL FERNANDEZ VILLAVICENCIO

ALICIA SALDIVAR GARCIA

MEXICO, D. F.

1975



Universidad Nacional
Autónoma de México



UNAM – Dirección General de Bibliotecas
Tesis Digitales
Restricciones de uso

DERECHOS RESERVADOS ©
PROHIBIDA SU REPRODUCCIÓN TOTAL O PARCIAL

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

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



UNIVERSIDAD NACIONAL AUTÓNOMA
DE MÉXICO

ESCUELA DE ODONTOLÓGIA

Síndrome del I y II Arcos Branquiales

T E S I S

QUE PARA OBTENER EL GRADO DE
LICENCIADO EN ODONTOLÓGIA
PRESENTA
EL C. DR. NICHOLAS
NICHOLAS ANGELO FERNANDEZ VILLAVICENCIO
ALMEDI CALDERÓN GARCÍA

México, D.F.

1972

Al Sr. Dr. Victor Manuel Díaz Michel
quien con su estimable colaboración
hizo posible la culminación del pre-
sente trabajo.

A la Facultad de Odontología y
con ella a todos nuestros Maes-
tros que guiaron nuestra igno-
rancia hacia la luz del saber.

A los seres que son el fin supremo
de la existencia: recojan este pequeño
fruto que les ofrecemos de todo cora-
zón esperando que Dios nos permita dar
les Mucho más.

AL HONORABLE JURADO

INDICE GENERAL

PAGINA.

- I.- Introducción.
- II.- Generalidades.
- III.- Características Físicas.
- IV.- Diferenciación embriológica.
- V.- Estructuras rudimentarias de cabeza y cuello.
- VI.- Síndrome de Treacher Collins.
- VII.- Síndrome de Crouzón.
- VIII.- Síndrome de Apert.
- IX.- Arrinencefalia y fisura labial grave.
- X.- Deformidades del crecimiento de las arcadas.
- XI.- Compresión Intrauterina.
- XII.- Síndrome de Pierre Robin.
- XIII.- Agencia del cóndilo.
- XIV.- Corrección de las deformidades congénitas o heredadas de las arcadas.
- XV.- Fisura Media del paladar y nariz - Bífida.

- XVI.- Hendidura facial, lateral y oblicua.
- XVII.- Tratamiento del I y II arcos bran-
quiales.
- XVIII.- Tratamiento del pabellón auricular.
- XIX.- Tratamiento de la micrognacia.

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

Aunque los labios leporinos simple y complicado son las anomalías congénitas más frecuentes de la cabeza y cuello, existen algunas otras de especial interés. Por regla general estas anomalías suelen encontrarse con bastante frecuencia asociadas incidiendo en grupos especiales; de tal forma que son descritas como síndromes.

Todas ellas pueden tener una base hereditaria o incidental, aunque la mayor parte de los casos la anomalía es producida por un agente incidental que actúa sobre determinada predisposición genética y puede decirse que la equivalencia de ambos factores tiene la misma importancia.

Estudios realizados han demostrado que la incidencia empírica de un grupo de anomalías congénitas cuidadosamente estudiadas oscila entre el 3 y el 5%. Ello no impide que podamos hallarnos ante un niño con un extraño síndrome de anomalía facial, cuyo riesgo no ha podido ser calculado a través de un número considerable de pacientes parecidos y en el que no hallamos tampoco ningún agente teratogénico, ni una anomalía parecida en otras familias.

SINDROME DEL PRIMERO Y SEGUNDO ARCOS BRANQUIALES.

GENERALIDADES.- Este síndrome esta formado por una constelación de malformaciones congénitas de las estructuras faciales provenientes del I- y II arcos branquiales en los que intervienen la primera bolsa faríngea y el primer paladar blando junto con el hueso temporal. No es frecuente que este síndrome se manifieste de forma completa o total; pero su máxima expresión en enfermo afecto de este síndrome presenta lo siguiente.

1.- Desarrollo incompleto unilateral o bilateral del oído externo oído medio, mandíbula, arco cigomático, maxilar superior, hueso temporal, -- músculos de la masticación, músculos de la cara, músculos palatinos, lengua y glándula parótida.

2.- Macrostomía.

3.- Seno del I arco branquial.

CARACTERISTICAS FISICAS.

Anomalias Auriculares.- Sus grados van desde un pabellón auricular ligeramente más pequeño que lo normal; hasta remanentes verticales de la piel y cartílago comprende un lóbulo rudimentario.

Malformaciones del conducto auditivo externo, suele faltar todo el conducto pero en algunos casos hay un fondo de saco que termina en una membrana timpánica rudimentaria.

Anomalias del oído medio.- Estas malformaciones van desde una mínima falta de desarrollo en el yunque, hasta una fusión de los mismos (provenientes del I arco). La gravedad del oído medio suele estar en proporción del grado de desarrollo del pabellón auricular; los pacientes presentan sordera de conducción, que oscilan entre 25 y 27 decibelios.

Falta del desarrollo del maxilar y del cigoma. Su intensidad presenta varios grados pero nunca se ha visto ausencia total de estas estructuras.

Desarrollo incompleto del hueso temporal en el estudio de material de autopista han demostrado que algunas zonas del hueso temporal, además la región del peñasco que alberga el oído interno pueden presentar un desarrollo incompleto.

Desarrollo incompleto de los músculos faciales, músculos masticadores y palatinos.-Suele -

observarse paresia y atrofia de algunos de los músculos incluidos en estos grupos.

Desarrollo incompleto de la Lengua.— Lo más frecuente es la hipoplasia unilateral.

Ausencia de la Glándula Parótida.— Los pacientes que presentan este síndrome pueden mostrar ausencia de la glándula parótida.

Macrostomía.— Las personas con macrostomía pueden mostrar con la misma frecuencia que la glándula parótida, la presencia de vestigios cartilaginosos en la mejilla, se presentan como resultado de la fusión anormal de los núcleos embrionarios del maxilar y de la mandíbula.

Seno del I Arco Branquial.— Se extiende desde el conducto auditivo externo hacia abajo y hacia adelante, vecino a la glándula parótida y cruzando a la parte media o lateral del facial, y continua su curso hacia abajo y hacia atrás bordeando el ángulo mandibular para abrirse en el cuerpo de la mandíbula en el punto medio, entre el borde anterior del esternocleidomastoideo y la parte media del cuello.

Las malformaciones ya mencionadas, no se presentan siempre juntas, sino que existen combinaciones las cuales se dividen en diferentes grupos como:

Grupo A.- Que presenta desarrollo, incompleto del oído externo, oído medio, maxilar, cigoma, hueso temporal, músculos faciales, masticadores, palatinos así como de mandíbula. En este grupo se encuentra el mayor número de estructuras con falta de desarrollo.

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

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

Grupo D.- Desarrollo incompleto del oído externo, oído medio este grupo es el más frecuente.

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

DIFERENCIACION EMBRIOLOGICA

Desde el punto de vista de la anatomía — comparada y de la embriología, la cabeza es una porción neurocraneana y abarca el cerebro, los ojos, oídos internos y parte nerviosa de los órganos olfatorios. La porción visceral incluye la terminación céfalica de conducto digestivo, respiratorio y las estructuras faciales conexas que desarrollan en su mayor parte, a partir del primitivo arco branquial.

La porción neurocraneana es precoz en su crecimiento, reduciéndose en el transcurso de la vida fetal y en el comienzo de la vida post-natal, es relativamente más rápido debido al crecimiento de la región facial, en las primeras etapas embrionarias la topografía de la cabeza se halla definida vagamente apareciendo más tarde estructuras características.

En la tercera y cuarta semana se hacen reconocibles los esbozos del ojo y el oído.

El oído aparece en la región que rodea el primer surco faríngeo ectodérmico. En el embrión de 6 mm. este surco está limitado por los labios lisos de los arcos mandibular y hioideo.

En el embrión de 9 mm. estos labios presentan unas irregularidades en su superficie que forman las verdaderas eminencias en el estadio de 12 mm. por crecimiento y fusión de esas eminencias se origina el pabellón definitivo, por lo tanto está situado alrededor del meato auditivo externo.

INVESTIGACIONES

Investigaciones recientes indican que la contribución mayor procede del arco, hiodeo, y únicamente el trago y el area que le rodea inmediatamente, procede del arco mandibular.

Quando el oído aparece por primera vez es ta situado en una posición anteromedial, pero a causa durante el 2o. mes es desplazado dorsolateralmente.

El desarrollo de la región facial durante el 2o. mes se caracteriza por los cambios resultantes de la formación de la nariz.

El proceso fronto nasal, el maxilar y el mandibular de cada lado son elementos a base de los cuales se desarrolla la cara.

Las extremidades anteriores del proceso mandibular se fusionan para formar la mandíbula inferior completa, hacia el estadio en 5 mm. cada proceso maxilar crece hacia adelante a partir de la porción dorsal del correspondiente arco mandibular, y se fusionan con la extremidad lateral inferior del proceso lateral nasal: Por debajo de esta se extiende a través del borde inferior de la fosa olfatoria que se llama orificio nasal anterior, para llegar a fusionarse con el proceso nasal medio.

En el estadio en que los mamelones faciales están en desarrollo y se fusionan aparecen entre ellos surcos muy marcados, el surco marcado entre el proceso maxilar y el proceso nasal lateral, se extiende la región ocular en desarrollo hasta la boca. Los surcos están situados entre los diferentes procesos faciales, y desaparecen normalmente poco después del estadio de 20 mm. pero pueden continuar persistiendo en forma de surcos o profundas hendiduras, entre diversas partes constituyentes de la cara, como sucede en algunas anomalías como labio, leporino y la fisura facial congénita.

Las extremidades anteriores del proceso mandibular se fusionan para formar la mandíbula inferior completa, hacia el estadio en 5 mm. cada proceso maxilar crece hacia adelante a partir de la porción dorsal del correspondiente arco mandibular, y se fusionan con la extremidad lateral inferior del proceso lateral nasal: Por debajo de esta se extiende a través del borde inferior de la fosa olfatoria que se llama orificio nasal anterior, para llegar a fusionarse con el proceso nasal medio.

En el estadio en que los mamelones faciales están en desarrollo y se fusionan aparecen entre ellos surcos muy marcados, el surco marcado entre el proceso maxilar y el proceso nasal lateral, se extiende la región ocular en desarrollo hasta la boca. Los surcos están situados entre los diferentes procesos faciales, y desaparecen normalmente poco después del estadio de 20 mm. pero pueden continuar persistiendo en forma de surcos o profundas hendiduras, entre diversas partes constituyentes de la cara, como sucede en algunas anomalías como la labio leporino y la fisura facial congénita.

ESTRUCTURAS RUDIMENTARIAS
DE CABEZA Y CUELLO.

ARCO No. NOMBRE	ESTRUCTURAS ADULTAS	MUSCULATURA	NERVIOS P.C.
1.- Mandibular	cartilago de Meckel (será mandíbula, ligamentos esfenomandibular, suspensor de martillo), espina del esfenoideas, articulación, temporomandibular, condilo mandibular, tragosa, Helix, Parotida, piel de la mandíbula, dientes inferiores, - surco alveolar labial.	músculos de la masticación, tensor del velo, tensor del tímpano.	V
2.- Hioideo	Cartilago de Reichert (se formará el estiloideas del temporal, ligamento del estiloideas, parte del cuerpo y Hastas menores del hioidea) piel del cuello, resto de la oreja, - la mayor parte de la lengua (también contribuyen el pro, el tercero y cuarto arcos).	músculos de la expresión facial, músculos del estribo - estiloideas, vientre posterior del degastrice.	VII
3.-	Hastas menores y resto del cuerpo del Hioides	Estilo faringeo	IX
4.-	Cartilagos faringeos	Faringeos trapecio y esternocleidomastoideo.	X
5.- Hendidura 1.- Hiomandibular. 2.- 3.- 4.-	rudimentario. meato auditivo externo		

Membrana		
1.-	Membrana del Timpano	
2.-		
3.-		
4.-		
Bolsa		
1.-	Trompa de Eustaquio, oído medio.	
2.-	Conducto branquial - transitorio que pue- de persistir como -- fistula cervical.	
3.-	timo paratiroides, - conducto branquial (probablemente parte del vago).	
4.-	Paratiroides (último cuerpo braquial) -- puede influir en el desarrollo de la glan- dula tiroidea.	
5.-		

SINDROME DE TREACHER - COLLINS

Denominado también disostosis mandibulo - facial, síndrome de BERRY, síndrome de FRANCES CHETTI ZWAHLEIN - KLEIN, agenesia facial bilateral,

Este raro síndrome hereditario se presenta en diversos grados, cuya gravedad sería desde la forma completa a la incompleta o a la abortiva.

En la forma completa se encuentra:

1.- Desarrollo antimongólico (hacia arriba y afuera), de las fisuras palpebrales.

2.- Ptosis de la parte lateral de los párpados.-

3.- Pestañas deficientes o ausentes en los dos tercios o $3/4$ partes de los párpados inferiores, también pueden estar ausentes el ángulo lagrimal y las glándulas de méibomio.

4.- Desarrollo incompleto de los huesos de la cara sobre todo de la mandíbula y del cigoma,

5.- Desarrollo incompleto de los oídos medio externo y muy raramente del intermedio.

6.- Macrostomía, Paladar elevado y dentición anormal con maloclusión.

7.- Proyecciones atípicas de la lengua y de la distribución del bello de la mejilla.

La forma avortiva se caracteriza por deformidades únicamente en las cejas y aberturas palpebrales. Estos casos son muy raros.

La forma unilateral del síndrome de THEACHER COLLINS ha sido descrito recientemente por FRANCES CHIETI Y KLEIN como un síndrome del primero y segundo arcos branquiales. Generalmente las personas que presentan este síndrome no tienen alteraciones mentales.

Etiología.-

En la etiología del síndrome de THEACHER COLLINS existe un importante componente hereditario; es transmitido por un giro regularmente dominante, el cual tiene un débil poder de impregnación en ciertas ocasiones, de lo que resultan las formas incompletas o abortiva de esta anomalía.

Generaciones Posteriores pueden mostrar una mayor importancia en la aparición de este síndrome, progresando desde la forma abortiva o incompleta, hasta la completa en cada generación. Las anomalías pueden ser tan importantes, que los nacidos en posteriores generaciones morirían durante la infancia el gen tiene un componente letal o subletal, por lo menos en algunos casos. Pero los niños con síndrome de TREACHER-COLLINS pueden nacer también de familias en las que no hay ningún antecedente, lo cual se cree debido a la acción de un factor ambiental o a una mutación que actuaría sobre el desarrollo embrionario.

Tratamiento.

Anomalías Palpebrales

La operación KUHN-SZYNANSKI, que suele ser usada para corregir el ectropión atónico, pueden emplearse también para la corrección de la ptosis palpebral lateral:

En este procedimiento el párpado inferior es incidido hacia abajo y afuera y separando la piel y el músculo orbicular de la lamina del tarso. La incisión se hace lateralmente de tal forma que la piel puede ser reformada replegada en esta dirección y extirpando un triángulo de piel y músculo. Entonces se extirpa el triángulo equivalente de

cartilago trasal y conguntiva con lo que ya podemos cerrar la incisión.

Los injertos de hueso o de cartilago, o las protesis de Silastic son utiles para prevenir la desviación antimongolica de las hendiduras palpebrales, puede desinsertarse también el ligamento cantal externo y fijarlo a una zona más alta al periostio, con lo que se eleva al canto externo.

Injertos ciliares o de cuero cabelludo se usan para reconstrucción de cejas.

SINDROME DE CROUZON.

(Disostosis Craneofacial hereditaria).

Esta malformación congénita hereditaria se caracteriza por el cierre prematuro de las suturas craneales (sinostosis craneal prematura, y recuerda otros tipos de sinostosis prematuras craneales, como el síndrome de Apert y la senostosis craneal simple.

Las características físicas del síndrome de Crouzon son típicas y se describen a continuación aunque cada enfermo no ha de presentar forzosamente todas y cada una de ellas.

1.- Deformidad del craneo. La mayor parte de los autores describen una frente alta y prominente, con una muy cerrada sutura como característica de este síndrome. El craneo suele estar acortado en sentido anteroposterior y ensanchado en sentido transversal, aunque no existe un tipo determinado de bóveda craneal, porque ello depende de la sutura - coronal, sagital o lambdoidea que se haya soldado primero. Como en cualquier sinostosis craneal, el craneo puede ser oxicefálico (craneo en torre) escafocefálico (en barco), trigonocefálico (en puente) o plagiocefálico (asimétrico).

2.- Exoftalmus o hipertelorismo la orbita suele estar húmeda.

3.- hipoplasia maxilar con relativo prognatismo.

4.- Nariz en pico de loro.

5.- Elevación del arco palatino, estrabismo divergente externo, afección del nervio óptico, nistagmo, deficit mental atresia bilateral del conducto auditivo externo y anodonía parcial.

La combinación de estas malformaciones da a las personas un aspecto de batracios cuando se les mira de frente.

Etiología.

Se ha demostrado la existencia de un factor hereditario dominante autosomático, aunque pueden darse casos esporádicos sin predisposición hereditaria.

TRATAMIENTO.

Sinostosis craneal Prematura.

Suelen recomendarse los procedimientos neuroquirúrgicos, que se usan para la descompresión del cerebro o del nervio óptico o de ambos. La evidencia de una atrofia óptica o la disminución de la agudeza visual constituyen indicaciones mayores para las operaciones descompresivas distintas a prevenir posteriores daños al nervio. En todos los enfermos debe hacerse antes de la operación, una ventriculografía o neumoencefalografía. Son contraindicaciones para la descompresión quirúrgica los ventriculos excesivamente grandes, graves, malformaciones cerebrales, ceguera y retraso mental.

La sinostosis se trata extirpando hueso de las líneas de sutura craneal y recubriendo los espacios con tantalio, polietileno o cualquier otro material que impida el cierre de estas suturas. Este procedimiento debera ser empleado preferentemente durante los seis primeros meses de vida impidiendo el cierre de la sutura por lo menos hasta la edad de tres años cuando ya se haya producido el desarrollo del 80% del cerebro.

Exoftalmus e Hipertaborismo.

El exoftalmus grave y la ptosis del globo -

ocular mejoran con el desbridamiento de la orbita -- para disminuir la presión intraocular. Pueden am-- norarse el grado de hipertelorismo por el simple -- procedimiento de desvridar los ángulos palpebrales-- o agrandarlos con un lapiz de ojos.

SINDROME DE APERT,

Acrocefalosindactilia, Acrodisplacia, esfenocraneosindactilia, acrocefalo displacia.

Este síndrome es similar al de crouzon y una de las principales diferencias entre los dos es que las personas con síndrome de apert presentan -- sindactilia u otras malformaciones de manos.

Las características de este síndrome son:

1.- Deformidad del craneo suele tratarse de un craneo turriforme con amplia frente que es debido a la soldadura precoz de las suturas craneales.

2.- Exoftalmus e Hipertelorismo.

3.- Hipoplasia maxilar y relativo prognatismo en algunos casos.

4.- Malformaciones de mano como sindactilia, polidactilia y clenodactilia.

Etiología.

Se desconoce la Etiología exacta pero en algunos casos existen antecedentes familiares.

Hipertelorismo (Síndrome de Greig) o hipertelorismo embrionario.

Se trata de una malformación rara y caracterizada por:

1.- Excesiva distancia entre los ojos y en algunas ocasiones presentan estrabismo.

2.- La base de la nariz es ancha y abierta y el surco es más pronunciado en la punta.

3.- Aumento de la distancia entre los puntos medios de los párpados.

4.- El maxilar el cigoma y la mandíbula pueden estar faltos de desarrollo.

5.- Hay epicantero y aumento del espesor de los tejidos subcutáneos de las alas de la nariz.

6.- Retraso mental con demasiada frecuencia para ser considerado accidental.

Etiología.

El Hipertelorismo se debe probablemente a una detención de el desarrollo embrionario.

Tratamiento.

Aumento de la distancia interorbital --

Abordaje Directo.— por medio de escisiones parciales y osteotomía de los huesos de la nariz, vomer y del tabique interorbital.

La osteotomía bilateral de los huesos propios de la nariz mejora el aspecto físico .

Abordaje Indirecto.— El adelanto de la parte interna de las comisuras palpebrales mediante una amplia plastia crea una ilusión óptica que disminuye el aspecto de Hipertelorismo . El tejido subcutáneo de las alas de la nariz se extirpan para producir la ilusión de una disminución de la distancia Interorbital.

ARRINENCEFALIA Y FISURA LABIAL GRAVE.

(disgenesia cerebro facial media Holotctencefalia).
En este síndrome existen malformaciones congénitas de las estructuras provenientes del cerebro primitivo y de los procesos bronconasales de la cara.

El Síndrome se caracteriza por:

- 1.- Fisura labial completa bilateral con ausencia de premaxilar y deprolabio.
- 2.- Desarrollo incompleto de la naífz.
- 3.- Hipertelorismo orbital
- 4.- Aspecto mongólico de los ojos.
- 5.- Fusión palpebral de la línea media.
- 6.- Calvicie frontal.
- 7.- El cerebro esta constituido por un ventrículo ancho y central, faltando los bulbos y las cintas olfatorias.
- 8.- Los huesos frontales muestran turri-
cefalia.
- 9.- Puede presentarse fisura del paladar.

Etiología Desconocida.

DEFORMIDADES DEL CRECIMIENTO DE LAS ARCADAS.

Las deformidades y alteraciones en el crecimiento de las arcadas no son raras y pueden ser de origen congénito o bien el resultado de un malcrecimiento del cóndilo mandibular durante los años del desarrollo. Estas deformidades presentan un aspecto repugnante a los individuos afectados -- debido a la asimetría visiblemente desagradable y -- al desequilibrio de las arcadas. La falta de proporción facial y secundariamente, de las arcadas da lugar a una maloclusión dentaria que pueden tener -- como consecuencia incluso trastornos nutritivos.

Las deformidades se pueden resumir en 2-grupos básicos:

1.- Malformaciones producidas por causas congénitas o hereditarios (genéticas). Lesiones de cintas de crecimiento en una época temprana de la vida, tumores o crecimientos hiperplásticos o exceso de función.

2.- Deformidades adquiridas producidos -- por algún traumatismo, Intervención quirúrgica o Infección.

Existen pocos, si es que en realidad hay -- algunas deformidades que no puedan ser incluidos --

convenientemente en alguna de estas categorías. En este capítulo se consideran solamente las deformidades originadas por una alteración en el crecimiento.

Deformidades Congenitas.

Las dos clases de deformidades en mandíbula que se observan con mayor frecuencia en el momento de nacer. Son las compresiones Intrauterinas y la micrognatia congenita la cual constituye una parte del Síndrome de Pierre Robin, La compresión intrauterina de la mandíbula no tiene significado particular excepto la importancia de su reconocimiento, mientras que la triada de síntomas asociados al síndrome de Pierre Robin supone una amenaza. Inmediata para la vida. Esta última requiere un reconocimiento quirurgico inmediato.

COMPRESION INTRAUTERINA.

Es bien conocida la plasticidad de las estructuras enoneofaciales del niño las cuales son respuesta de los fenómenos de posición y de presión — que pueden explicar las principales características de las alteraciones mandibulares o faciales que se producen en los compresiones intrauterinas.

El niño adopta una posición intrauterina con la cabeza flexionada y la arcada apoyada contra el hombro.

El mantenimiento continuo de esta posición puede producir una arcada deprimida o recta; en el lado afecto punto con una deformidad grave concomitante de los alveolos superiores e inferiores. La alteración es de la forma; el tamaño de los arcos no queda afectado, el crecimiento potencial del con dilo no se altera y el crecimiento más bien normal. puede además anticiparse.

No se necesita ningún tratamiento realmente la deformidad es muy difícil de corregir quirúrgicamente. En la mayoría de los casos se puede esperar que los arcos restauren ellos mismos su simetría puesto que los niños poseen un poder marcadamente correctivo en retornar a los normales patrones de crecimiento, no se han registrado deformidades permanentes durante tiempo prolongado de los arcos secundarios a esta causas.

SINDROME DE PIERRE ROBIN.

Este Síndrome consiste en una retroposición mandibular junto con la mandíbula demaciado pequeña lo cual se acompaña normalmente de un cierre incompleto del paladar y de una retroposición de la lengua. La pérdida de desarrollo anterior de la mandíbula y la pérdida concomitante del soporte anterior obliga a la lengua a ocupar una posición posterior en la faringe. Esto produce un grado variable de obstrucción que Incluso en algunos casos puede producir cianosis por obstrucción supraglótica.

Los esfuerzos respiratorios se vuelven muchas veces desesperados produciendo una retracción esternal que afecta a las articulaciones del esternon y a las vertebras.

El grado de obstrucción depende de la posición de niño, del tamaño de la lengua, de la pequeñez de los arcos del tamaño y posición de la hendidura palatina y de la naturaleza de las secreciones orales del niño cuando el niño esta en una posición supina esto ayuda a aumentar el desplazamiento posterior de la lengua en una cavidad ya de por si pequeña, debido al hiperdesarrollo de la mandíbula, produce una disminución del espacio adicional que se necesite para acomodar el volumen. La pequeñez de la arcada y la disminución dimencional-cúbica de esta zona es ocupada totalmente por la

lengua. Esto contribuye a una dificultad faringia con la lengua descansando en la porción posterior de la faringe si existe una hendidura palatina de considerable tamaño de paladar duro y blando con frecuencia se observa la lengua en una posición erecta en el paladar obstruido.

Las características de este Síndrome son:

1.- Micrognacia o retrogracia y existe deslizamiento posterior de la mejilla que se debe a una hipoplasia de la mandíbula.

2.- Gloptosis, a causa de la retroposición de la mejilla, la lengua cae atrás y su base viene a establecer contacto con la pared faríngea posterior y la epiglotis, produciendo una obstrucción inspiratoria de tipo valvular que se acentúa cuando están tranquilos o durmiente y pueden presentar macroglosia.

3.- fisura del paladar. Incompleta o una concavidad aumentada en el paladar.

Etiología.- Este síndrome es debido a una compresión externa de la mandíbula en la vida intrauterina, o a una falta de potencia de crecimiento en la mandíbula.

Además, existe una tendencia familiar que no ha podido ser comprobada en estudios realizados.

AGENCIA DEL CONDILO.

La agencia del condilo es una anomalia -- rara este efecto pertenece al llamado síndrome del primer arco Branquial, en estos casos de falta de diferenciación de células especializadas, el condilo puede estar aucente como entidad aislada o asociado a otras alteraciones, como falta de la rama ascendente y de proceso coronóideo, se cree que la agencia del condilo es defecto del desarrollo mas frecuente de la Mandíbula. Otras alteraciones en el proceso de diferenciación de esta zona pueden -- afectar el oído externo o Interno, al hueso temporal, al cigoma al ángulo de la boca y a los tejidos blandos de protección cuando nace el niño sin condilo y sin provabilidades de que se forme, la arcada es asimétrica quedando la mandíbula desviada al lado afecto. Existe una oclusión deficiente -- y perdida de la oclusión estable cuando los dientes se juntan las posibilidades de un desarrollo normal de los arcadas con normal asimetría no existe debido a que uno de los principales centros de crecimiento se ha perdido.

Tratamiento.- Se Intenta reenplazar osea- mente la parte perdida alargando el lado acortado mediante la ostcotomía Injertando una articulación completa, o transplantando media articulación que comprenda un centro de crecimiento.

CORRECCION DE LAS DEFORMIDADES CONGENITAS O HEREDITARIAS DE LAS ARCADAS.

La corrección de las deformidades de las arcadas se basa en dos maniobras básicas de tallado óseo, La osteotomía y la ostcoctomía.

La Osteotomía es el corte de un hueso si se elimina sustancia ósea, sin embargo el corte o seccionamiento de un hueso permite removerlo en varias posiciones para obtener una posición más funcional, o estéticamente más agradable.

Una Ostcoctomía no consiste solo en el corte de un hueso, sino que comprende también la eliminación de un segmento o posición de sustancia ósea.

De estas dos operaciones básicas parten la mayoría de las operaciones correctivas de los arcados modificando las técnicas según las necesidades particulares, se puede planear todas las posibilidades necesarias para corrección de los arcados.

Aunque los tejidos blandos faciales son las partes mas visibles de una deformidad la dife-

rencia esencial radica en el hueso subyacente o de soporte o si los huesos estan en posición aceptable los tejidos blandos con pocas excepciones adoptaron unos contornos agradables tanto en arcados como en rasgos faciales, existen excepciones a esta regla básica.

Como la cavidad oral sufre deformaciones por las alteraciones de las arcadas oseas la alineación de estas estructuras oseas suele proporcionar un Incremento de la tensión del organo masticatorio de la cavidad oral.

FISURA MEDIA DEL PALADAR Y NARIZ BIFIDA.

Las características de estas malformaciones son raras y se presentan fisura media del labio superior que es más ancho en el borde inferior. Nariz Bífida, la fisura del labio superior se contenía más allá de la columela y en algunos ocasiones afecta los huesos de la nariz.

Premaxila y Dientes. Las incisivas centrales pueden presentar una gran diastema en algunas ocasiones presentan frenillo doble.

Las fisuras medias del labio inferior son muy raras y no se ha demostrado relación con el labio superior. La mandíbula y la porción anterior de la lengua también suelen presentarse bifidas.

Etiología.- Es debido a la persistencia de los orígenes embrionarios de la nariz y el núcleo globular.

HENDIDURA FACIALES LATERAL Y OBLICUA.

La hendidura facial lateral o macrostomía es muy rara y se extiende lateralmente desde la comisura de la boca hacia atrás y hacia arriba hasta llegar a la oreja. Esta anomalía se debe al fallo en la fusión de los núcleos embrionarios del maxilar y de la mandíbula.

Hendidura facial oblicua o coloboma. Esta fisura se extiende del ángulo labial hacia el ojo y puede ir acompañada de una hendidura que se extiende por el maxilar, el paladar duro; la fisura suele ser bilateral.

TRATAMIENTO DEL SINDROME DEL I Y II ARCOS BRANQUIALES.

El tratamiento de la macrostomía. La corrección se hace en un tiempo eliminando el exceso de tejido de la apertura oral y se sutura por planos, para evitar la retracción de la Comisura.

Siempre se usa la técnica de zetaplastia. Es aconsejable incertar un colgajo de mucosa en el ángulo labial, para evitar lesiones posteriores (queilitis).

TRATAMIENTO DEL PABELLON AURICULAR.

Puede ser reconstruido con tejido autógeno o substituida con una prótesis. Estas reconstrucciones requieren de varios tiempos operatorios en - el primer tiempo, se requiere de la rotación del -- resto del lóbulo de la oreja, el cual se deja en po sición más o menos normal. El segundo tiempo es la In clusión de la prótesis que nos dará el armazón -- del pabellón auricular. En el tercer tiempo, se -- desprende la parte correspondiente a la oreja apli- cando un injerto en su parte posterior y después -- se reconstruyen las partes internas del mismo pabe- llón auricular. Algunos pacientes no aceptan estos tratamientos y principalmente las mujeres, no tie- nen problemas debido a que el pelo se lo peinan ha- cia los lados, disimulando su malformación. Este - tratamiento se debe efectuar cuando la oreja del la do sano, se encuentra del tamaño de la oreja del pa dre o de la madre (7 años).

En la reconstrucción del conducto auditivo externo, y la del oído medio en malformaciones unila- terales está contraindicada la reconstrucción del - conducto auditivo externo y la cirugía del oído me- dio. La mayoría de la audición no compensa las in convenientes de una cirugía a oído medio abierto, y hay que insistir sobre los riesgos de Infección y - escasas que surgen al proceder a la reconstrucción- del pabellón auricular.

TRATAMIENTO DE MICROGNACIA.

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

Las radiografías que se Indican Son:

Ortopontografía y cefalometría sobre el cual se van a hacer trazos y patrones de estudio que son de mucha utilidad para tomar la medida de la osteotomía.

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

El tratamiento se hará en dos distintos sitios principales, que son el cuerpo de la mandíbula del lado afectado y el ángulo mandibular del lado sano. En el cuerpo de la mandíbula se hará una osteotomía en la forma de la (Técnica de KARAN JIAN). La cual debe realizarse eliminando una de las piezas dentarias, si no existe un espacio edéntulo, se hace un corte con fresa a través del borde alveolar sobre la lamina externa, pasando hacia abajo de la lamina externa, pasando hacia la lamina--

interna hasta llegar a la parte inferior del nervio mentoniano, y ahí se hará el corte con fresa y cencil hacia la parte posterior siguiendo el cuerpo mandibular, hasta llegar cerca del ángulo, donde, se continuará la osteotomía hacia el Borde Inferior.

La Osteotomía en el ángulo se hará con — técnica de SCHUCHARDT, OBWEGESER., en la cual se hace una incisión vertical, en el borde de la rama ascendente se desprende el periostio por las caras externas e internas del hueso preservando el paquete vásculo nervioso.

A continuación se secciona el hueso oblicuamente más abajo de la escotadura mandibular de arriba abajo y de dentro afuera. La sección oblicua proporciona superficies anchas de contacto. Una vez que la Osteotomía se ha realizado en ambos lados se sutura y se procede a hacer el deslizamiento hasta llevar el segmento anterior hasta la parte indicada donde se fijara e inmovilizará por medio de las barras con alambrado elástico.

BIBLIOGRAFIA.

- 1.- WALTER C. GURALINK
Tratado de Cirujia oral
319,326 1971.

- 2.- GRABB W.C. THE FIRST AND.
Second branchial arch synorome
Plast Reconst Surg 36, 485 1965.

- 3.- KIRSCHNER GULEKE ZENQUER
Técnica de operatoria. De
Mitrognatia tratado de técnica
operatoria 1959, 161, 1961

- 4.- GRABB W.C. SMITH I.W.
Síndrome del I y II arcos
branquiales, Síndrome de
Teacher, Collins Síndrome
de Pierre Robin Cirujia
Plaslica 150, 152, 1970.

- 5.- KRUGER GUSTAVO O. CIRUJIA
Bucal, Micrognacia Técnica
De la cirujia osea 460,
462, 1959.

- 6.- CONVERSE JHON MARQUIS
Reconstructive Plastic
Surgery, Mandibulofacial
Dyagnosis Berry Syndrome,
Treacher Collins Francheschetti
1235, 1237 1970.

- 7.- TAURE MANUEL.
Anatomfa del desarrollo
105, 1956. .

- 8.- STARK R.B. AND SANDERS D.E.
The first Branchial Syndrome de
oral Mandibular. Auricular
Syndrome. Reconst. 29.489.1961.

- 9.- CONVERSE JOHN MARQUIS
Reconstruclive Plastic
Surgery, Mandibulo Facial
Dysostosis. 1235, 1237. 1970.