

01421
267



Universidad Nacional Autónoma de México

FACULTAD DE ODONTOLOGÍA

Síndrome de Treacher – Collins y
su repercusión en ATM

T E S I N A

QUE PARA OBTENER EL TÍTULO DE

CIRUJANA DENTISTA

P R E S E N T A :

PERLA CITLALI DEL PILAR GALÍNDEZ

DIRECTORA: C.D. ELVIRA DEL ROSARIO GUEDEA FERNÁNDEZ

Vo. Bo. *Elvira del Rosario Guedea Fernández*

México, D.F.

Noviembre del 2003

A

TESIS CON
FALLA DE ORIGEN



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.

AGRADECIMIENTOS

A Dios: doy gracias por ser mi guía durante todo el camino y haber permitido culminar uno de mis mayores anhelos mi más infinito agradecimiento.

A mi Madre: a quien no tengo palabras para agradecerle todo el apoyo brindado a lo largo de mi vida y carrera profesional, a ti quien fuiste mi iluminación.

A mi Padre: Gracias por tú amistad confianza comprensión y apoyo brindado durante mis estudios con todo mi cariño mi más grande agradecimiento.

A Bertha, Marce, Vane, Milagros y Norma: Por su amistad incondicional, amor, tiempo, dedicación y sabios consejos, gracias por poder contar con ustedes siempre amigas.

A todos y cada uno de los doctores del seminario mi más grande admiración y respeto.

A todos y cada uno de mis familiares que con su apoyo hicieron posible el llegar hasta aquí.

DEDICATORIAS

A la F.O (UNAM)

Por haberme acogido en su regazo y formarme.

A mis hijos: CÉSAR Y GADDI

A quienes mi carrera no me permitió brindarles mi atención y cariño gracias por permitirme robarles de su tiempo para la culminación de mi carrera profesional, para ustedes quienes son la inspiración de mi vida dedico todos mis logros con todo el amor.

A la C.D. Elvira del Rosario Guedea Fernández:

Mi directora de tesina, por su tiempo, dedicación y empeño que son el valuarte enorme para la culminación de este trabajo mi más sincero agradecimiento.

A quien AMO con toda mi alma gracias por tú amor, comprensión, apoyo y madurez brindado para el término de mi carrera profesional.

ÍNDICE

INTRODUCCIÓN.....	1
Justificación y Objetivos.....	2
CAPÍTULO I	
Antecedentes Históricos.....	3
CAPÍTULO II	
1 Desarrollo embrionario de cabeza y cuello.....	5
2 Generalidades y formación de los arcos faríngeos.....	9
3 Formación de bolsas faríngeas.....	14
4 (La cara).....	17
4.1 Estructuras que contribuyen a la formación de la cara....	20
4.2 Segmento Intermaxilar y paladar secundario	21
5 Desarrollo del oído (oído, oído interno, vesícula auditiva....	24
5.1 Oreja.....	30
5.2 Sordera Congénita.....	31

CAPITULO III

MALFORMACIONES FACIALES

1	Labio leporino y fisura del paladar.....	32
1.1	Síndrome del prime arco.....	33
1.2	Quistes cervicales laterales (quistes Branquiales).....	35

CAPITULO IV

1	Articulación temporomandíbular.....	37
1.1	Inervación, Vascularización.....	41
1.2	Ligamentos colaterales(disciales).....	42
1.3	Ligamento Capsular.....	43
1.4	Ligamento Esfenomandíbular, Estilomandíbular.....	44
1.5	Biomecánica.....	45

CAPITULO V

SÍNDROME DE TREACHER COLLINS

1	Definición, Incidencia, Sinonimia.....	46
2	Etiología.....	47
3	Patogenia.....	48
4	Características Clínicas.....	50
4.1	Defectos esqueléticos.....	52
4.2	Deformidad mandíbular y defectos de tejidos blandos.....	55
4.3	Malformaciones Bucales.....	58
5	Clasificación del síndrome de Treacher Collins.....	59
5.1	Análisis y Plan de Tratamiento Estructural.....	60

5.2	Análisis Cefalométrico.....	61
5.3	Tratamiento según el defecto esquelético.....	62
5.4	Pacientes en etapa de crecimiento.....	64
	Tratamiento (Ortopédico y ortodóntico)	
5.5	Tratamiento con injerto.....	66
5.6	Distensión Mandibular.....	72
5.7	Tratamiento de Tejidos Blandos.....	72
	(Técnica de transferencia de tejidos blandos, efectos esqueléticos)	
5.8	Efectos secundarios del tratamiento.....	73
	Conclusiones.....	75

INTRODUCCIÓN

En la actualidad y ya que la odontología crece cada día más, es importante para el cirujano dentista el conocer las anomalías congénitas y del desarrollo, que afectan a cabeza, cuello así como a la articulación temporomandibular.

Las anomalías congénitas y del desarrollo incluyen un conjunto de diversas deformidades que se presentan en el desarrollo intrauterino de los huesos faciales, de cabeza y cuello, estos trastornos congénitos constan de diversas variaciones que van de leves a graves.

El término anomalías congénitas forma un grupo tan grande de síndromes que por esta razón me enfocare al síndrome de Treacher Collins, en el que se describe al grupo heterogéneo de malformaciones de cabeza, y cuello que se caracteriza por alteraciones anatómicas en las estructuras que se derivan embríologicamente de los arcos branquiales.

Este síndrome comprende a un grupo de defectos estrechamente relacionados de cabeza y de cara, a menudo tiene un patrón hereditario o familiar, que sigue una forma irregular de transmisión dominante.

JUSTIFICACIÓN

El síndrome de Treacher Collins a pesar de ser su porcentaje de incidencia muy bajo, es necesario identificarlo para saber el grado de afección al sistema masticatorio y su repercusión en la ATM

OBJETIVO GENERAL

Recabar la información bibliográfica más actualizada para este síndrome, así como su diagnóstico y tratamiento

OBJETIVOS ESPECÍFICOS

Describir la anomalía craneofacial
Identificar la existencia de alteraciones de la articulación temporomandibular, de cabeza y cuello.

CAPÍTULO I

ANTECEDENTES HISTORICOS

En 1846 los primeros que comunicaron las características del síndrome de Treacher Collins fueron Thomson y Berry donde describen que el síndrome, es provocado por la alteración de los de los elementos derivados del primer arco y de los primeros surcos branquiales.

En 1889 Berry, retoma y describe el síndrome más detalladamente. 3,6

Gorlin describe al síndrome y da las pautas para separarlo, ya que el síndrome frecuentemente se confunde con la microsomía hemifacial. 1,2

Treacher y Collins a principios del siglo pasado describieron los principales componenetes del síndrome de Treacher- Collins y por eso llevan sus apellidos, pero los que recrearon el interés en esta peculiar deformación facial fueron Franceschetti, Zwablen y Klein en 1940 y la rebautizaron con el nombre de disostosis mandibulofacial. 1,5

Pavsek a mediados del siglo pasado hizo una revisión histórica de la enfermedad, y además, informó un caso adicional, en el que resumió las fallas embriológicas de los transtornos. 2, 4, 6

En 1940 Franceschetti publicó revisiones extensas sobre la disostosis mandibulofacial, dicho autor describe que el síndrome presenta un autosomía dominante hereditaria. 4, 7, 8

En 1949 Franceschetti y Klein revisaron la literatura, desarrollaron una nomenclatura uniforme y clasificaron los resultados clínicos del síndrome, confirmaron que el síndrome se puede dar por una transmisión hereditaria. 7,8, 9

En 1961 Patten, Estudian en síndrome concluye la difteria y la influenza en el embarazo puede ocasionar el síndrome. 19

En 1963 Axellson et. Al. Se dedicaron a revisar el síndrome y confirmaron que es de transmisión hereditaria. 21

Mckenzie y Craig en 1970 afirmaron que el síndrome lo origina el desarrollo incorrecto de la distribución de la sangre (desde la rama del primer arco aórtico a la arteria estapèdica. 30

Walter 1974 Describe a una familia con este síndrome y observò que los en los hermanos afectados el síndrome cada vez se presenta con mayor severidad. 26

Robins, Rovin Y colaboradores 1989 Se dedicaron a observar diversas anomalías esqueléticas asociadas al síndrome. 17

Lowry 1995 describiò el síndrome el cual presento un diferente desorden y hasta la fecha se estudia la causa. 11

Poswillo, Sulik Y Welley en 1997 realizaron el estudio en ratas produciendo mandibulofacial disostosis donde encontraron que el mayor defecto es una es una migración de las placodales que causan defectos en el primero y segundo arcos branquiales. 27

TESIS CON
FALLA DE ORIGEN

CAPITULO II

1 DESARROLLO EMBRIONARIO DE CABEZA Y CUELLO

Es importante que en toda patología el cirujano dentista conozca lo normal para poder diagnosticar lo anormal, es por eso que en este estudio se inicia con el desarrollo embrionario y saber en que etapa de este se ven afectadas ciertas estructuras de cabeza y cuello, dando como resultado un síndrome. El cual es un conjunto de síntomas que sirven para dar un diagnóstico, pronóstico y establecer un plan de tratamiento más adecuado.

El mesénquima que interviene en la formación de la región de la cabeza deriva del mesodermo paraaxial y de la lámina lateral, la cresta neural y porciones engrosadas de ectodermo que reciben el nombre de placodas ectodérmicas. El mesodermo paraaxial (somitas y somítómeros) forma la mayor parte de la pared de la caja craneana. Observar figura 1

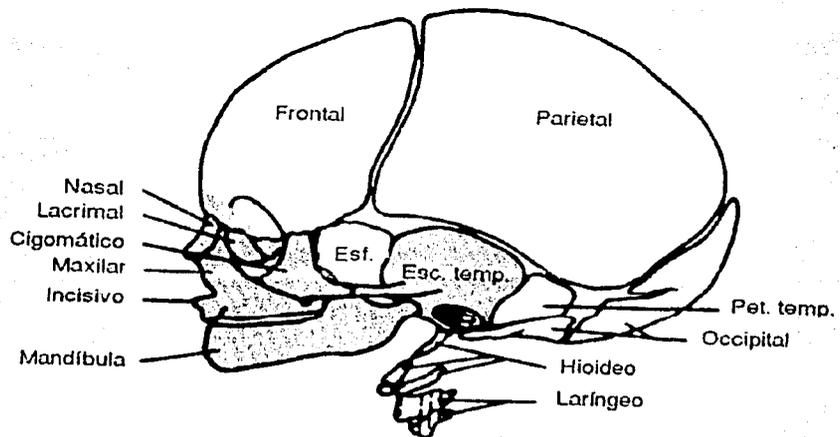


FIG. 1 Esta figura muestra la formación de estructuras óseas de la cabeza que provienen del mesodermo.

TESIS CON
FALLA DE ORIGEN

Todos los músculos voluntarios de la región craneofacial, la dermis y los tejidos conectivos de la región dorsal de la cabeza, y las meninges que se encuentran en relación caudal con el procencéfalo. El mesodermo de la lámina lateral forma los cartílagos laríngeos aritenoides y cricoides y el tejido conectivo de esta región. Las células de la cresta neural se originan en el neuroectodermo de las regiones prosencefálica, mesencefálica y del cerebro posterior y emigran en dirección ventral hacia los arcos faríngeos y en dirección rostral alrededor del procencéfalo y la cúpula óptica hacia la región facial.

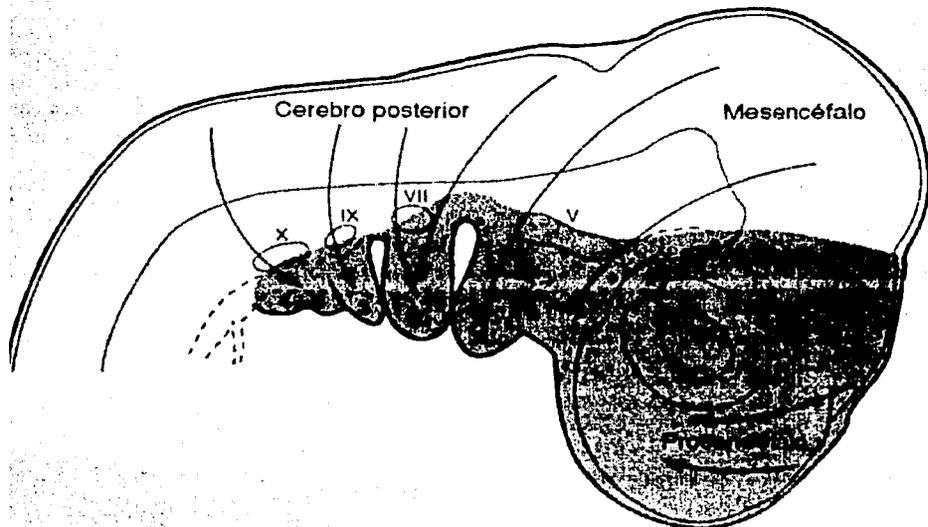


FIG 2 Aquí se muestra la formación de neuronas de los ganglios sensitivos craneales V, VII, IX, X.

En estos sitios forman las estructuras esqueléticas de la región media de la cara y del arco faríngeo y los demás tejidos de estas regiones incluyendo cartilago, hueso, dentina, tendón, dermis, meninges, neuronas sensitivas y estroma glandular. Las células de las placodas ectodérmicas que han recibido o no el aporte de la cresta neural, forman las neuronas de los ganglios sensitivos craneales quinto, séptimo, noveno y décimo. Ver figura 2

La característica más típica del desarrollo de la cabeza y el cuello es la formación de arcos branquiales o faríngeos. Estos arcos aparecen en la cuarta y quinta semana de desarrollo intrauterino y contribuyen a las características externas del embrión. observar fig. 3A

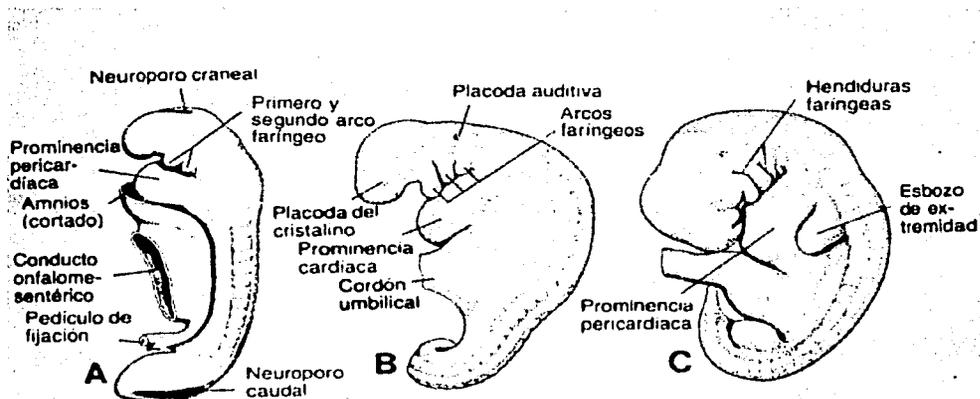


FIG. 3 Embriones que muestran la formación de los arcos faríngeos.

En un período inicial están constituidos por bandas de tejido mesenquimático Separado por profundos surcos, denominados hendiduras branquiales o faríngeas, simultáneamente con el desarrollo de los arcos y hendiduras, aparece cierto número de evaginaciones las bolsas faríngeas, a lo largo de las paredes laterales del intestino faríngeo, la porción más cefálica del intestino anterior. Poco a poco las bolsas se introducen en el mesénquima circundante, pero no establecen comunicación abierta con las hendiduras externas. Observar fig 3 B, C Y 4

TESIS CON
FALLA DE ORIGEN

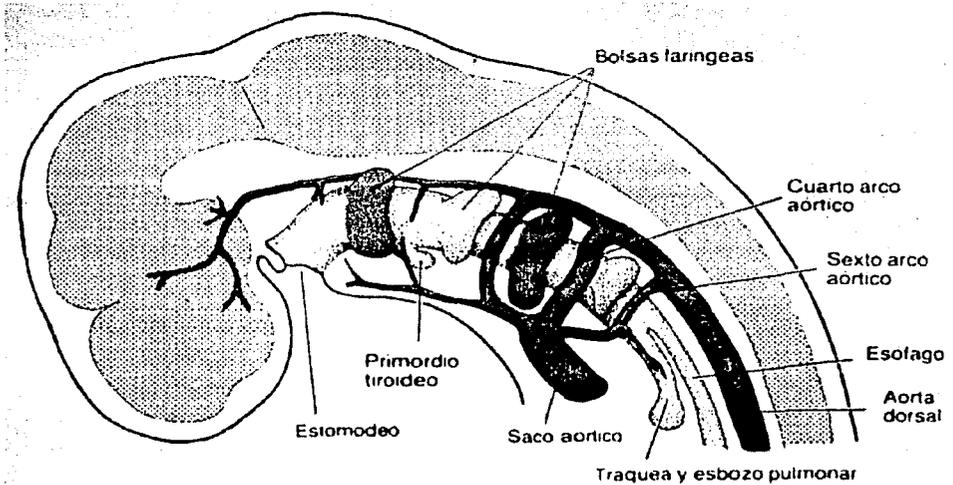


FIG. 4 En estas figuras se observa como las bolsa faríngeas se introducen en el mesénquima y no establecen comunicación abierta con las hendiduras externas.

Los arcos faríngeos no sólo contribuyen a la formación del cuello sino que también desempeñan un importante papel en la formación de la cara.

Hacia el final de la cuarta semana, el centro de la cara esta formado por el estomodeo, rodeado por el primer par de arcos faríngeos. Observar fig. 5 A

TESIS CON
FALLA DE ORIGEN

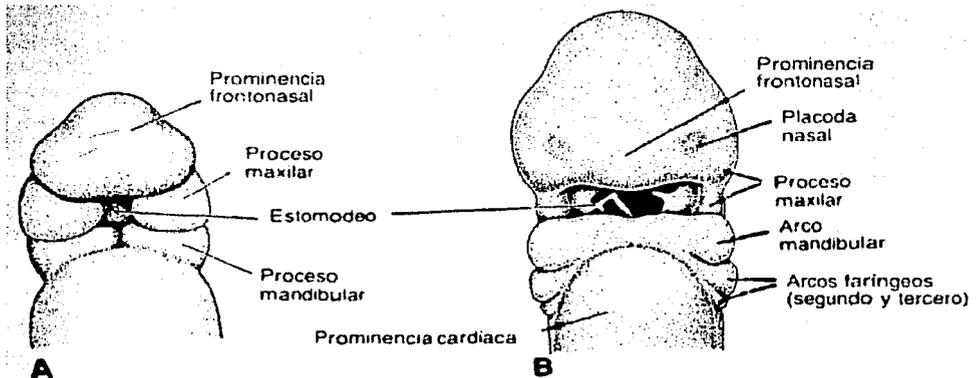


FIG. 5 La figura A muestra como el centro de la cara esta formado por el estomodeo, fig. B Muestra el desarrollo de la cara que se ve com'pletado en etapa ulterior con los procesos nasales

Cuando el embrión tiene 4 semanas y media de edad pueden identificarse cinco formaciones mesenquimáticas, los procesos mandibulares primer arco faríngeo, que pueden distinguirse caudalmente en relación con el estomodeo, los procesos maxilares porción dorsal del primer arco faríngeo lateralmente al estomodeo, y la prominencia frontonasal, elevación ligeramente redondeada que se encuentra en situación craneal con respecto al estomodeo. El desarrollo de la cara se ve complementado en etapa ulterior con la formación de los procesos nasales. Observar fig. 5 b

2 GENERALIDADES DE LOS ARCOS FARÍNGEOS

Cada arco faríngeo está formado por un núcleo central del tejido mesodérmico, cubierto por su lado externo por ectodermo superficial, y revestido en su interior por epitelio de origen endodérmico. Observar fig. 6

TESIS CON
FALLA DE ORIGEN

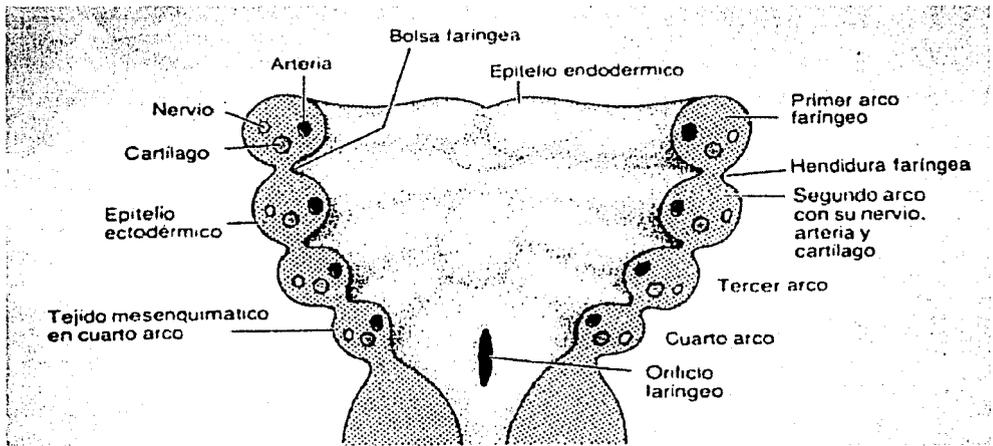


FIG. 6

Además de mesénquima derivado del mesodermo paraaxial y de la lámina lateral, la parte central de los arcos recibe un número abundante de células de la cresta neural que emigran hacia los arco para construir los componentes esqueléticos de la cara y el cuello.

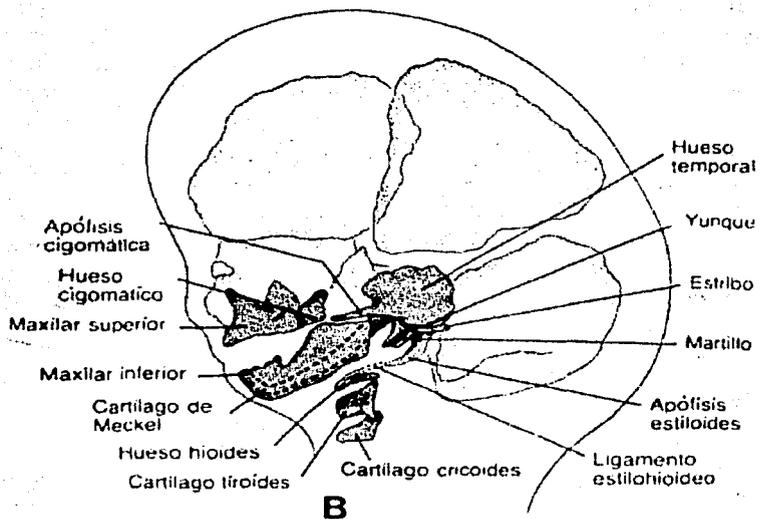
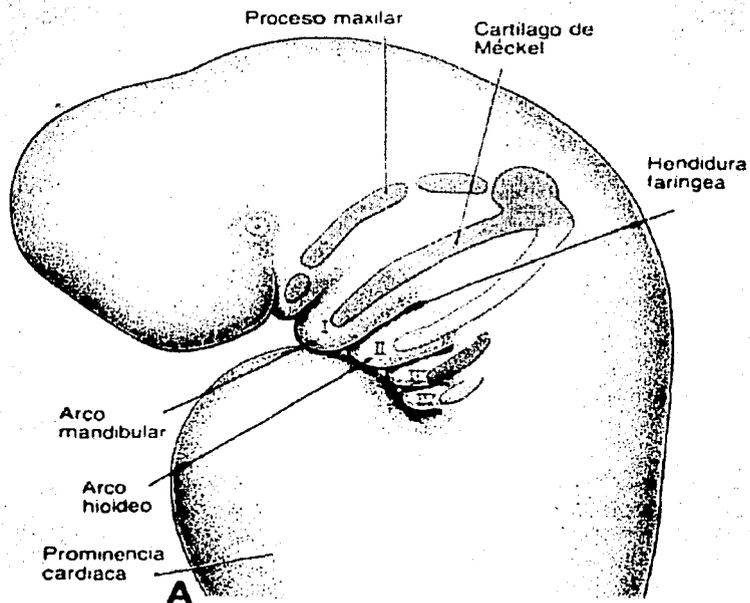
Cada arco faríngeo se caracteriza por poseer sus propios componentes musculares, los cuales conducen su propio nervio, y cualquiera que sea el sitio al que emigren las células musculares llevarán consigo su propio componente nervioso craneal, asimismo cada arco posee su propio componente arterial.

PRIMER ARCO FARÍNGEO

El primer arco faríngeo está formado por una porción dorsal, llamada proceso mandibular, que se extiende hacia delante debajo de la región correspondiente al ojo, y una porción ventral, el proceso mandibular cartilago de Meckel, este experimenta regresión y desaparece, excepto en dos pequeñas porciones en su extremo dorsal que persisten y forman, respectivamente el yunque y el martillo. Observar fig. 7 A

El mesénquima del proceso maxilar dará origen más tarde al premaxilar, maxila, hueso cigomático y parte del hueso temporal por osificación membranosa

TESIS CON
FALLA DE ORIGEN



TESIS CON
FALLA DE ORIGEN

FIG 7 A. Esta figura muestra el proceso mandibular cartilago de Meckel, Fig B, muestra que el primer arco contribuye a la formación de los huesos del oído.

El maxilar inferior se forma e manera análoga por osificación membranosa del tejido mesenquimático que rodea al cartilago de Meckel. Únicamente una porción del cartilago de Meckel experimenta transformación fibrosa, el primer arco contribuye a la formación de los huesos del oído medio. Observar fig. 7 B

La inervación de los músculos del primer arco llega únicamente por la rama maxilar inferior del nervio trigémino.

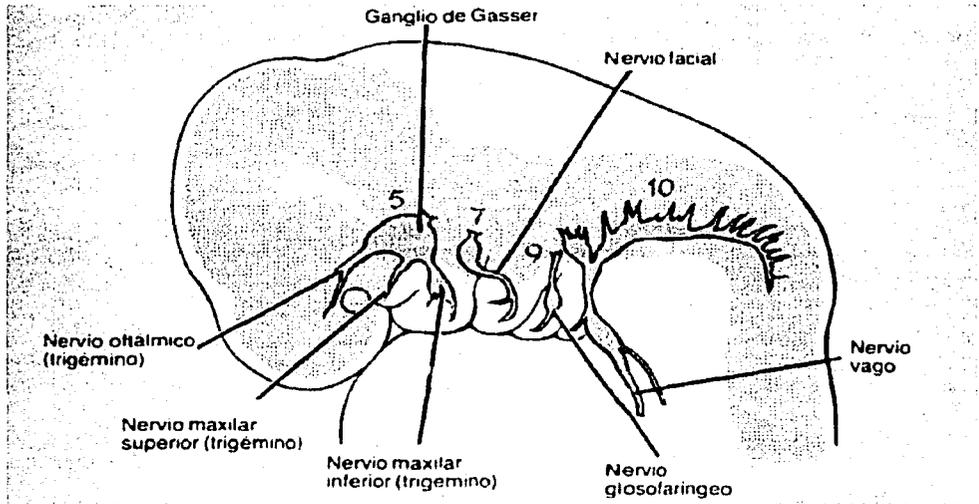


FIG 8 Aquí se muestra la inervación sensitiva de la piel.

El mesénquima del primer arco contribuye también a la dermis de la cara, la inervación sensitiva de la piel facial es suministrada por las ramas oftálmica, maxilar superior y maxilar inferior. Observar fig 8

SEGUNDO ARCO FARÍNGEO

El cartilago del segundo arco faríngeo o arco hiodeo da origen al estribo, la apófisis estiloides del hueso temporal, el ligamento estilohiodeo y, ventralmente, el asta menor y la porción superior del cuerpo del hueso hioides.

Observar fig 9

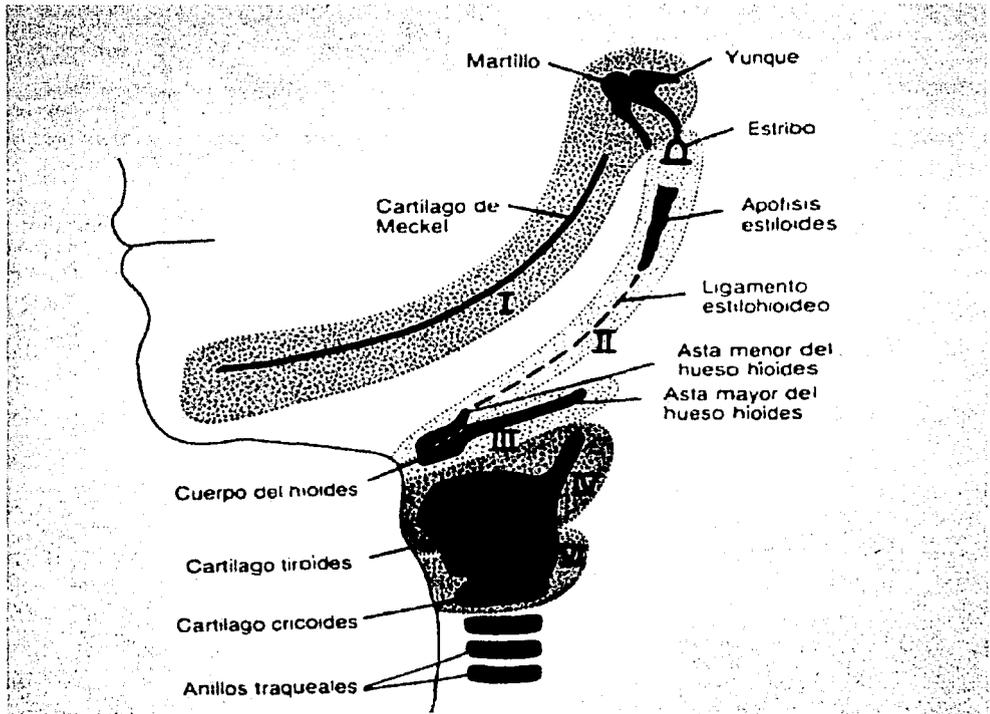


FIG 9 Esta figura muestra el origen del estribo y de otras estructuras óseas provenientes del segundo arco branquial.

Los músculos del arco hioideo son el músculo del estribo, el estilohioideo, el vientre posterior del digástrico, el auricular, y los músculos de la expresión facial.

Todos estos músculos están inervados por el nervio facial, que es el correspondiente al segundo arco.

TERCER ARCO FARÍNGEO

El cartilago de este arco da origen a la porción inferior del cuerpo y el asta mayor del hueso hioideo. La musculatura se circunscribe al músculo estilofaríngeo, todos ellos son inervados por el glosofaríngeo, el nervio del tercer arco.

CUARTO Y SEXTO ARCO FARÍNGEO

Los componentes cartilagosos de estos arcos se fusionan para formar los cartílagos tiroides, cricoides, aritenoides, corniculado o de santorini y cuneiforme o de Wrisberg de la faringe. Observar fig 9

Los músculos del cuarto arco (cricotiroideo, periestafilino externo y constrictores de la faringe) son inervados por la rama laríngea superior del vago, el nervio del cuarto arco.

Los músculos intrínsecos de la laringe reciben inervación de la rama laríngea recurrente del vago, el nervio del sexto arco.

3 FORMACION DE LAS BOLSAS FARÍNGEAS

El embrión humano posee cinco pares de bolsas faríngeas, la última es típica y a menudo se la considera parte de la cuarta. El revestimiento epitelial endodérmico de las bolsas da origen a algunos órganos importantes.

PRIMER BOLSA FARÍNGEA

La primer bolsa faríngea forma un divertículo pediculado, el receso tubotimpánico, que se pone en contacto con el revestimiento epitelial de la primera hendidura faríngea que será el conducto auditivo externo. La porción distal de la evaginación se ensancha en forma de saco y constituye la caja del tímpano o cavidad primitiva del oído medio, mientras que la porción proximal no aumenta de calibre y forma la trompa de eustaquio o faringeotimpánica. El revestimiento de la cavidad timpánica participa posteriormente en la formación de la membrana timpánica o tímpano.

SEGUNDA BOLSA FARÍNGEA

El revestimiento de esta bolsa epitelial prolifera y forma brotes que se inducen en el mesénquima adyacente. Los brotes son invadidos secundariamente por tejido mesodérmico, lo cual forma el primordio e la amígdala palatina.

TESIS CON
FALLA DE ORIGEN

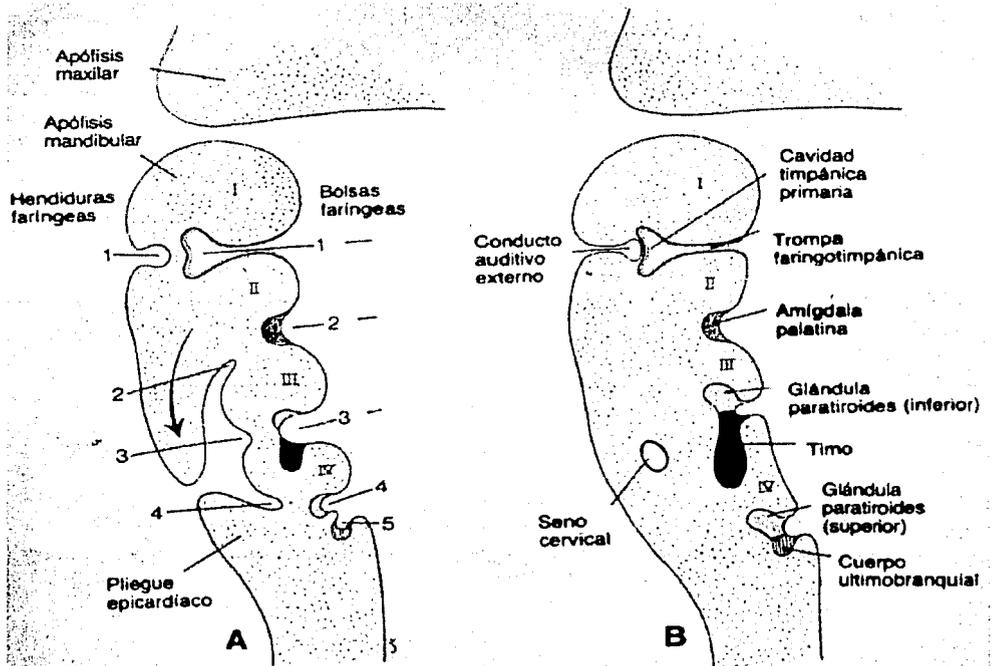


FIG 10 A. muestra la infiltración gradual de tejido linfático en la amígdala. FIG. B. representa la formación del timo.

Entre el tercero y el quinto mes se produce la infiltración gradual de tejido linfático en la amígdala. Una porción de la bolsa no desaparece y se encuentra en el adulto constituyendo la fosa tonsilar. Observar fig. 10A

TERCERA BOLSA FARÍNGEA

La tercera y cuarta bolsa faríngea se caracterizan en el extremo caudal por las llamadas alas o prolongaciones dorsal y ventral. En la quinta semana el epiteilo del ala dorsal de I tercera bolsa se diferencia en la glándula paratiroides inferior, mientras que la de la porción ventral forma el timo. Los primordios de ambas glándulas pierden su conexión con I pared faríngea y el timo emigra entonces en dirección caudal y medial, llevando consigo a la paratiroides inferior. Observar fig 10 B

TESIS CON
FALLA DE ORIGEN

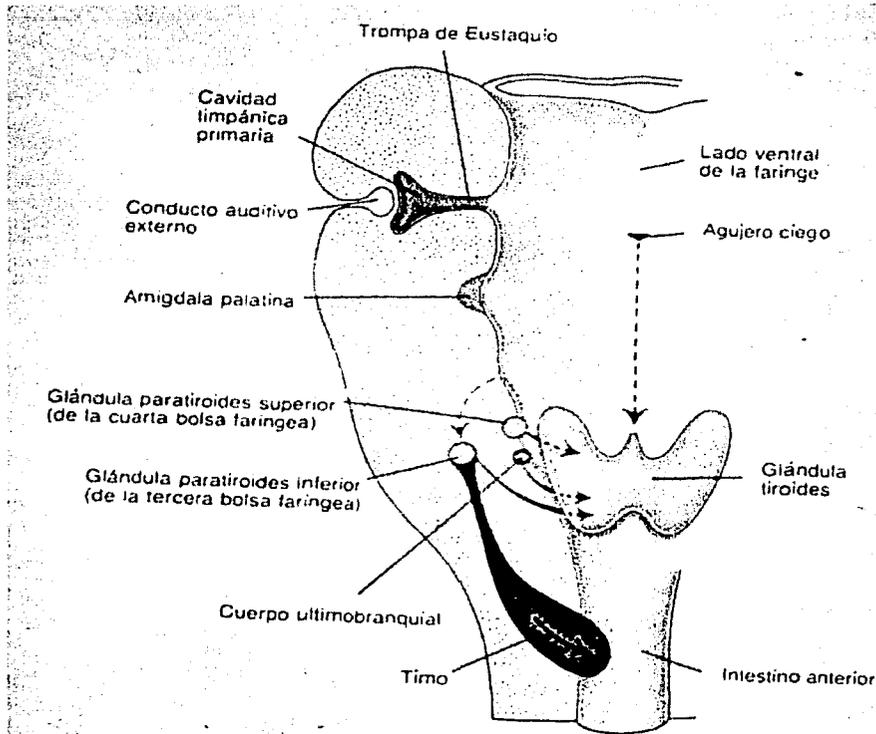


FIG. 11 Esta figura muestra la formación de la glándula tiroides.

En tanto que la porción principal del timo se desplaza rápidamente hasta alcanzar su situación definitiva en el tórax (donde se fusiona con la del lado contrario), la parte de la cola se adelgaza y por último se disgrega en pequeños fragmentos. En ocasiones estos fragmentos persisten incluidos en la glándula tiroides.

El tejido paratiroides de la tercera bolsa faríngea por último se sitúa sobre la cara dorsal de la glándula tiroides y, en el adulto, forma la glándula paratiroides inferior. Observar figura 11

CUARTA BOLSA FARÍNGEA

El epitelio del ala dorsal de esta bolsa forma la glándula paratiroides superior, se considera que da origen a una pequeña porción de tejido tímico, el cual, poco después de formarse, desaparece.

Cuando la glándula paratiroides se separa de la pared de la farínge, se fija a la glándula tiroides que está emigrando en dirección caudal y, por último, se sitúa en la cara dorsal de esta glándula constituyendo la glándula paratiroides superior. Observar fig 11

QUINTA BOLSA FARÍNGEA

Es la última bolsa que se desarrolla da origen al cuerpo ultimobranquial, que más tarde queda incluido en la glándula tiroides , que secretan calcitonina, hormona que interviene en la regularización de la concentración de calcio en la sangre.

HENDIDURAS FARÍNGEAS

El embrión de cuatro semanas se caracteriza por cuatro hendiduras de las cuales solo una constituye a la estructura definitiva del embrión.

La porción dorsal de la primera hendidura se introduce en el mesénquima subyacente y origina el conducto auditivo externo. El revestimiento epitelial en el fondo del conducto contribuye a la formación del tímpano.

4 LA CARA

Al final de la cuarta semana aparecen los procesos faciales, consistentes en su mayor parte de mesénquima derivado de la cresta neural y formado principalmente por el primer par de arcos faríngeos. Los procesos maxilares se advierten lateralmente al estomodeo y en posición caudal a éste los procesos mandibulares. Observar fig 12 B

TESIS CON
FALLA DE ORIGEN

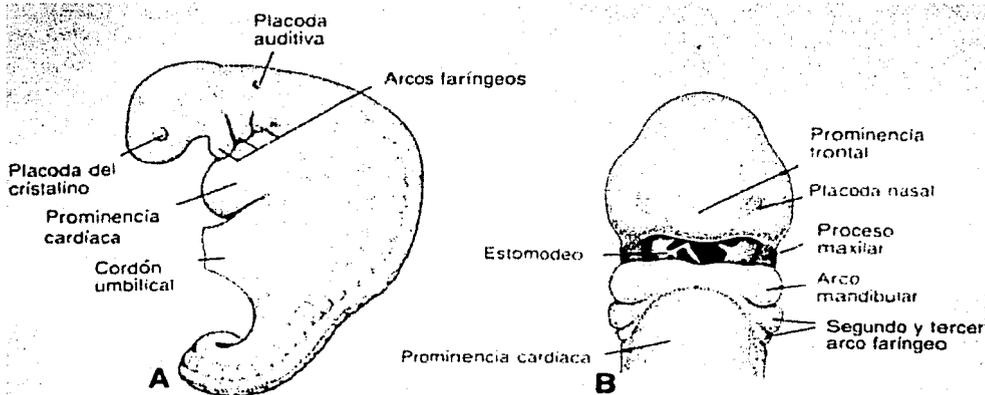


FIG 12 A y B muestran la formación de los procesos nasales

La prominencia frontonasal, formada por proliferación del mesénquima ventral a las vesículas cerebrales, constituye el borde superior del estomodeo.

A cada lado de la prominencia frontonasal se observa un engrosamiento local del ectodermo superficial, la placoda nasal (olfatoria), originada por influencia inductora de la porción ventral del procencéfalo. (ver figura anterior)

Durante la quinta semana las placodas nasales se invaginan para formar las fositas nasales u olfatorias, con lo cual aparecen rebordes de tejido que rodean a cada fosita y forman, en el borde externo, los procesos nasales externos y del lado interno los procesos nasales internos. Observar fig 13 A y B

TESIS CON
FALLA DE ORIGEN

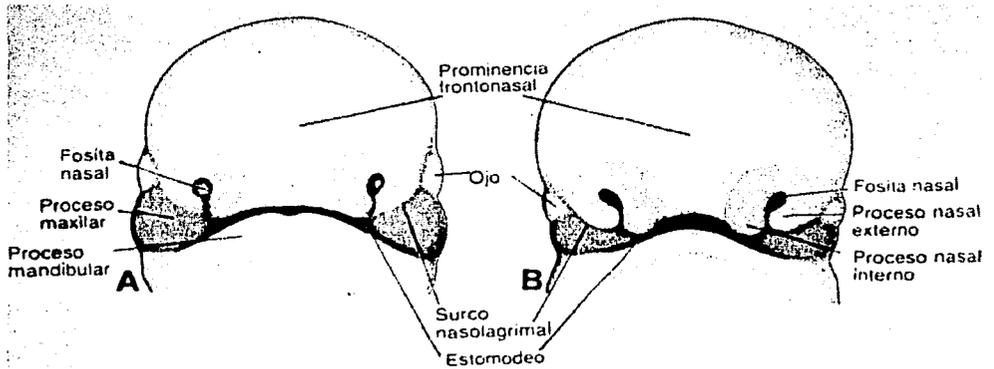
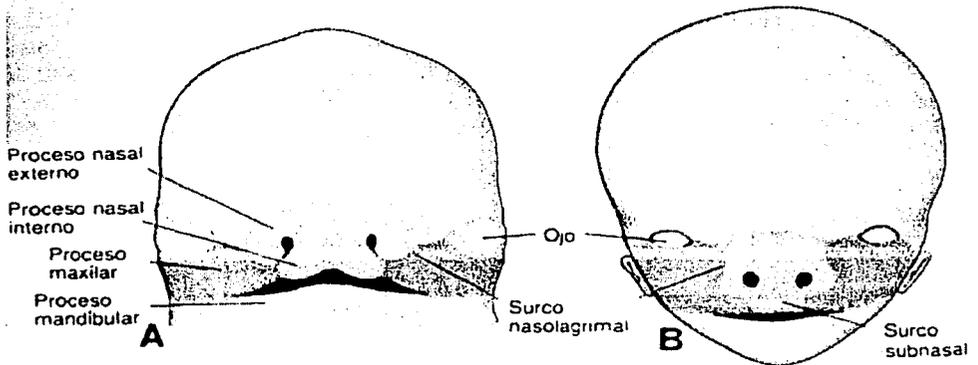


FIG 13 A y B muestran la formación de las fositas nasales y olfatorias.

En el curso de las semanas siguientes los procesos maxilares continúan aumentando de volumen y simultáneamente crecen en dirección medial, comprimiendo los procesos nasales internos hacia la línea media. En una etapa ulterior queda cubierta la hendidura que se encuentra en el proceso nasal interno y el maxilar, y ambos procesos se fusionan. Observar fig. A y B FIG. 14 Muestra la fusión de los procesos nasales interno y el maxilar.



En consecuencia, el labio superior es formado por los procesos nasales internos y los dos procesos maxilares. Los procesos nasales externos no participan en la formación del labio superior. El labio inferior y la mandíbula se forman a partir de los procesos mandibulares, que se fusionan a partir de

la línea media. En un principio los procesos maxilares y nasales externos están separados por un surco profundo, el surco nasolagrimal.

El ectodermo del suelo de este surco forma un cordón epitelial macizo, el cual se desprende del ectodermo suprayacente. Después de canalizarse, este cordón forma el conducto nasolagrimal: su extremo superior se ensancha y forma el saco lagrimal. Después del desprendimiento del cordón los procesos maxilares y nasal externo se unen y en estas circunstancias el conducto nasolagrimal va desde el ángulo interno del ojo hasta el meato inferior de la cavidad nasal. Los procesos maxilares se ensanchan para formar los carrillos y los maxilares superiores. Observarr fig 14 A y B

La nariz se forma a partir de cinco prominencias faciales: la prominencia frontonasal da origen al puente de la nariz; los procesos nasales internos fusionados forman la cresta y la punta y los procesos nasales externos forman los lados (aletas) de la nariz.



FIG 15 Representación de la eminencia frontonasal.

4.1 ESTRUCTURAS QUE CONTRIBUYEN A LA FORMACIÓN DE LA CARA

PROMINENCIA O PROCESO	ESTRUCTURAS QUE SE FORMAN
Frontonasal	Frente, puente de la nariz, eminencias nasales medial y lateral.
Maxilar	Mejillas, porción lateral del labio superior
Nasal medial	Surco subnasal del labio superior, cresta y punta de la nariz.
Nasal lateral	Alas de la nariz
Mandibular	Labio inferior.

TESIS CON
FALLA DE ORIGEN

La eminencia frontonasal representa una estructura impar única, mientras que todas las demás son pares. Observar fig 15

4.2 SEGMENTO INTERMAXILAR

Como resultado del crecimiento medial de los procesos maxilares, los dos procesos labiales internos se fusionan no solamente en la superficie, sino también a nivel más profundo. Las estructuras formadas por la fusión de estos procesos reciben en conjunto, el nombre de segmento intermaxilar que comprende un componente labial, que forma el surco subnasal en la línea media del labio superior, un componente maxilar superior, que lleva a los cuatro incisivos, y un componente palatino, que forma el paladar primario triangular. En dirección craneal el segmento intermaxilar se continúa con la porción rostral de tabique nasal, que es formado por la prominencia fronsal.

Ver fig 16 A y B

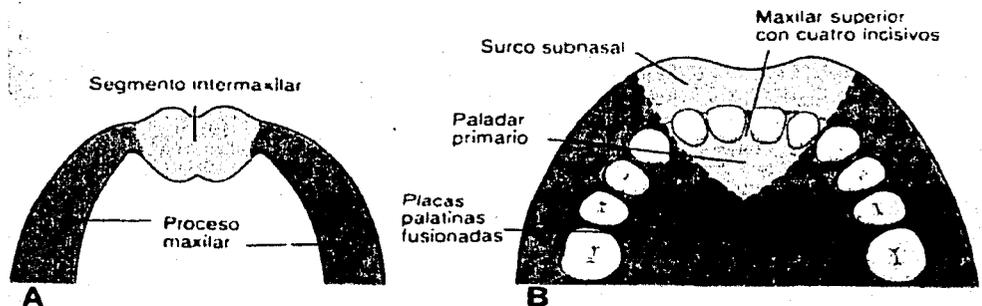


FIG 16 Muestra la fusión de los procesos labiales formando el segmento intermaxilar, B muestra el componente maxilar que lleva los cuatro incisivos.

4.2 PALADAR SECUNDARIO

Mientras que el paladar primario deriva del segmento intermaxilar la porción principal del paladar definitivo esta formada por dos evaginaciones laminares de los procesos maxilares. Estas elevaciones, llamadas prolongaciones crestas palatinas, aparecen en la sexta semana de desarrollo y descienden oblicuamente a ambos lados de la lengua, sin embargo, en la séptima semana las crestas palatinas ascienden hasta alcanzar una posición horizontal por arriba de la lengua y se fusionan entre sí, formando el paladar secundario.

TESIS CON
FALLA DE ORIGEN

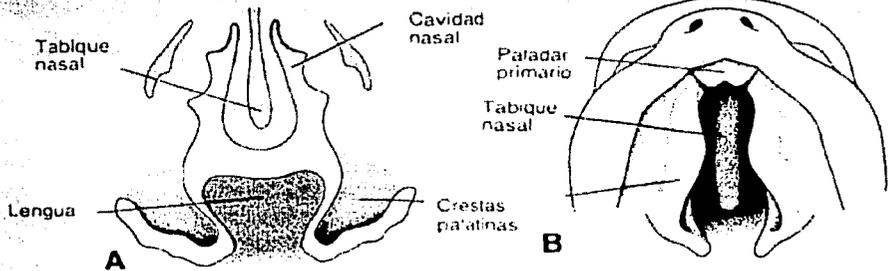


FIG. 17 Esta figura representa la fusión de las crestas.

Hacia delante, las crestas se fusionan con el paladar primario triangular, y el agujero incisivo puede considerarse la señal de la línea media entre los paladares primario y secundario. Al mismo tiempo que se fusionan las crestas palatinas, el tabique nasal crece hacia abajo y va a unirse con la superficie cefálica del paladar neoformado. Observar fig. 17 A y B

CAVIDADES NASALES

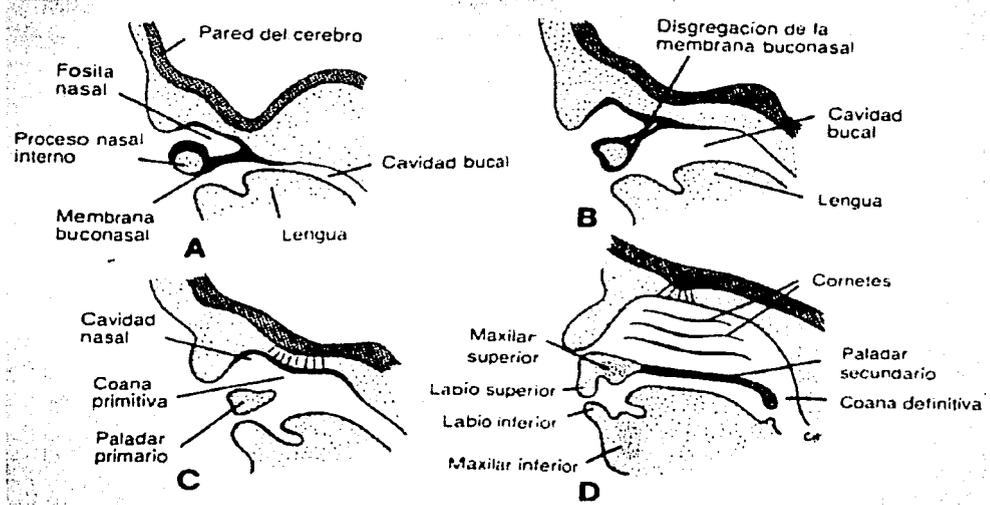
Durante la sexta semana de desarrollo las fositas olfatorias se profundizan considerablemente, en parte a causa del crecimiento de los procesos nasales que las rodean y en parte por que se introducen en el mesénquima subyacente.

Observar fig 18 A - D

TESIS CON
FALLA DE ORIGEN

FIG. 18

Estas figuras representan el desarrollo de los senos paranasales.



En un principio, la membrana buconasal separa las fositas de la cavidad bucal primitiva, pero después de su rotura las cavidades nasales primitivas desembocan en la cavidad bucal a través de los orificios neoformados, las coanas primitivas. Observar fig. 18 B

Estas coanas están situadas a cada lado de la línea media e inmediatamente por detrás del paladar primario. Más adelante, con la formación del paladar secundario y el ulterior desarrollo de las cavidades nasales primitivas las coanas definitivas se sitúan en la unión de la cavidad nasal con la faringe.

Observar fig. 18 C

Los senos paranasales se desarrollan en forma de divertículos de la pared lateral de la nariz y se extienden al paladar superior, el etmoides, el frontal y el esfenoides. Alcanzan sus dimensiones máximas durante la pubertad, de tal manera, contribuyen a la forma definitiva de la cara. Observar fig. 18 D

5 DESARROLLO DEL OÍDO

OÍDO

En el adulto el oído constituye una unidad anatómica relacionada con la audición y el equilibrio.

En el embrión se desarrolla a partir a partir de tres porciones totalmente diferentes: el oído externo que funciona como órgano que recoge los sonidos, oído medio, que conduce los sonidos del oído externo al interno, oído interno, que convierte las ondas sonoras en impulsos nerviosos y registra los cambios de equilibrio.

OÍDO INTERNO

VESÍCULA AUDITIVA

El desarrollo del oído se observa en embriones de aproximadamente 22 días, en forma de un engrosamiento del ectodermo superficial a cada lado del rombencéfalo.

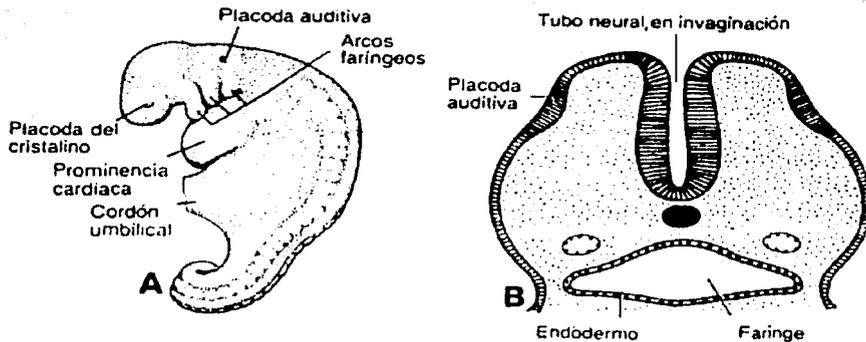


FIG 19 Representa la formación de las vesículas óticas

Las placodas auditivas, se invaginan rápidamente y forman las vesículas óticas o auditivas (oticistos) ver fig. 19 A y B

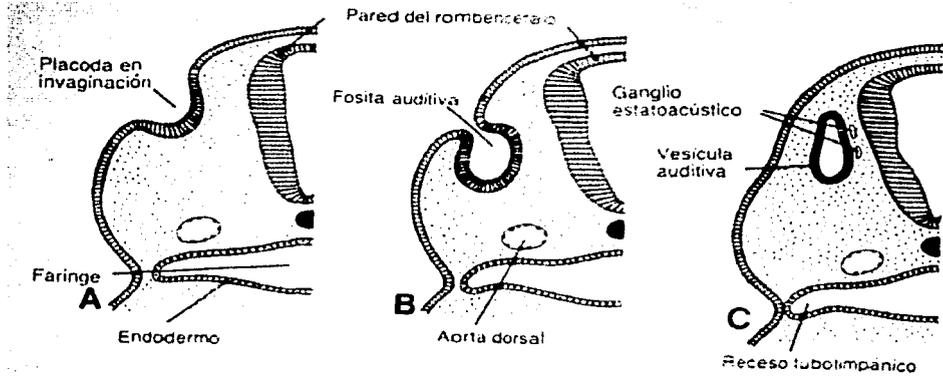


FIG 20 División de las vesículas

En el curso del desarrollo ulterior cada vesícula se divide en: un componente ventral que da origen al sáculo y al conducto coclear, un componente dorsal que forma el utrículo, los conductos semicirculares y el conducto endolinfático.

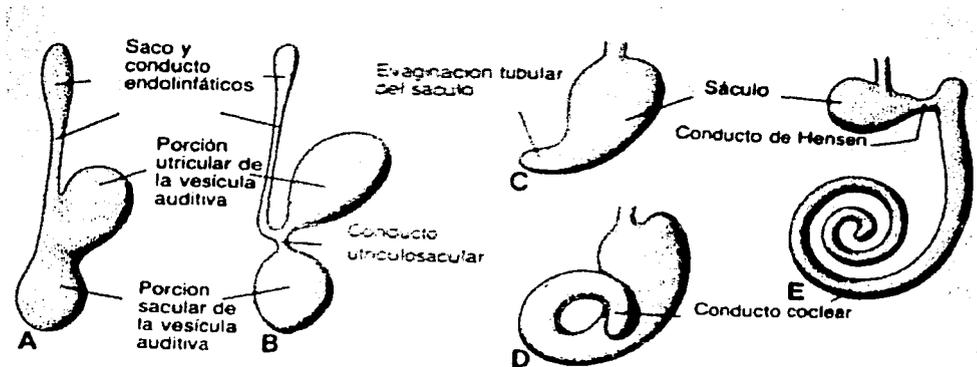


FIG 21 Desarrollo del sáculo

Las estructuras epiteliales así formadas reciben en conjunto el nombre de laberinto membranoso. Observar fig 20 A, B y C

SÁCULO, CARACOL Y ÓRGANO DE CORTI

En la sexta semana de desarrollo el sáculo forma una evaginación tubular en su polo inferior, este brote, el conducto coclear, se introduce en el mesénquima circundante en forma de espiral hasta que, al término de la octava semana a descrito dos vueltas y media.

En este momento la porción restante del sáculo se limita a un conducto estrecho, el conducto sáculo coclear o de Hensen.

El mesénquima que rodea al conducto coclear pronto se diferencia en cartilago. En la décima semana esta corteza cartilaginosa experimenta vacuolización y se forman dos espacios perilinfáticos, la rampa vestibular y la rampa timpánica. En esta etapa, el conducto coclear queda separado de la rampa vestibular por la membrana vestibular, y de la rampa timpánica por la membrana basilar. La pared lateral del conducto coclear se mantiene unida al cartilago adyacente por el ligamento espiral, mientras que el ángulo interno esta unido y parcialmente sostenido por una larga prolongación cartilaginosa, la columela, futuro eje del caracol óseo.

Las células epiteliales del conducto coclear son en un principio todas iguales, al continuar el desarrollo forman dos crestas: la cresta interna (futuro limbo de la lámina espiral) y la cresta externa. Esta última produce una hilera interna y tres o cuatro hileras externas de células ciliadas, que son las células sensitivas del sistema auditivo y que están cubiertas por la membrana tectoria, sustancia gelatinosa fibrilar que es llevada por el limbo de la lámina espiral y cuyo extremo se apoya sobre las células ciliadas. Las células sensitivas y a la membrana tectoria de revestimiento se llaman en conjunto órgano de Corti. Los impulsos que recibe este órgano son transmitidos al ganglio espiral y luego al sistema nervioso por las fibras del octavo par craneal o nervio auditivo.

Observar fig. 21 A, B, C y D

UTRÍCULO Y CONDUCTO SEMICIRCULARES

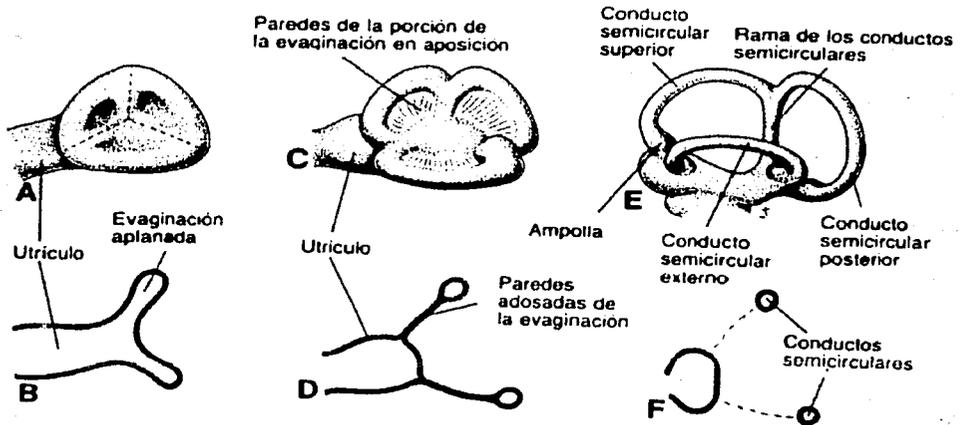
Durante la sexta semana de desarrollo aparecen los conductos semicirculares en forma de evaginaciones aplanadas de la porción utrícula de la vesícula auditiva. Las porciones centrales de la pared de estas evaginaciones eventualmente se adosan y desaparecen, lo cual origina los tres conductos semicirculares. Mientras un extremo de cada conducto se dilata y forma la ampolla, el otro no se ensancha y se denomina rama recta o no ampollar, dos de los extremos rectos se fusionan, se advierten solamente

cinco ramas que penetran en utrículo: tres con ampolla y dos sin esta dilatación.

Las células de la ampolla forman una cresta, la cresta ampollar, que contiene las células sensitivas relacionadas con el mantenimiento del equilibrio. En las paredes del utrículo y del sáculo aparecen áreas sensitivas semejantes, que aquí se denominan manchas acústicas. Los impulsos generados en las células sensitivas de las crestas y las manchas como consecuencia de un cambio de posición del cuerpo, son conducidos hasta el cerebro por las fibras vestibulares del octavo par craneal. Observar fig. 22 A - F

Durante la formación de la vesícula auditiva un pequeño grupo de células se desprende de su pared y forma el ganglio estatoacústico. Otras células de este ganglio derivan de la cresta neural y más tarde el ganglio se divide en las porciones coclear y vestibular, que sirven a las células sensitivas del órgano de Corti, y a las del sáculo, utrículo y conductos semicirculares respectivamente.

FIG 22 Las células de ampolla forman la cresta ampollar.



TESIS CON
FALLA DE ORIGEN

OÍDO MEDIO

CAJA DEL TIMPANO Y TROMPA DE EUSTAQUIO

La caja del tímpano es de origen endodérmico. Deriva de la primera bolsa faríngea, esta bolsa crece rápidamente en dirección lateral y temporariamente se pone en contacto con el suelo de la primera hendidura faríngea. La porción distal de la bolsa, el receso tubotimpánico, se ensancha y forma la cavidad timpánica primitiva, en tanto que la porción proximal permanece estrecha y forma la trompa de Eustaquio, faringotimpánica o auditiva, esta comunica la caja del tímpano con la nasofaringe.

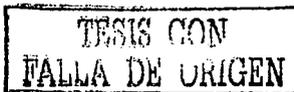
HUESECILLOS

El martillo y el Yunque derivan del cartílago del primer arco faríngeo, y el estribo, del cartílago del segundo arco. Los huesecillos aparecen en la primera mitad de la vida fetal, permanecen incluidos en el mesénquima hasta el octavo mes, cuando el tejido circundante se disgrega. Observarr fig. 23 A y B

El revestimiento epitelial endodérmico de la cavidad timpánica primitiva se extiende poco a poco a lo largo de la pared del espacio neoformado.

La caja del tímpano, en esta etapa, tiene por lo menos el doble de su dimensión anterior. Cuando los huesecillos se han liberado por completo del mesénquima circundante, el epitelio endodérmico los fija a la manera de mesenterio a la pared de la cavidad y los ligamentos de sostén de los huesecillos se desarrollan en etapa ulterior dentro de estos mesenterios.

El martillo proviene del primer arco faríngeo, su músculo correspondiente, el músculo del martillo, es inervado por la rama maxilar inferior del trigémino, el músculo el estribo que se inserta en el huesecillo homónimo, es inervado por el facial.



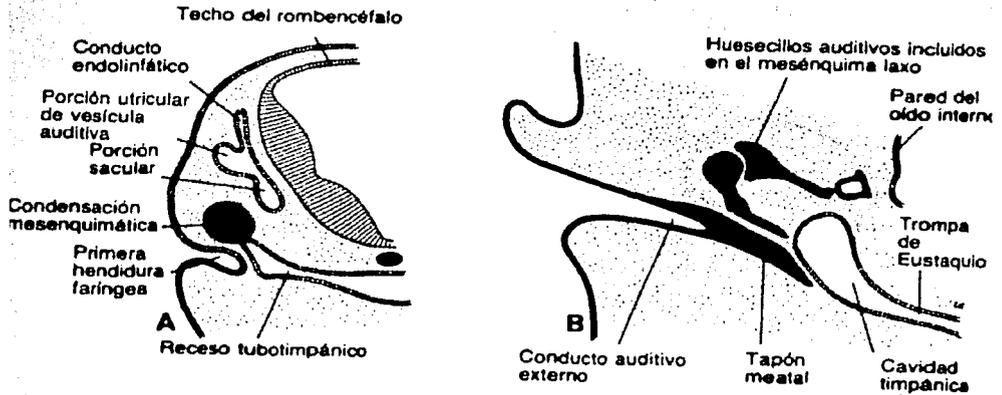


FIG 23 Muestra la formación de los huesecillos del oído y el tímpano.

Durante la etapa avanzada de la vida fetal la cavidad del tímpano se dilata dorsalmente por vacuolización del tejido circundante, para formar el antro timpánico.

Después del nacimiento el hueso de la apófisis mastoideas en desarrollo es invadido también por epitelio de la caja del tímpano y se forman sacos aéreos mastoideos revestidos de epitelio que estos a su vez se ponen en contacto con el antro y la caja del tímpano. La extensión de inflamaciones del oído medio al antro y a las celdillas mastoideas es una complicación bastante frecuente de las infecciones del oído medio.

OÍDO EXTERNO

CONDUCTO AUDITIVO EXTERNO

El conducto auditivo externo se desarrolla a partir de la porción dorsal de la primera hendidura faríngea al comenzar el tercer mes las células epiteliales del fondo del conducto proliferan formando de tal manera una placa epitelial maciza, el tapón meatal en el séptimo mes este tapón se disgrega y el revestimiento epitelial del suelo del conducto participa de la formación del tímpano definido. A veces el tapón meatal persiste hasta el nacimiento y provoca sordera congénita.

TESIS CON
FALLA DE ORIGEN

MEMBRANA TIMPANICA O TIMPANO

El tímpano esta formado por: el revestimiento epitelial ectodérmico en el fondo del conducto auditivo, el revestimiento epitelial endodérmico de la cavidad timpánica y una capa intermedia de tejido conectivo, que forma el estrato fibroso. La parte principal del tímpano está unida firmemente al mango del martillo en tanto que el resto forma la separación entre en conducto auditivo externo y la cavidad timpánica.

5.1 OREJA

El pabellón de la oreja se desarrolla a partir de seis proliferaciones mesenquimáticas situadas en los extremos dorsales del primero y del segundo arco faríngeo y rodeando a la primera hendidura faríngea. Estas prominencias, tres de cada lado del conducto auditivo externo, ulteriormente se fusionan y se convierten poco a poco en la oreja definitiva, como la fusión de estas prominencias auriculares es bastante complicada, no es raro que se produzcan anomalías del desarrollo de la oreja.

En etapa inicial las orejas están situadas en la región inferior del cuello, pero al desarrollarse el maxilar inferior ascienden hasta situarse a los lados de la cabeza, a nivel de los ojos.

TESIS CON
FALLA DE ORIGEN

SORDERA CONGÉNITA

La sordera congénita por lo general acompañada de mudez, puede ser causada por desarrollo anormal del laberinto membranoso y el óseo, así como por malformaciones de los huesecillos del oído y el tímpano. En los casos graves hay agenesia completa de la caja del tímpano y del conducto auditivo externo.

A un cuando en un tiempo se pensó que la sordera congénita tenía carácter principalmente hereditario, en la actualidad se ha comprobado que los factores ambientales pueden afectar el desarrollo normal del oído interno y del oído medio.

El virus de la rubéola al atacar al embrión entre la séptima y la octava semana de su desarrollo puede afectar gravemente el órgano de Corti, se piensa que la poliomielitis, eritroblastosis fetal, la diabetes, el hipotiroidismo y la toxoplasmosis pueden causar sordera congénitas.

Las variaciones del pabellón de la oreja carecen de importancia clínica, los cambios apreciables guardan a veces relación con anomalías internas graves, tales como las malformaciones renales. Las anomalías del oído también pueden ser parte del síndrome del primer arco o de otros síndromes de origen cromosómico.

TESIS CON
FALLA DE ORIGEN

CAPITULO III

MALFORMACIONES FACIALES

1 LABIO LEPORINO Y FISURA DE PALADAR

El agujero incisivo se considera la línea divisora entre las deformaciones anteriores y posteriores del paladar. Las anteriores al agujero incisivo comprenden el labio leporino lateral, fisura de maxilar superior y hendidura entre los paladares primario y secundario. Observar fig. 24 A - F

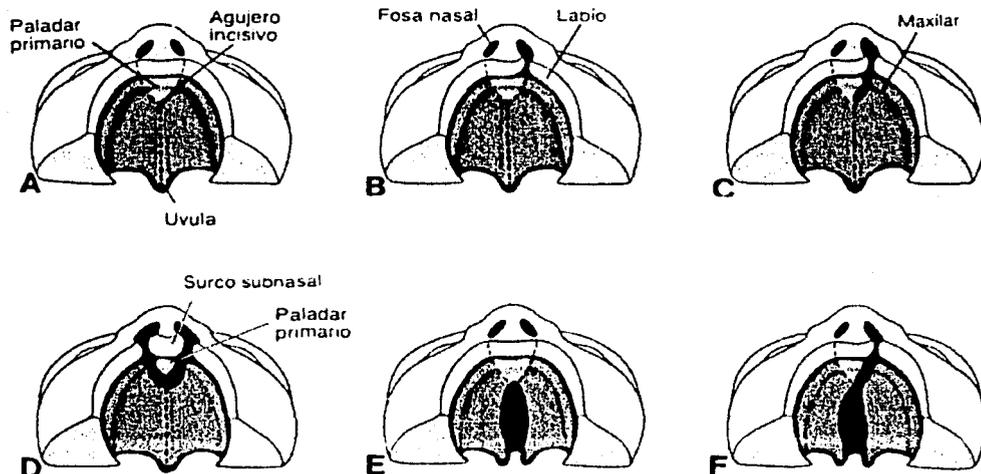


FIG 24 Estas figuras muestran las deformaciones de paladar.

Estos defectos se deben a falta de fusión parcial o completa del proceso maxilar con el proceso nasal interno de uno a ambos lados. Los defectos situados por detrás del agujero incisivo dependen de la falta de fusión de las crestas palatinas y comprenden fisura del paladar secundaria y úvula hendida.

La tercera categoría se forma con una combinación de hendiduras tanto anteriores como posteriores al agujero incisivo.

Las crestas palatinas se fusionan aproximadamente una semana después de haberse formado por completo el labio superior, y dado que los mecanismos de cierre del labio y del paladar secundario difieren por completo, las hendiduras anteriores y posteriores deben considerarse entidades diferentes.

Las hendiduras anteriores varían en gravedad desde los defectos apenas visibles en el borde mucocutáneo del labio hasta fisuras que se prolongan hasta la nariz. Ver fig. 24 A, C, D, E, F



FIG 25 Muestra la variedad de defectos del labio hasta las fisuras que se prolongan hasta la nariz.

En casos más graves la hendidura llega más profundamente y abarca el maxilar superior, que queda separado entre el incisivo lateral y el canino. A menudo las hendiduras de este tipo se extienden hasta el agujero incisivo.

De manera análoga puede variar la gravedad de las hendiduras posteriores, desde las que afectan a todo el paladar secundario hasta hendiduras que se circunscriben a la úvula. Observar fig. 25 A, B, C

1.1 SÍNDROME DEL PRIMER ARCO

Este síndrome consiste en una serie de malformaciones que se producen como consecuencia de la desaparición o el desarrollo anormal de diversos componentes del primer arco faríngeo.

Se discute que el origen de los defectos esté en una deficiencia de las células de la cresta neural como consecuencia de migración insuficiente, necrosis celular o migración o migración de su proliferación. Los factores que causan estos defectos pueden ser genéticos o ambientales. Es sabido que la vitamina A (isotretinoína) produce grandes malformaciones de la cara y el timo por su interferencia en el desarrollo de las células de la cresta neural.

Las células de la cresta neural contribuyen al tabicamiento de las arterias aórticas y pulmonares, con frecuencia el síndrome del primer arco está acompañado por anomalías cardíacas, tales como transposición de los grandes vasos y cayado aórtico interrumpido.

En el síndrome de Treacher – Collins ocasionado por un gen autosómico dominante, se observan las siguientes anomalías: oído externo anormal, anomalías de los oídos medio e interno, hipoplasia de la región malar y del maxilar inferior, y defectos del párpado inferior.

Existen otros síndromes que se podrían desarrollar por el desarrollo anormal de diversos componentes del primer y segundo arco faríngeo, como el síndrome de Pierre Robin, el síndrome de Di George se caracteriza por ausencia del timo y de las glándulas paratiroides junto con malformaciones de la boca.



FIG 26

1.2 QUISTES CERVICALES LATERALES (QUISTES BRANQUIALES)

Cuando el segundo arco faríngeo no crece caudalmente sobre el tercero y el cuarto, los restos de la segunda, tercera y cuarta hendidura mantienen su comunicación con la superficie por medio de un conducto estrecho, llamado fístula branquial.

Esta fístula se presenta en la porción lateral del cuello, directamente por delante del músculo esternocleidomastoideo, y drena un quiste lateral cervical lateral. Observar fig. 26

Estos quistes son restos del seno cervical y se encuentran a menudo debajo del maxilar inferior, a menudo este tipo de quistes no se encuentran visibles al nacimiento, sino que se manifiesta más adelante al producirse su crecimiento.

Una anomalía poco frecuente es la fístula branquial interna. Estas circunstancias el seno cervical comunica con la luz de la faringe por un pequeño conducto, que suele desembocar en la región amigdalina. La fístula indica la rotura de la membrana que separa la segunda hendidura y la segunda bolsa faríngea en algún momento del desarrollo.

En ocasiones la fístula branquial se confunde con una fístula o fosa preauricular. Estas fístulas, que se encuentran por delante de la oreja. Observar fig. 27

TESIS CON
FALLA DE ORIGEN

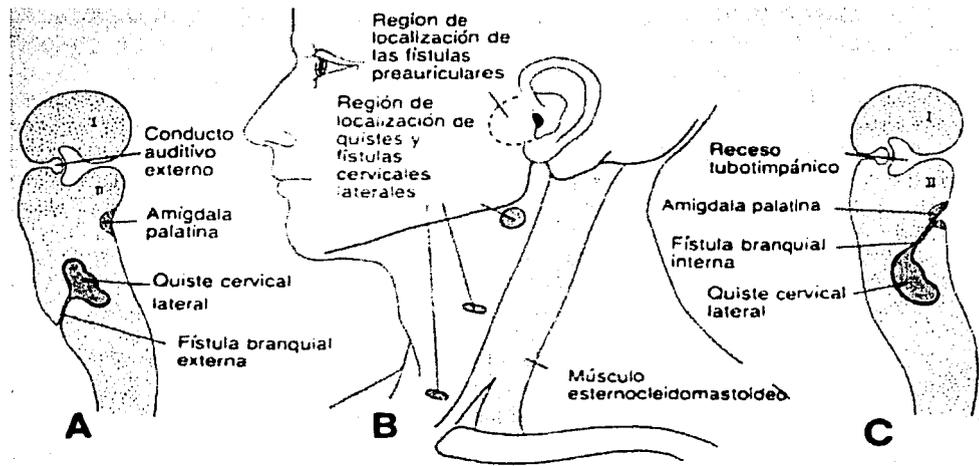


FIG 27 Muestra la localización de fistulas

TESIS CON
 FALLA DE ORIGEN

CAPITULO IV

1 ARTICULACIÓN TEMPOROMANDIBULAR

El área en la que se produce la conexión craneomandibular se denomina articulación temporomandibular (ATM), la ATM es una de las articulaciones más complejas del organismo.

Permite el movimiento de bisagra en un plano, y puede considerarse, por tanto una articulación gínglimoide artrodial, también permite movimientos de desplazamiento, lo cual la clasifica como una articulación artrodial. técnicamente se la ha considerado como una articulación gínglimoartrodial.

La ATM está formada por el cóndilo mandibular que se ajusta a la fosa mandibular del hueso temporal. Estos dos huesos están separados por un disco articular que evita la articulación compuesta. La ATM se clasifica como una articulación compuesta requiere la presencia de al menos tres huesos, a pesar de que la ATM tan sólo está formada por dos.

Funcionalmente el disco articular actúa como un hueso sin osificar que permite los movimientos complejos de la articulación craneomandibular se la considera una articulación compuesta. La función del disco del disco articular como un hueso sin osificar el cual está formado por un tejido conjuntivo fibroso denso desprovisto de vasos sanguíneos o fibras nerviosas, pero esta ligeramente inervada la zona más periférica. En el plano sagital puede dividirse en tres regiones, según su grosor.

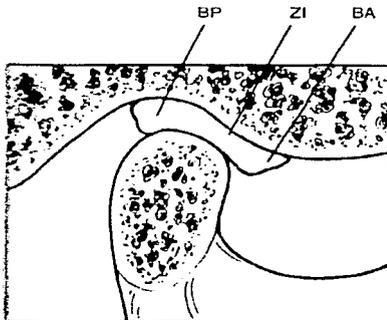


FIG 28 Esta figura muestra el disco articular, fosa glenoidea, en condiciones normales, el cóndilo está situado sobre la zona intermedia más delgada del disco, el borde anterior del disco es bastante más grueso que la zona intermedia, y el borde posterior todavía lo es más.

El área central es la más delgada y se denomina zona intermedia (ZI). El disco se vuelve considerablemente más grueso por delante y por detrás de la zona intermedia. El borde posterior (BP) es, algo más grueso que el anterior (BA). En la articulación normal, la superficie articular del cóndilo está situada en la zona intermedia del disco, limitadas por las regiones anterior y posterior, que son más gruesas. Observar fig. 28

Visto desde adelante, el disco es casi siempre más grueso en la parte interna (PI) que en la externa (PE) y ello se corresponde con el mayor espacio existente entre el cóndilo y la fosa glenoidea en la parte medial de la articulación. Observar fig. 29

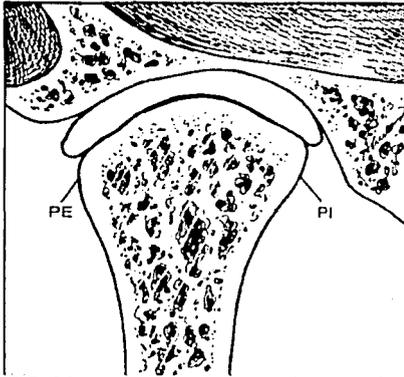


FIG 29 El disco articular, fosa y cóndilo, el disco está ligeramente más grueso en la parte interna que en la externa PE, polo externo, PI, polo interno

La formación exacta del disco se debe a la morfología del cóndilo y la fosa mandibular. Durante el movimiento, el disco es flexible y puede adaptarse a las exigencias funcionales de las superficies articulares. La flexibilidad y la adaptabilidad no implican que la morfología del disco se altere de forma reversible durante la función.

El disco articular está unido por detrás a una región de tejido conjuntivo laxo muy vascularizado e innervado, es lo que se conoce como tejido retrodiscal o inserción posterior. Por arriba está innervado por una lámina de tejido conjuntivo que contiene muchas fibras elásticas, la lámina retrodiscal superior. Esta lámina se une al disco articular detrás de la lámina timpánica. En el borde inferior de los tejidos retrodiscales se encuentra la lámina retrodiscal inferior, que se inserta en el límite inferior del extremo posterior del disco al margen posterior de la superficie articular del cóndilo. La lámina retrodiscal inferior fundamentalmente está formada por fibras de colágeno y fibras que no son elásticas, como las de la lámina retrodiscal superior. El

resto del tejido retrodisal se une por detrás a un gran plexo venoso, que se llena de sangre cuando el cóndilo se desplaza o traslada hacia delante. Observar fig. 30 A

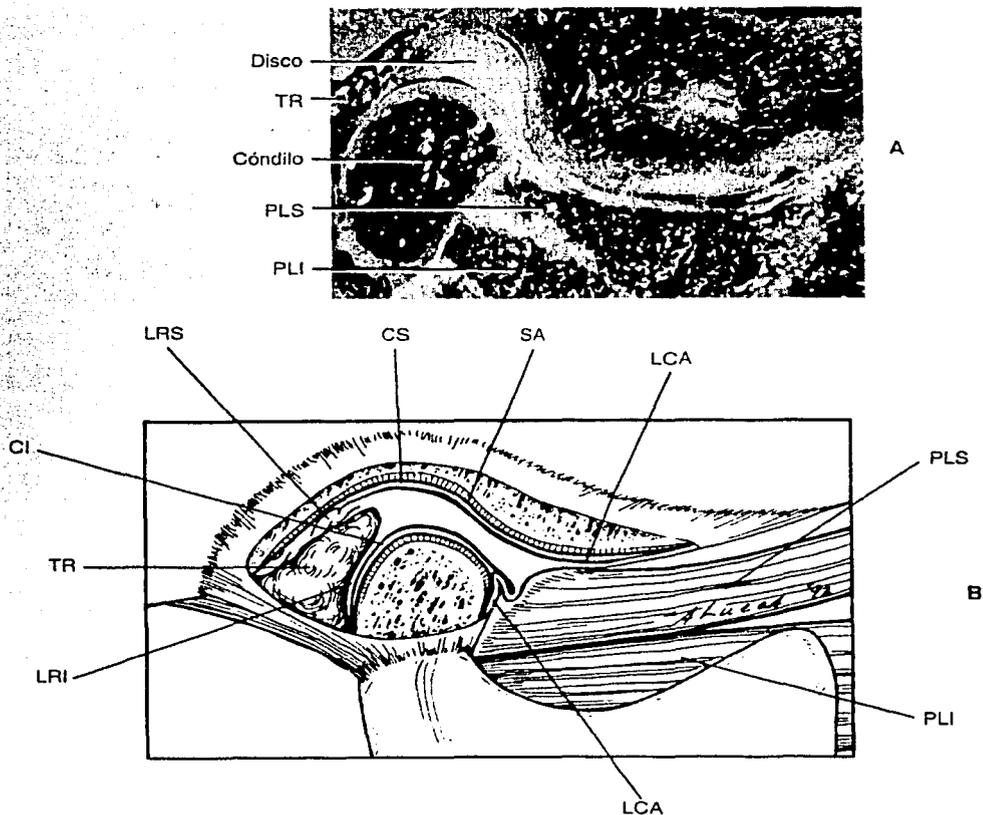


FIG 30 A articulación temporomandibular, B diagrama en el que se indican los componentes anatómicos; TR, tejidos retrodiscales; LRS, lámina retrodisal superior (elástica); LRI lámina retrodisal inferior colagenosa; LCA; ligamento capsular anterior colagenoso; PES y PEI, músculos pterigoideos externos superior e inferior; SA, superficie articular; CS y CI, cavidad articular superior e inferior; no se ha dibujado el ligamento discal colateral.

Las inserciones superior e inferior de la región anterior del disco se realizan en el ligamento capsular, que rodea la mayor parte de la articulación. La inserción superior se lleva a cabo en el margen anterior de la superficie

articular del cóndilo. Estas dos inserciones están formadas por fibras de colágeno. Delante, entre las inserciones del ligamento capsular, el disco también está unido por fibras tendinosas al músculo pterigoideo lateral superior.

El disco articular está unido al ligamento capsular no solo por delante y por detrás, sino también por dentro y por fuera. Esto divide la articulación en dos cavidades diferenciada. La cavidad superior está diferenciada por la fosa mandibular y superior del disco. La cavidad inferior está limitada por el cóndilo mandibular y la superficie inferior del disco.

Las superficies internas de la cavidad están rodeadas por células endoteliales especializadas que forman un revestimiento sinovial. Este revestimiento junto con la franja sinovial especializada situada en el borde inferior de los tejidos retrodiscales produce el líquido sinovial, que llena ambas cavidades articulares. Por tanto, a la articulación temporomandibular se la considera una articulación sinovial. Este líquido sinovial tiene dos finalidades. Como las superficies de la articulación son vasculares, el líquido sinovial actúa como medio para el aporte de las necesidades metabólicas de estos tejidos.

Existe un intercambio libre y rápido entre los vasos de la cápsula, el líquido sinovial también sirve como lubricante entre las superficies articulares durante su función. Las superficies articulares del disco, el cóndilo y la fosa son muy suaves, y ello consigue que el roce durante el movimiento se reduzca al mínimo. El líquido sinovial ayuda a este roce todavía más.

El líquido sinovial lubrica las superficies articulares mediante dos mecanismos. El primero es la llamada lubricación límite, que se produce cuando la articulación se mueve y el líquido sinovial es impulsado de una zona de la cavidad a otra. El líquido sinovial, que se encuentra con los bordes o en los fondos de saco, es impulsado hacia la superficie articular y proporciona la lubricación. La lubricación límite impide el roce de la articulación en movimiento y es el mecanismo fundamental de la lubricación articular.

Un segundo mecanismo de lubricación es la llamada lubricación de lágrima. Ésta hace referencias a la capacidad de las superficies articulares de recoger una pequeña cantidad de líquido sinovial.

Durante el funcionamiento de una articulación se crean fuerzas entre las superficies articulares. Estas fuerzas hacen entrar y salir una pequeña cantidad de líquido sinovial de los tejidos articulares. Éste es el mecanismo mediante el cual se produce el intercambio metabólico, así pues bajo la

acción de compresión se libera una pequeña cantidad de líquido sinovial. Este líquido actúa como lubricante entre los tejidos articulares e impide que se peguen. La lubricación de lágrima ayuda a eliminar el roce cuando se comprime la articulación, pero no cuando ésta se mueve. La lubricación en lágrima, sólo impide un pequeño roce, por lo cual las fuerzas de compresión prolongadas sobre las superficies articulares agotan su producción. Ver fig. 30 B

1.1 INERVACIÓN Y VASCULARIZACIÓN

INERVACIÓN

La ATM está inervada por el mismo nervio responsable de la inervación motora sensitiva de los músculos que controlan el nervio trigémino. La inervación aferente depende de las ramas del nervio mandibular por detrás de la articulación y asciende lateral y superiormente envolviendo la región posterior de la articulación. Los nervios masetero y temporal profundo aportan el resto de la inervación.

VASCULARIZACIÓN

La ATM está irrigada por los diferentes vasos sanguíneos que la rodean. Los vasos predominantes son la arteria temporal superficial, por detrás la arteria meníngea media, por delante, y la arteria maxilar interna, desde abajo. Otras arterias importantes son la auricular profunda, la timpánica anterior y la faríngea ascendente. El cóndilo se nutre de la arteria de la arteria alveolar inferior a través de los espacios medulares y también de los vasos nutricios que penetran directamente en la cabeza cóndilea por delante y por detrás procedentes de vasos de mayor calibre.

LIGAMENTOS

Los ligamentos de la articulación están compuestos por tejido conectivo colágeno, que no es distensible. No intervienen activamente en la función de la articulación, si no que constituyen dispositivos de limitación pasiva para restringir el movimiento articular. La ATM tiene tres ligamentos funcionales de sostén:

- 1) Los ligamentos colaterales
 - 2) Ligamento capsular
 - 3) Ligamento temporomandibular
- Existen además, dos ligamentos accesorios.
- 4) Esfenomandibular
 - 5) Estilomandibular.

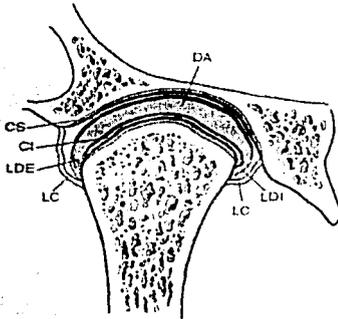
Los ligamentos desempeñan un papel importante en la protección de las estructuras.

1.2 LIGAMENTOS COLATERALES (DISCALES)

Los ligamentos colaterales (LC) fijan los bordes interno y externo del disco articular (DA) a los polos del cóndilo (ligamentos discales), y son dos. El ligamento discal interno (LDI) fija el borde interno del disco al polo interno del cóndilo.

El ligamento discal externo fija el borde externo (LDE) del disco al polo externo del cóndilo.

FIG 31 Se identifican las estructuras; (DA) disco articular, (LC) ligamento capsular, (LDE) ligamento discal externo, (LDI) L) ligamento discal interno, (CS) cavidad articular superior, (CI) cavidad articular inferior.



Estos ligamentos dividen la articulación en sentido mediolateral en las cavidades articulares superior e inferior. Los ligamentos discales son ligamentos verdaderos, formados por fibras de tejido conjuntivo colágeno y, por tanto, no son distendibles. Actúan limitando el movimiento de alejamiento del disco respecto al cóndilo. Esto permite que el disco se mueva pasivamente con el cóndilo cuando éste se desliza hacia delante y hacia atrás. Las inserciones de los ligamentos discales permiten una rotación del disco en sentido anterior y posterior sobre la superficie articular del cóndilo. Estos ligamentos son responsables del movimiento de bisagra de la ATM, que se produce entre el cóndilo y el disco articular.

Los ligamentos discales están inervados y vascularizados, Su inervación proporciona información relativa a la posición y al movimiento de la articulación. Una tensión en estos ligamentos produce dolor.

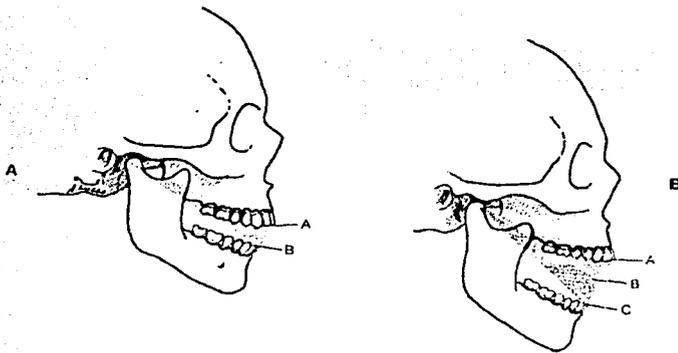
TESIS CON
FALLA DE ORIGEN

1.3 LIGAMENTO CAPSULAR

El ligamento capsular actúa oponiendo resistencia interna, externa o inferior que tienda a separar o a luxar las superficies articulares. Una función importante del ligamento capsular está bien inervado y proporciona una retroacción proiceptiva respecto a la posición y el movimiento de la articulación.

La porción oblicua del ligamento evita la excesiva caída del cóndilo y limita, por tanto, la amplitud de apertura de la boca. Esta porción del ligamento también influye en el movimiento de apertura normal de la mandíbula. Durante la fase inicial de ésta, el cóndilo puede girar alrededor de un punto fijo hasta que el ligamento esté en tensión, debido al giro hacia atrás de su punto de inserción en el cuello del cóndilo. Cuando el ligamento está tenso, el cuello del cóndilo no puede girar más.

Para que la boca pueda abrirse más el cóndilo tendría que desplazarse hacia abajo y hacia delante por la eminencia articular. Observar fig. 31



TESIS CON
FALLA DE ORIGEN

FIG 31 Efecto de la porción oblicua externa del ligamento temporomandibular. Cuando se abre la boca, los dientes pueden separarse de unos 20 a unos 25 mm sin que los cóndilos se muevan.

El ligamento protege los tejidos retrodiscales de los traumatismos que produce el desplazamiento del cóndilo hacia atrás. La porción horizontal interna también protege el músculo pterigoideo externo de un excesiva

distensión. La eficacia de este ligamento se pone de manifiesto en casos de traumatismo externo en la mandíbula. Observar fig. 31 A y B

1.4 LIGAMENTO ESFENOMANDIBULAR

El ligamento Esfenomandibular es uno de los dos ligamentos accesorios de la ATM, tiene su origen en la espina del esfenoides y se extiende hacia abajo hacia una pequeña prominencia ósea, situada en la superficie medial de la rama de la mandíbula, que se denomina línigula. No tiene efectos limitantes importantes en el movimiento mandibular. Observar fig. 32

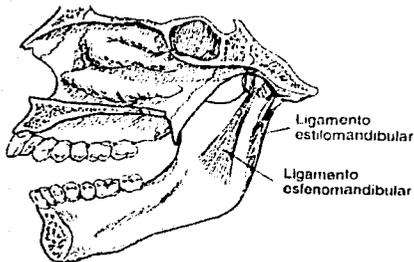


FIG 32 Mandíbula, ATM, y ligamentos accesorios

LIGAMENTO ESTILOMANDIBULAR

Se origina en la apófisis estiloides y se extiende hacia abajo y hacia delante hasta el ángulo y el borde superiores de la rama de la mandíbula. Se tensa cuando existe protusión de la mandíbula, pero está relajado cuando la boca se encuentra abierta, el ligamento estilomandibular limita los movimientos de protusión excesiva de la mandíbula. Observar fig. 32

TESIS CON
FALLA DE ORIGEN

1.5 BIOMÉCANICA

La ATM es un sistema articular muy complejo. El hecho de que dos ATM estén conectadas al mismo hueso mandíbula complica el funcionamiento del sistema masticatorio.

La ATM es una articulación compuesta. Su estructura y función pueden dividirse en dos sistemas distintos:

1) Los tejidos que rodean la cavidad sinovial inferior (es decir, el cóndilo y el disco articular) forman un sistema articular, dado que el disco está unido fuertemente al cóndilo mediante ligamentos distales externo e interno, el único movimiento fisiológico que puede producirse entre estas superficies es la rotación del disco sobre la superficie articular del cóndilo. El disco y su inserción en el cóndilo se denominan complejo cóndilo-disco y contribuyen al sistema articular responsable del movimiento de rotación de la ATM.

2) El segundo sistema está formado por el complejo cóndilo-discal en su funcionamiento respecto a la superficie de la fosa mandibular. Dado que el disco no está fuertemente unido a la fosa articular, es posible un movimiento libre de deslizamiento, entre estas superficies, en la cavidad superior. Este movimiento se produce cuando la mandíbula se desplaza hacia delante (lo que se denomina traslación). La traslación se produce en esta cavidad articular y la fosa mandibular. Así pues, el disco articular actúa como un hueso sin osificar que contribuye a ambos sistemas articulares, mediante lo cual la función del disco justifica la clasificación de la ATM como una verdadera articulación compuesta.

CAPITULO V

SÍNDROME DE TREACHER COLLINS

1 DEFINICIÓN

El término de síndrome del arco branquial se ha usado para describir al grupo heterogéneo de malformaciones de la cabeza y el cuello que se caracteriza por alteraciones anatómicas en las estructuras que se derivan embriológicamente del primero y segundo arcos branquiales y que dan origen a las siguientes estructuras: procesos maxilares superior e inferior, procesos nasales, procesos palatinos, lengua, musculatura facial, hueso hioides, músculos del cuello, nervio facial, esqueleto, y oreja.

Este síndrome comprende a un grupo de defectos estrechamente relacionados de la cabeza y la cara, que a menudo tiene un patrón hereditario o familiar, que sigue una forma irregular de transmisión dominante, también se han encontrado casos en los que se presentan por primera vez en las familias. 1, 5, 6, 8, 9, 21, 15

INCIDENCIA

Esta afección es relativamente rara, con una incidencia entre 0.5 y 10.6 casos en 10 000 nacimientos, no tiene predilección por ningún sexo.⁵

SINONIMIA (SÍNDROME DE TREACHER COLLINS)

Síndrome del primero y segundo arco

Síndrome de Berry

Síndrome de Franceschetti- Zwhlein - Klein

Agenesia facial bilateral

Disostosis mandibulofacial

2 ETIOLOGÍA

Afecta estructuras derivadas del primer arco, surco, y bolsas branquiales, es un síndrome autosómico dominante que se caracteriza por la aparición de defectos bilaterales en las estructuras que se derivan del primero y segundo arco branquiales.

El gen muestra un alto grado de penetrancia, pero por lo general su expresividad es variable los hermano afectados son notablemente similares y el síndrome es cada vez más grave en las generaciones sucesivas. ^{5,6,8,13,21}

Se cree que el síndrome resulta de un retardo o de una falla en la diferenciación del mesoderma maxilar cuando el embrión mide 50 mm. El hecho que los dientes del maxilar no estén afectados y presentes alrededor de la 6ta semana es prueba del retraso o de la detención de la diferenciación en o después del segundo mes de la vida fetal. El primer arco visceral también avanza en forma secundaria para formar la mandíbula y nuevamente ocurre el retraso sobre la misma base. ^{5, 6, 7}

La mayoría acepta que es originado por un gen autosómico dominante de escasa penetración y variable expresividad, 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.

La exposición de la madre embarazada a fármacos como la talidomida, primidona y ácido retinóico han sido asociados con defectos congénitos del desarrollo de las estructuras derivadas del primer y segundo arco branquial.

12

En cuanto a la etiología, probablemente es una alteración heredo familiar, pero se ha sospechado que la exposición de la madre en los primeros 3 meses del embarazo a la radiación Rx y la radiación de desechos industriales también puede provocarlo.

Las anomalías pueden ser importantes, tanto que en algunos casos donde el grado del síndrome se clasifica como grave los niños nacidos morirán durante la infancia; el gen tiene un componente letal o subletal, por lo menos en algunos casos. ^{8,9}

3 PATOGÉNIA

Se cree que los defectos embriológicos y morfológicos que producen la expresión fenotípica de este síndrome se inician desde la sexta o séptima semana del desarrollo embrionario.

Muchos autores discutieron sobre la patogénesis de él síndrome de Treacher - Collins y algunos autores centraron su atención en los estudios realizados por McKenzie y Craig; Gorlin y Pinborg, ellos afirmaron que el síndrome lo origina un desarrollo incorrecto de la distribución de la sangre (desde la rama

del primer arco aórtico a la arteria estapedial y a la arteria carótida externa) o una malformación efectiva de la arteria estapedial.

El síndrome se ha atribuido al fracaso en la diferenciación del mesodermo del arco branquial, osificación facial defectuosa, isquemia por lesión de la arteria estapedial durante la embriogénesis o defectos de desarrollo de las células de la cresta neural. 13,12, 15, 16

La disfunción de la arteria estapedial da lugar a defectos del estribo, yunque y vasos del primer arco que irrigan la maxila. La orientación impropia e hipoplasia de los músculos elevadores de la mandíbula generan un arco cigomático aplásico o hipoplásico.

La anomalía de desarrollo del esqueleto facial se origina en el primer arco branquial. El factor esencial en el desarrollo del síndrome es la hipoplasia o ausencia de los huesos de la cara, sobre todo de los malaras, lo que provoca una deficiencia de la pared lateral de la órbita. Por lo cual no se hace la adherencia del ligamento palpebral lateral, lo que imparte la oblicuidad típica a la fisura palpebral.

El defecto del párpado inferior y la ausencia de pestañas también son resultado de la hipoplasia. 19, 20, 17,1, 30

La retrognatía mandibular (posición retruida de la mandíbula, clase II de angle) y la excesiva verticalidad de media cara pueden acentuarse por el tirón de los músculos elevadores mandibulares orientados anormalmente y que causan rotación hacia atrás en el patrón de crecimiento mandibular.

El rostro de estos pacientes es característico. Llama la atención el hipodesarrollo de ambos malares y del mentón, así como las malformaciones del pabellón auricular.

Los malares pequeños a veces no articulados con el arco cigomático determinan la caída de la comisura externa de los párpados dando la imagen del llamado ojo antimongoloide.^{16,18,19, 22, 23}

4 CARACTERISTICAS CLINICAS

El síndrome de Treacher Collins posee varios grados hipoplásicos en mandíbula, maxila, apófisis cigomática del hueso temporal, oídos externo y medio. Son comunes las anomalías de la placa pterigoides medial e hipoplasia de los músculos pterigoideos laterales hay asimetría de derecha a izquierda de las deformidades. En la expresión completa del síndrome, el aspecto de la cara es característico y casi siempre describe como de pájaro o pez

En 75% de los pacientes se observa coloboma (Fisuras congénitas que se extienden desde el ángulo del ojo hasta la comisura labial de ese mismo lado es un defecto congénito, patológico de tratamiento quirúrgico) lineal o dentado en el tercio exterior del párpado inferior. En alrededor de 50% de los pacientes no presentan las pestañas inferiores en posición medial respecto del coloboma. Es notable la oblicuidad antimongoloide o inclinación hacia abajo de las hendiduras palpebrales.

Es frecuente la atresia (disminución, ausencia, de un conducto natural) congénita del conductillo auditivo externo y microtia. El oído se encuentra en posición baja, con orejas deformes, arrugadas o ausentes. Los defectos del oído medio incluyen bandas fibrosas en la apófisis larga del yunque, estribo y

martillo, malformados y fijos, sordera conductiva entre los pabellones auriculares a se encuentran menudo colgajos cutáneos auriculares y fistulas ciegas. 24, 26, 27,30

Se reconoce un crecimiento atípico del pelo en una forma que simula una lengüeta extendida desde la línea de inserción del cabello hacia las mejillas; se identifican así mismo otras alteraciones concurrentes como deformidades del esqueleto y hendiduras faciales.

Los hallazgos en la boca son paladar hendido en casi 30% de los pacientes y macrostomía (anomalía morfogénica que consiste en un orificio bucal exageradamente agrandado que puede llegar a extender las comisuras bucales hasta la proximidad de las orejas) en otro 15%. Son habituales el arco palatino alto y la maloclusión dental por apertognatia (deformidad congénita o adquirida de la mandíbula se la define como deformidad de mordida abierta) y desplazamiento de dientes ampliamente separados. La falta de desarrollo del complejo cigomático - maxilar conduce a un cuadro clínico de deficiencia mediofacial grave.

Los datos radiográficos típicos son piso de la órbita inclinado hacia abajo, contorno nasal óseo prominente, apófisis cigomática del hueso temporal aplasia o hipoplasia y ángulo mandibular obtuso. 17,18, 19, 20

La malformación general del tercio inferior y del tercio medio facial determinan desarmonías marcadas en la oclusión dentaria, frecuentemente expresada por mordida abierta.

Desde Franceschetti y col, se reconocen formas completas y frustradas uni o bilaterales del síndrome. La variedad unilateral no debe confundirse con la microsomía hemifacial que es una deformidad craneofacial asimétrica,

variable y progresiva que incluye los componentes esqueléticos, de tejidos blandos y neuromusculares de los dos primeros arcos. fig. 36



FIG 36 Esta figura nos representa las características clásicas del síndrome de Treacher Collins.

4.1 DEFECTOS ESQUELETALES

Nariz presenta desaparición del ángulo frontonasal y prótución de la pirámide nasal por hipoplasia del tercio medio; hipoplasia de los cartílagos alares y atresia de las coanas. 1, 4, 5, 6, 30

El tercio medio facial maxila, cigoma, órbitas, nariz, normalmente crece en dirección vertical lejos de la base craneal y normalmente hacia abajo.

Las anomalías del hueso temporal, la hipoplasia mandibular, los defectos musculares inhiben el crecimiento normal abajo de la maxila.

En el nacimiento la mandíbula es retrusiva, corta y angosta, al paso del crecimiento y el desarrollo craneofacial la mandibular se va volviendo asimétrica. 9,10,11,12, 30

CRÁNEO. Aumento de impresiones digitales; ausencia de celdillas mastoideas e hipoplasia de los senos paranasales; no se presenta la fusión de apófisis cigomáticas. Observar fig. 36B y 37.



FIG 36 B En esta figura nos muestra como no hay fusión de las apófisis cigomáticas

TESIS CON
FALLA DE ORIGEN



FIG 37 Es la radiografía de la figura 36

TESIS CON
FALLA DE ORIGEN

4.2 DEFORMIDAD MANDIBULAR

Se encuentra hipoplasia mandibular, aplasia del cóndilo y apófisis coronoides, borde inferior del cuerpo mandibular cóncavo con escotadura antegonial acentuada y ángulo del gonion obtuso. Observar figura anterior

DEFECTOS DE TEJIDOS BLANDOS

Presentan una determinada caída de la comisura externa de los párpados dando la imagen del llamado ojo antimongoloide, la nariz que es normal simula ser larga por el aplastamiento malar. Observar fig. 38, 39, 39 A



FIG 38. Esta figura representa cara de pájaro que representa las características típicas del síndrome de treacher collins.

TESIS CON
FALLA DE ORIGEN



FIG 39 Comisura caída de la comisura de los ojos.

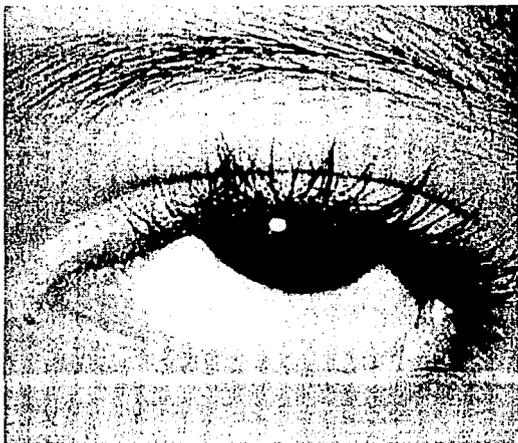


FIG 39 A

Las figuras 39 y 39 A representan la caída de la comisura de los ojos, la falta de crecimiento de las pestañas

TESIS CON
FALLA DE ORIGEN

La oreja es displásica. Casi la tercera parte de ellos presentan severidad o afección en el tercio medio y en el interno. Observar fig. 40



FIG 40 esta figura represnta como se observa la oreja displásica

El paladar es ojival casi siempre y no raramente puede estar desfigurado ver fig. 41



FIG 41 paladar con hendidura

TESIS CON
FALLA DE ORIGEN

4.3 MALFORMACIONES BUCALES

Se encuentran desarmonías marcadas en la oclusión dentaria, frecuentemente presentan mordida abierta anterior y un plano oclusal rotado en sentido del reloj. 5, 6,7, 10, 12

Se encuentra ausencia total de la cavidad glenoidea, ausencia o subdesarrollo del cóndilo, el paladar es profundo, colapso maxilar y mandíbular.

La maxila y la mandíbula son característicamente hipoplásicas con efectos variables de ATM y músculos masticatorios, hay una clase II de angle. Observar FIG. 42



FIG.42

representa la maloclusión clase II de angle

TESIS CON
FALLA DE ORIGEN

5 CLASIFICACIÓN DE EL SINDROME DE TREACHER – COLLINS

Se clasifica en su forma incompleta y abortiva.

La forma incompleta puede presentarse mostrando únicamente dos o tres de las características físicas descritas como la caída de las pestañas y falta del desarrollo del cigóma o de la mandíbula; el oído externo puede ser normal o estar ligeramente subdesarrollado, están afectados de cierto grado de sordera, debido a anomalías del oído medio. Las alteraciones de la oreja son más fáciles de disimular. ^{21, 22, 23, 24}

La forma abortiva se caracteriza por deformidades únicamente en las cejas y aberturas palpebrales.

La mayoría de las deformidades externas del síndrome de Treacher - Collins se deben a defectos esqueléticos.

Hay varios grados de intensidad desde leve hasta grave; en los casos leves solo hay hipoplasia ósea, mientras que en las deformidades graves el hueso no existe.

En los casos más graves hay una marcada inclinación antimongoloide de las hendiduras palpebrales, coloboma de los párpados inferiores y depresión de la mejilla. La inclinación antimongoloide de las hendiduras palpebrales, coloboma de los párpados inferiores y depresión de la mejilla.

La inclinación antimongoloide se acompaña de hipoplasia de la porción externa del borde superior de la órbita. La apófisis cigomática puede faltar por completo o quedar una espina residual; toda la órbita es oblicua, mostrando inclinación hacia abajo y hacia fuera. ^{26, 27, 29,}

5.1 ANALISIS Y PLAN DE TRATAMIENTO ESTRUCTURAL

El análisis estructural se basa en:

Análisis cefalométrico

Análisis estético

Análisis oclusal

GENERALIDADES DEL TRATAMIENTO

El tratamiento de estos pacientes es largo y complejo, requiriendo la colaboración de diferentes especialidades. Debe establecerse un plan de tratamiento que considere las prioridades físicas y psiquiátricas del paciente. En cualquiera la reconstrucción del armazón óseo debe ser anterior a la reconstrucción de los tejidos blandos los objetivos de la cirugía pretenden:

- Cerrar el coloboma palpebral
- Reconstruir cigóma y arco cigomático
- Corregir la malformación auricular.
- Reestablecer la oclusión dental normal
- Corregir el perfil

Para los pacientes que presentan el síndrome de Trecher - Collins grave, el tratamiento es desfavorable, pero el pronóstico es bueno, y la mayoría de los pacientes viven una vida normal.^{1, 5, 9,10,11}

Actualmente hay muchos obstáculos para la reconstrucción exitosa de un paciente con este síndrome se espera que en el futuro sea mejor con técnicas de ingeniería de tejidos para reconstruir orejas se requiere de mas avances en el tratamiento y manejo de pérdida de la audición, sustitutos de

hueso se podrán colocar con el fin de sustituir la ausencia del complejo dismórfico cigomático orbitario, otra búsqueda será el manejo de tejidos para los párpados.

También se deberá sustituir el cóndilo rama ascendente y fosa glenoidea del complejo ATM.

La maxila y la mandíbula son característicamente hipoplásicas con efectos variables en ATM y músculos masticatorios los cuales se distienden. ^{21,22, 23, 27, 28}

5.2 ANALISIS CEFALOMÉTRICO

Las mediciones lineales y angulares son obtenidas mediante la utilización de puntos de referencia anatómicos conocidos en la radiografía lateral de cráneo céfalograma estas mediciones se comparan luego con las que se consideran dentro de lo normal. El análisis, de las radiografías cefalométricas no se limita al de las estructuras de tejidos duros como hueso y dientes, si no que también incluye mediciones de tejidos blandos como la nariz, labios y el mentón.

Una vez identificados los puntos de referencia sobre el trazo cefalométrico, se procede a tomar algunas medidas lineales y angulares. Para ubicar la base dentaria superior en relación con otros puntos de referencia, hay que obtener una medida angular trazando una línea desde la silla turca al nasión y de éste al punto A. El ángulo que forma la intersección de éstas líneas es el llamado ángulo SNA.

Steiner señala que cuando la forma esquelética es buena. Un ángulo SNA mayor de 82 grados podría ser una protusión maxilar, cuyo grado varía

según la magnitud del mismo. Por otra parte un ángulo SNA menor de 82 grados indica retrucción maxilar.

El ángulo SNB formado por la intersección de las líneas SN y NB define la ubicación sagital de la base dentaria inferior. Un ángulo SNB de 80 grados es compatible con la armonía esquelética buena. Un ángulo mayor de 80 grados presentaría protusión mandibular, en tanto que en estos pacientes se presentan ángulos menores de 75 – 65 lo que indica una retrucción mandibular. ^{21,25, 30}

5.3 TRATAMIENTO SEGÚN EL DEFECTO ESQUELETAL

Es importante la clasificación minuciosa del defecto esquelético en el desarrollo del plan de tratamiento. El tipo esquelético predice el ritmo de progreso de la asimetría y la distorsión en la etapa final de las estructuras esqueléticas contiguas y contra laterales.

El tratamiento de los pacientes depende del defecto esquelético el cuál es quirúrgico y/o ortopédico y/o ortodóntico, para finalizar con una cirugía reconstructiva de cara y cuello si es que lo amerita.

La estrategia del tratamiento depende de la edad del paciente. La corrección tridimensional de la deformidad consiste en una operación para nivelar el maxilar y las escotaduras piriformes; para hacer la mandíbula simétrica y colocar la Articulación temporomandibular en su sitio correcto plano coronal. Las anomalías en el ancho maxilar y mandibular plano transversal, se corrigen por ortodoncia o en el momento de la operación. En el plano sagital, el maxilar y la mandíbula se movilizan en la dirección que indica la relación de estas estructuras con la base del cráneo. Los defectos de contorno en el esqueleto se corrigen con los injertos sobre puestos de hueso; por lo general

las alteraciones de tejidos blandos y el oído se corrigen después que se logra la simetría esquelética. 4, 5, 27, 29

En algunos casos se construye una nueva rama de la mandíbula y una nueva articulación temporomandibular en el sitio correcto, en otros casos la rama y la articulación temporomandibular son tan hipoplásicas y se ubican en un sitio tan anormal, que no son útiles y deben reemplazarse y retirarse quirúrgicamente.

El primer paso para planear la operación es determinar la localización correcta para la articulación temporomandibular. En un céfalograma anteroposterior o coronal, la línea vertical se marca desde la crista galli a través de la parte superior del tabique nasal. La línea horizontal se marca perpendicular a la línea media al nivel de los bordes supraorbitarios. 26, 11, 14, 1

La distancia de las articulaciones temporomandibulares normal y anormal a la línea media se miden perpendiculares a la vertical, las distancias verticales de las articulaciones de las articulaciones temporomandibulares normal y anormal a la horizontal, se miden al nivel de los bordes supraorbitales. Con estas medidas es posible determinar el desplazamiento inferior y medial de la articulación temporomandibular anormal.

Durante la operación, se traza la línea media facial desde la mitad del frontal, a través de la glabella y del dorso de la nariz. La distancia de la línea media en la glabella al tragus del oído se mide tanto en el lado normal y anormal, al tragus también se nota. El sitio para la articulación temporomandibular se determina mediante estas medidas.

El paso siguiente en la corrección de la deformidad en los adultos en la etapa final, es colocar el maxilar en posición correcta por medio de osteotomía

Lefort 1. Es importante escoger el punto de apoyo correcto para la reposición del maxilar. Si hay un exceso vertical, el punto de rotación del maxilar está en el lado anormal corto y hay que nivelar el plano de oclusión de ambos lados sin elongación de la parte media de la cara. Si el plano vertical de la parte media de la cara es normal, entonces el punto de rotación está en la línea media; por ello; la longitud del tercio medio de la cara no cambia. Si esta es corta, el punto de apoyo está del lado normal para proporcionar un alargamiento máximo del tercio medio de la cara mientras nivela el plano oclusal. Una vez que se repone el maxilar, se requieren osteotomías mandibulares bilaterales para girar la mandíbula a su relación correcta con el maxilar.^{13, 16, 19, 30}

Cuando es necesario se construyen dos nuevas ramas en lado anormal, se utiliza hueso de la cresta iliaca con una articulación costocondral para la cabeza de los cóndilos. La articulación temporomandibular se contruye con una costilla de espesor completo o con cresta iliaca. Se coloca en su lugar con alambre lateral al arco cigomático existente o al cráneo si no hay arco cigomático. Se fabrica una fosa para la cavidad glenoidea en el injerto y se cubre con pericondrio o con fascía temporal y músculo, si es posible. Ver figuras. 43-48

La corrección de los defectos esqueléticos requieren la misma planificación y operación del maxilar. Sé reposiciona la mandíbula con osteotomías bilaterales con injerto de hueso o sin ellos, lo que depende de la anatomía y grado de movimiento. La articulación temporomandibular afectada se deja intacta.^{18, 19, 25, 27}

5.4 PACIENTES EN EATPA DE CRECIMIENTO

Se puede utilizar el crecimiento vertical potencial del tercio medio de la cara para prevenir una deformidad secundaria y la necesidad de una osteotomía

maxilar. En algunos casos se utilizan aparato ortodondicos funcionales para colocar la mandíbula afectada hacia abajo, delante y hacia la línea media. El tratamiento comienza tan pronto como el paciente pueda cooperar y continúa hasta que se hace aparente una inclinación progresiva del plano oclusal y una restricción vertical del tercio medio de la cara. En este momento el paciente está listo para la corrección d la deformidad por medio de una operación. 6, 9,10, 27, 26

En algunos pacientes la mandíbula se elonga y se gira hacia su posición correcta en la línea media y se deja la articulación temporomandibular en su lugar.

Es necesaria una osteotomía compensadora de ambos lados. El maxilar crece hacia abajo y adentro del espacio que se creó con la erupción de los dientes permanentes; de esta manera se nivela el plano oclusal. En ciertos pacientes, la mandíbula se elonga y se rota por medio de la construcción de una rama mandibular y de la articulación temporomandibular con articulación costocondral e injertos de hueso de la cresta iliaca y de costilla o de ambos. Por lo general, la osteotomía compensadora es importante. 14, 25, 28

QUIRÚRGICOS

La cirugía antes y al término de la adolescencia, no ha sido aceptada en su totalidad debido a la morbilidad, al potencial de alteración del crecimiento a partir de la operación y la formación de cicatriz subsecuente; a la matriz funcional de tejidos blandos; a los efectos sobre la cooperación del paciente; y a la necesidad para correcciones post-crecimiento. Durante la intervención temprana ha sido defendida en ciertas circunstancias. La reconstrucción mandibular durante la niñez, puede limitar las deformidades secundarias del crecimiento, especialmente en la maxila y en la hemi-mandíbula contra

lateral; nivela el plano oclusal y la comisura oral; optimiza el desarrollo dental; mejora la hipoplasia de los músculos masticatorios; y reduce los problemas psicológicos. Idealmente, tales mejoras músculo-esqueléticas resultan después en una mejor función y crecimiento facial. 6, 9, 11

TIPOS DE TRATAMIENTO

Son tratamientos que se realizan a nivel hospitalario

ORTOPÉDICO Y ORTODÓNTICO

En individuos en crecimiento, los enfoques quirúrgicos del esqueleto facial, usualmente se benefician a partir de la terapia integrada, con aparatología funcional. El tratamiento ortodóntico sólo se puede usarse para tratarse la mal oclusión y la asimetría en casos con deficiencias mandibulares y de tejidos blandos leves, aunque el incremento anual de crecimiento mandibular menor de 3 mm. Los aparatos funcionales desplazan la mandíbula desde su posición en descenso, en una dirección antero-inferior en un esfuerzo por promover el crecimiento mandibular, permite el desarrollo maxilar vertical y revierten las compensaciones dentó alveolares (que ocurren debido al desarrollo dismórfico). 5, 6, 7, 11, 21, 29

5.5 TRATAMIENTO CON INJERTO

En este tipo de tratamiento del esqueleto facial, se centra en la severidad de las deformidades mandibulares y de la oclusión temporomandibular. Se ha sugerido que las unidades de rama cóndilo, severamente malformadas deberían reconstruirse con injertos costo- condrales durante la niñez. Observar fig. 43

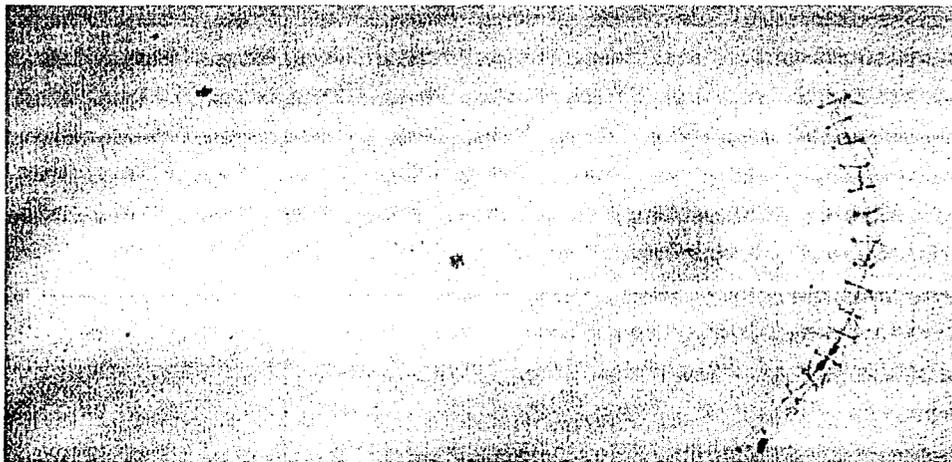


FIG 43 Muestra la cirugía de donde se extrae la costilla para injerto.

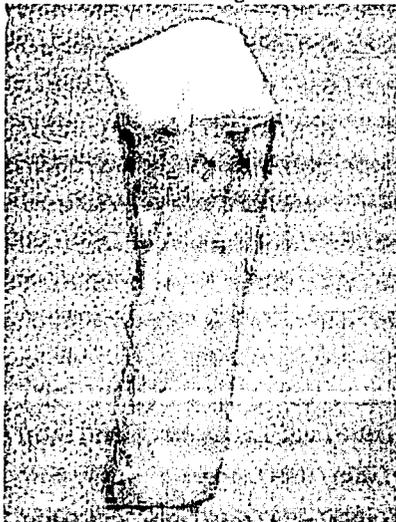


FIG 44 costilla obtenida para reconstruir la ATM

TESIS CON
FALLA DE ORIGEN



FIG 45 Costilla que sirve para la reconstrucción de la ATM

TESIS CON
FALLA DE ORIGEN

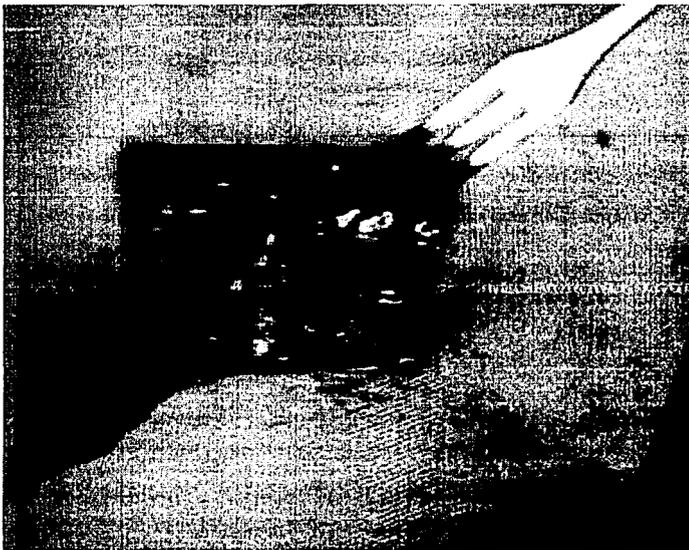


FIG 46 se hace la insición en la ATM para que sea injertada la costilla

TESIS CON
FALLA DE ORIGEN



FIG 47 Reconstrucción de la ATM.

TESIS CON
FALLA DE ORIGEN

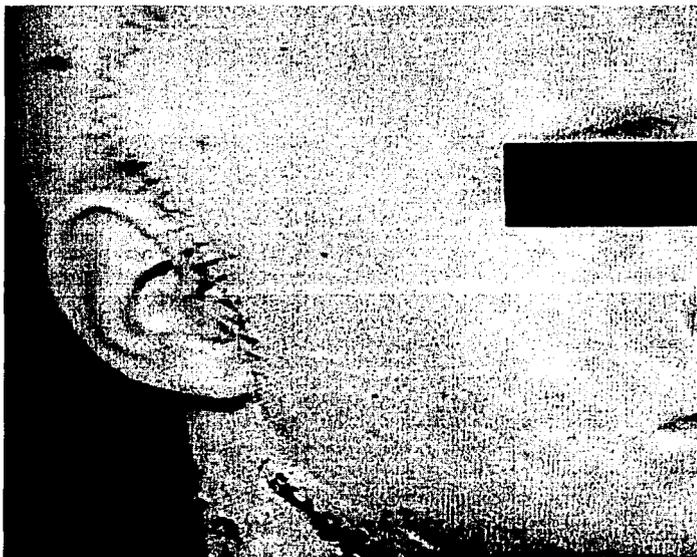


FIG 48 Cicatriz recidiva de la cirugía

La tomografía computarizada es un medio para cuantificar el crecimiento del injerto, pero se requiere de una o más tomas después de colocado el injerto. El crecimiento del injerto costo-condral es variable e impredecible. Estas diferencias se deben a la sensibilidad de la técnica, a la alteración inicial del sistema músculo- esquelético y a los patrones individuales de crecimiento somático (costillao, esto no reduce los beneficios inmediatos proporcionados por los injertos costo- condrales en mandíbula, en términos de alargamiento inicial y del soporte estructural. El uso de un injerto compuesto vascularizado de costilla, proporciona un mejor potencial de crecimiento. La costilla autógena también se usa para injerto interposicional, con el fin de alargar la mandíbula pero esto es antecedido por osteogénesis con distracción. 6, 7, 21, 19

TESIS CON
FALLA DE ORIGEN

5.6 DISTRACCIÓN MANDIBULAR

Se basa en la elongación de huesos largos, teniendo como pionero a Lizarov. Se introdujo como procedimiento clínico a finales de 1980 y los principios se han revisado recientemente. Su principal promesa es la expansión estable del esqueleto facial inferior y el alargamiento conjunto, así como la expansión de los músculos circundantes y de la cubierta de tejidos blandos. No crea una unidad funcional de la articulación cóndilo –fosa, varios casos han demostrado mejoras excelentes a nivel de hueso, oclusión, tejidos blandos y aspectos estéticos. Molina y Ortiz Monasterio, revisaron una serie de 16 casos, donde los pacientes fueron tratados con 20 mm promedio de distracción mandibular, durante 3 semanas, manera notoria, estos incluyeron defectos mandibulares severos con hipoplasia de rama y cóndilo y en muchos casos, se integró el tratamiento ortodóntico. 6, 7, 9, 16, 21

5.7 TRATAMIENTO DE TEJIDOS BLANDOS

La reconstrucción definitiva de tejidos blandos debe restarse hasta después de completarse tanto el crecimiento como la cirugía esquelética.

TÉCNICA DE TRANSFERENCIA DE TEJIDOS BLANDOS

Estas incluyen colgajos fasciocutáneos compuestos, dependiendo de la edad de lo paciente y del fenotipo músculo-esquelético, los colgajos con frecuencia requieren revisión, proporcionan un medio relativamente estable para mejorar el contorno facial final. Esto sucede especialmente en pacientes con escoliosis moderada a severa de tejidos blandos faciales, donde los injertos dérmicos y de grasa, podrían ser deficientes. En tales casos severos, si los requerimientos de tejido blando son evidentes en una fase temprana, puede ser apropiado combinar la reconstrucción ortognática y de colgajo

libre en una operación. En muchos casos, el tiempo se debe dejar pasar para las adaptaciones de tejidos blandos o para la posible recidiva después de la cirugía esquelética. 5, 9,11,28

La reconstrucción auricular debería seguir a la corrección esquelética definitiva, pero esto rara vez es práctico, debido a los efectos psicológicos tempranos, de la obvia deformidad auricular, y donde la cirugía audiológica (oído medio), es necesaria. Esto puede resultar en dificultades considerables para el cirujano que reconstruye, para ubicar un injerto autógeno de cartílago, debido a que la oreja rudimentaria generalmente presenta un desarrollo con desplazamiento con ubicación antero-inferior. La alternativa es una prótesis auricular anclada con implante óseointegrado, especialmente en casos de microtia severa. Esta técnica de reconstrucción tiene el beneficio adicional de prótesis mejores, después de los cambios del crecimiento o de la cirugía. De manera interesante, Brent observó un crecimiento normal o ligeramente excesivo, de orejas de cartílago autógeno injertadas desde la edad de 6 años. 1, 5, 3, 9, 17

5.8 EFECTOS SECUNDARIOS DEL TRATAMIENTO

El uso de un distractor intraoral anclado por implantes óseo intraoral anclado por implantes óseo-integrados, puede ser factible para tratamientos repetidos de distracción, especialmente donde la ausencia parcial de dientes necesita rehabilitación protésica. Otros desarrollos potenciales incluyen un distractor motorizado. El seguimiento a largo plazo (clínico, radiográfico y cefalométrico) y la necesidad de series de distracciones mandibulares, requiere para la eficacia final post-adolescente Loskenl, dice que la distracción comúnmente es más benéfica para pacientes con retrognatia severa y dificultades respiratorias o de alimentación. En estos casos, puede ser ventajoso coordinar el momento de la distracción con los eventos del

desarrollo, como la fase de rápido crecimiento vertical maxilar, asociada con la erupción de los primeros molares permanentes (desde los seis años de edad).^{17, 19, 30, 15}

La cicatrización en la cara asociada con las incisiones por osteotomía, inserciones de los pines y de la distracción actual, ha sido descrita casi universalmente como satisfactoria, con la subsecuente revisión de la cicatriz reportada con poca frecuencia. Se necesita una valoración objetiva de tal cicatriz. El uso, por muchos autores, de una incisión de osteotomía intra-oral, en ves de la original (submandibular) de McCarthy (adaptada), puede tener cierto peso sobre éste resultado.

CONCLUSIONES

Es necesario que el cirujano dentista conozca de las anomalías que afectan cabeza y cuello.

Para saber atender adecuadamente a los pacientes que presentan el síndrome de Treacher Collins así como identificar y considerar hasta donde llegan nuestras limitaciones como profesionistas, el saber remitir al paciente con el especialista adecuado.

Este síndrome es un desorden hereditario en el que existen anomalías bilaterales asimétricas provenientes de las estructuras del primero y segundo arcos branquiales. En general hay una penetración inadecuada y variabilidad expresiva de los genes. Actualmente existen mutaciones genéticas causadas por las radiaciones que despiden algunos desechos industriales y los Rx. El exponerse al inicio del embarazo a tales radiaciones, causan este tipo de alteraciones genéticas.

El tratamiento adecuado depende del defecto esquelético que marca el grado de severidad de dicho síndrome. El cual va desde un tratamiento ortopédico hasta una reconstrucción quirúrgica de ATM, mandíbula y tejidos blandos por lo que el tratamiento es multidisciplinario.

El pronóstico de los pacientes que presentan el grado leve es muy favorable y llegan a vivir una vida normal.

En el caso de grado grave el tratamiento será con un mayor número de intervenciones quirúrgicas y el pronóstico poco favorable.

BIBLIOGRAFÍA

- 1.- Whitaker, Salyer, Munro. Atlas of craneomaxillofacial surgery. ed. Mosby; 1982. p. 225 -548
- 2.- Guillermo Raspall. Cirugía Maxilofacial. ed. Medica Panamericana 1997, p.38-39
- 3.- William HB. Modern practice in othognatic and reconstructive surgery. ed Saunders 1992, p. 1601-1625
- 4.- Bell Proffit. Surgical Correction of Dentofacial deformites. ed. Saunders, Company 1980. p. 1682- 1684.
- 5.- Guillermo Raspall. Enfermedades Maxilares y Craneofaciales. De. Salvat Editores. S.A. 1990. p. 32-45
- 6.- Lagman. Embriología Médica. Sextaedición. ed. Panamericana 1990 p. 301-346
- 7.- Peter MS. Radiología de cabeza y cuello. ed Mosby 1993. p. 988-1000
- 8.- Regezi Scuibá. Patología Bucal (correlaciones clinicopatológicas). De Mc Graw- Hill 2000. p. 440 - 452
- 9.- Gorling JR. Syndromes of head neck. De. Mc Graw-Hill 1990. Tercera edición. p. 649-651
- 10.- Valvassori GE. Imaging of the head and neck. ed. Thieme 1995. P.178-180

- 11.- Zegaralli Edward. Diagnostico en Patología Oral. ed. Salvat Editores 1979. p. 1979.
- 12.- Cohen MN. Beverly. Oculoauricularvertebral spectrum: An update critique. Clef Palate J. 1981; 18:65-70.
- 13.- John C, Kolar. Surface morphology in Treacher Collins Syndrome: An Antropometric Study. The Clef Palate Journal, 1985 Oct; 22(4):266-274
- 14.- Behrents, R.G. The continuity of mandibular form in mandibulofacial dysostosis. J. Dent. Res 1982 Nov. 61(11): 1240-1242
- 15.- Jeffrey C, Posnick, D.M.D. Treacher Collins: Current evaluation, treatment, and future directions. Facial Plastic Surgery 1999 Jun 1; 4(2): 434
- 16.- Roy G. Jerrell, D.D.S., Brian Fuselier, D.D.S., Parker Mahan, D.D.S., Ph. D. Acquired condylar Hypoplasia: report of case. Journal of Dentistry for Children 1991 March 1:147-153.
- 17.- Raymond Reid, DMD; Edward. Hinds, DDS, MD, Houston. Surgical correction of facial asymmetry associated with open bite. J. Oral Surgery 1999 Nov; 24:527-533
- 18.- Gary R, Klimen, B.S, D.D.S. Treacher Collins Syndrome: Report of case. Journal of Dentistry for Children 1979 March - April, 2:42-45
- 19.- Stephen L, Silberman, DMD, DrPH Aaron Trubman. Prevalence of primary canine hypoplasia of the mandibular teeth. Pediatric Dentistry 1991 Nov-Dic; 13 (6):356-360

20.- Cynthia Johnston, M.D., Lynn M. Taussig, M.D., Charles Koopmann, M.D., Philip Smith, D.D.S., John Bjelland, M.D. Obstructive Sleep Apnea in Treacher - Collins Syndrome. Cleft palate Journal 1981; 18, (1): 39-44.

21.- Roberts, S. Pruzansky and H. Aduss. An X-Radiocephalometric study of mandibulofacial Dysostosis in man. Arch Oral Biology 1975, 20: 265-281.

22.- Sally Peterson-Falzone, Ph. D., Samuel Pruzansky, D.D.S., M. S. Cleft Palate and Congenital Palatopharyngeal Incompetency in Mandibulofacial Dysostosis: Franquency and Problems in Treatment. Cleft Palate 1976;125: 354-360

23.- Eric J. Stelnicki, M. D., Wen-Yaun Lin, D.D.S., catherine Lee, D.D.S., Barry H. Grayson, D.D.S., and Joseph G. McCorthy, M.D. Plastic and Reconstructive Surgery. 2002; 109, (6): 1819-1827.

24.- Gyenes, M.D. I de Grósz, I. Tóth. Some Observations Mandibulofacial dysostosis (Franceschettis' s syndrome). Plastic and Reconstructive Surgery 1979; 16(1): 68-72

25.- La Forrest D. Garner, D.D.S., M.S.D. Cephalometric analysis of Berry - Treacher - Collins syndrome. 1967; 23(3): 320-327.

26.- Rolf G. Behrents, D.D.S., M.S., James A. McNamara, D.D.S., Ph.D. James K. Avery, D.D.S., Ph. D. Prenatal Mandibulofacial Dysostosis (Treacher Collins Syndrome). Cleft Palate Journal 1977; 14(1): 13-34.

27.- Joseph Shapira, D.M.D., Hagit Gleicher, D.M.D., Mordechai Moskovitz, D.M.D., Benjamin Peretz, D.M.D. Respiratory arrest in treacher- collins

syndrome: implications for dental management: case report. American Academy of Pediatric Dentistry 1996; 18(3): 242-244.

28.- Arlen D. Denny, M.D., Ran Talisman, M.D., Pamela R. Hanson, D.D.S., and René F. Recinos, M.D., Ph. D., Mandibular Distraction Osteogenesis in Very Young Patients to Correct Airway Obstruction. Plastic and Reconstructive Surgery 2001;108(2): 302-311.

29.- Gerald G. Hufjman, D.D.S., and Edward L. Lorson, D.D.S., Iowa City. Treatment of malocclusion in a case of Treacher-Collins syndrome, J Oral Surgery 1974; 32: 612 - 616.

30.- Barry h. Grayson, D.D.S., Fred L. Bookstein, Ph.D., and Joseph G. McCarthy, M.D. The mandible in mandibulofacial dysostosis: A cephalometric study. Am J Orthod. 1986; 89(5): 393-398.