



UNIVERSIDAD NACIONAL AUTÓNOMA DE MÉXICO

FACULTAD DE ESTUDIOS SUPERIORES ZARAGOZA

**MACROSTOMÍA Y SUS ALTERNATIVAS QUIRÚRGICAS
COMO PLAN DE TRATAMIENTO**

TESIS MODALIDAD:
CASO CLINICO

PARA OBTENER EL GRADO DE
CIRUJANO DENTISTA

PRESENTA:
CARLOS ANSELMO LÓPEZ

DIRECTOR DE TESIS: CMF. JUAN MARTÍN MENDOZA
JERÓNIMO.

ASESOR: CD. Ma. CLEMENTINA SOTO SÁMANO.

MÉXICO DF. NOVIEMBRE 2008





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.

DEDICATORIAS

Gracias le doy a DIOS por haberme colocado en una familia tan maravillosa y permitirme compartir con todos ellos este triunfo.

Serian insuficientes todas las palabras del mundo para poder expresarles mi sentir y agradecimiento, mis padres, Angela y Conrado, son ustedes los dos principales pilares que sustentan todo lo que soy y que quiero llegar a ser. Su ejemplo ha sido formador de virtudes y eje fundamental en mi vida. Gracias a sus desvelos, esfuerzos y sacrificios el día de hoy culmino el primer paso de mi carrera profesional, pero no sin antes decir que este triunfo es completamente de ustedes. Gracias Papá y Mamá.

A mis hermanos Miguel Angel, Sergio y Alicia, por todo el amor, comprensión y apoyo incondicional que me han brindado a lo largo de mi vida. Gracias por ser amigos y confidentes.

Hay un refrán que dice "No se escoge a la familia" y puede ser cierta, pero saben..... yo los hubiera escogido sin importar que me tardara una eternidad en encontrarlos. LOS AMO.

A Yesica, una mujer extraordinaria, que con sus palabras de aliento y con su inmenso amor ha sido un parte aguas en mi vida. Gracias por enseñarme que Uno aprende a amar, no cuando encuentra a la persona perfecta, sino cuando aprenda a creer en la perfección de una persona imperfecta. Te amo Peque.

Finalmente a todos mis familiares, amigos y compañeros de escuela, que me han acompañado hasta el final de esta difícil y muy satisfactoria carrera, Gracias.

AGRADECIMIENTOS

A mis asesores, Dr. Juan Martín Mendoza y Dra. Ma. Clementina Soto Sámano, Gracias por todo el apoyo, la paciencia y las horas dedicadas a la elaboración de esta tesis, sin su guía simplemente hubiera sido imposible su culminación.

Mi más sincero y respetuoso agradecimiento a mis Sinodales, por todas sus aportaciones y comentarios que ayudaron a enriquecer este proyecto.

Al Dr. Jorge Luiz Parra García, le estoy agradecido por permitirme vislumbrar los alcances que nos ofrece esta hermosa carrera, por toda la enseñanza, práctica y gusto que inculcó en mí en el área quirúrgica.

A la Cruz Roja Mexicana y DIF Naucalpan, por permitir desenvolverme profesionalmente durante mi servicio social y un poco más.

Quedo en deuda con la que por mucho tiempo fue mi segunda casa.... **La Universidad Nacional Autónoma de México**. Gracias por el cobijo y la preparación que me has brindado, y por ti soy Orgullosamente Puma.

I. TÍTULO.

CASO CLÍNICO MACROSTOMIA Y SUS ALTERNATIVAS QUIRÚRGICAS COMO PLAN DE TRATAMIENTO

I N D I C E

CONTENIDO	PÁGINAS
I. INTRODUCCIÓN.....	3
II. JUSTIFICACIÓN.....	5
III. PLANTEAMIENTO DEL PROBLEMA	6
IV. MARCO TEÓRICO.....	7
V. OBJETIVOS.....	44
VI. DISEÑO METODOLÓGICO.....	45
VII. RECURSOS	47
VIII. PRESENTACIÓN DEL CASO CLÍNICO.....	48
IX. DESARROLLO DEL CASO CLÍNICO.....	52
X. DISCUSIÓN.....	60
XI. CONCLUSIONES	62
XII. REFERENCIAS.....	63
XIII. ANEXOS.....	66

I. INTRODUCCIÓN.

La Macrostomía es una malformación congénita que afecta la zona facial, específicamente la cavidad bucal, en donde por una anormalidad en el desarrollo embrionario no se fusionan adecuadamente los procesos maxilar y mandibular, afectando el desarrollo normal de la boca, y generando así una Macrostomía, que afecta los tejidos blandos alrededor de la comisura bucal, y por ende lleva consigo un alargamiento lateral de la boca.

Los trastornos en el desarrollo del macizo facial, atrasan o suspenden, la unión de los procesos embrionarios, que determinan el tipo de malformación; una Fisura Orofacial es una irregularidad congénita localizada en la zona de las líneas de unión de las distintas partes faciales.

Esta alteración afecta las estructuras faciales del paciente, por ello las funciones relacionadas con la alimentación y el lenguaje se ven afectadas.

En relación con lo anterior, los reportes estadísticos tanto a nivel nacional como internacional reportan un caso con alguna fisura orofacial por cada ochocientos o mil nacimientos vivos; también se reporta que en pacientes con labio y paladar hendido se presenta un caso de Macrostomía por cada trescientos neonatos con esta malformación.

Se han descrito numerosas formas para la corrección de defectos cutáneos, pero la información con respecto a la reparación de la Macrostomía es escasa, cuyo objetivo de su reparación es lograr la adecuada posición de la comisura bucal, la aproximación de los segmentos separados de los músculos orbicular y buccinador, la preservación del nervio facial, la reconstrucción de la función oral, la prevención de la migración de la comisura bucal y de igual forma el cierre con la cicatriz lo menos notoria posible

Esta entidad es poco común, por lo tanto además de presentar las diferentes alternativas de tratamiento se reportara el caso clínico de un paciente pediátrico con diagnóstico de Macrostomía Bilateral que acude al servicio de Cirugía Maxilofacial en las instalaciones de Cruz Roja Mexicana Delegación Naucalpan.

II. JUSTIFICACIÓN

La Macrostomía es una malformación congénita facial relativamente rara, que involucra los tejidos blandos peribucales, específicamente las comisuras, ya que estas no tienen una inserción adecuada, originado por la falta de fusión de los procesos maxilar y mandibular entre la 6^a y 9^a semana de gestación.¹

Esta alteración ocasiona un alargamiento lateral de la boca, que sobrepasa el límite normal de su dimensión longitudinal, generando así dificultades en la alimentación, alteraciones del lenguaje; también es importante señalar que la conducta de los padres, puede manifestarse de dos formas: rechazo o sobreprotección que tendrá consecuencias en el entorno psicológico y social del paciente.

Dentro de las hendiduras faciales la Macrostomía se presenta con una baja frecuencia, por lo tanto la información existente en relación a esta patología es escasa, lo que es una limitante para el plan de tratamiento a seguir

El tratamiento para estos pacientes es la intervención quirúrgica mediante la plastia de tejidos blandos, con el objetivo de lograr una adecuada posición de la comisura bucal, si ésta se realiza en una etapa adecuada de crecimiento evitará las alteraciones funcionales y conductuales.²

Aunque el tratamiento de estos pacientes generalmente es a nivel hospitalario, consideramos que el Cirujano Dentista debe tener conocimiento a cerca de esta patología para que pueda brindar la orientación y canalizar al especialista indicado.

III. PLANTEAMIENTO DEL PROBLEMA

La Macrostomía es una malformación congénita que afecta específicamente las comisuras bucales, y dentro de las hendiduras orofaciales está se reporta con una baja frecuencia, siendo de un caso por cada trescientos de labio y paladar hendido.

Debido a la baja incidencia de esta patología la información es escasa, lo cual es una limitante para su plan de tratamiento; para la corrección de defectos cutáneos se han descrito numerosas formas de tratamiento, sin embargo la información para la reparación de la Macrostomía es insuficiente.

El tratamiento quirúrgico para pacientes con Macrostomía es brindado a nivel hospitalario, sin embargo es deber del Cirujano Dentista tener el conocimiento sobre este tipo de patologías, ya que de ser necesaria la atención odontológica del paciente esté podrá realizar la planeación pertinente debido a las posibles complicaciones sistémicas que pueden presentan los pacientes con Macrostomía

Por todo lo anterior nos planteamos la siguiente pregunta.

¿Cuál es el protocolo quirúrgico para el tratamiento de un caso de Macrostomía bilateral. ?

IV. MARCO TEÓRICO.

La Macrostomía es una Fisura Transversal de la Mejilla, malformación congénita procedente de un defecto de los tejidos blandos, es un alargamiento lateral de la boca a través de la mejilla hacia el conducto auditivo externo. En la literatura se puede encontrar con diferentes nominaciones sinónimas como son, Macrostoma, Fisura Transversal de la Mejilla, Fisura Facial Transversal, Hendidura Facial Lateral y Hendidura Oroauricular.^{2,3} (Figura 1)

Figura 1.

Dibujo de paciente infantil con Macrostomía.



Fuente: Carlson BM. Embriología Humana y Biología del Desarrollo. 2004.

Esta alteración se presenta en diferentes grados, que pueden ir desde pequeñas fisuras, hasta las que se extienden al tragus; pero generalmente se encuentran hasta el borde anterior del músculo masetero, a nivel de los segundos molares inferiores.⁴ (Figura 2)

Figura 2.

Paciente infantil con Macrostomía.

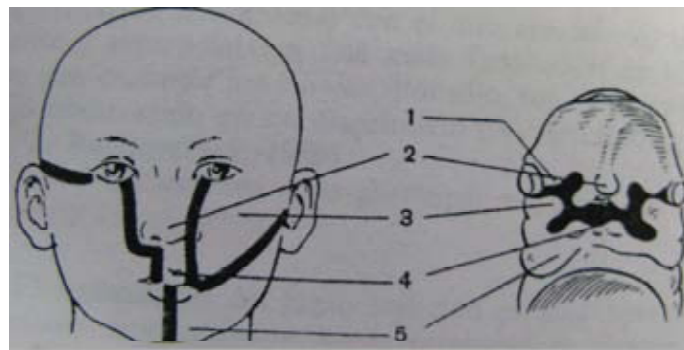


Fuente: Doletski SY. Cirugía Infantil. 1974.

Las fisuras faciales, son resultado de una falla entre la unión de los lóbulos del crecimiento facial, consecuencia del retraso de crecimiento y ausencia de soldadura de los elementos embrionarios de la cara; por tanto las hendiduras se caracterizan por la insuficiencia a falta de desarrollo de los tejidos que rodean la hendidura, en el sentido cualitativo y cuantitativo.⁵ (Figura3)

Figura 3.

Esquema de formación de Fisuras Faciales.



Fuente: Doletski SY. Cirugía Infantil. 1974.

Para el mejor entendimiento de las fisuras faciales a de mencionarse el desarrollo embrionario que desde una perspectiva descriptiva, Embrión o Feto, suelen expresar una misma condición; sin embargo, desde una óptica cronológica, el desarrollo embrionario transcurre dividido en tres partes, Pre- embrionario, Embrionario y Fetal. Esto se determina a partir de considerar el tiempo cero o fecundación a la semana dos como desarrollo Pre-embrionario, inmediatamente después de la semana dos a la semana ocho su condición es Embrionaria, y al pasar la semana ocho hasta la treinta y ocho se considera Feto.⁶

Así entonces, el desarrollo de la cara se relaciona de manera estrecha con el de la región total de la cabeza y el cuello, e implica, una combinación de manifestaciones integradas al proceso progresivo los cuales comienzan ya con el embrión y continúa en forma ininterrumpida hasta el final de la fase del crecimiento postnatal.

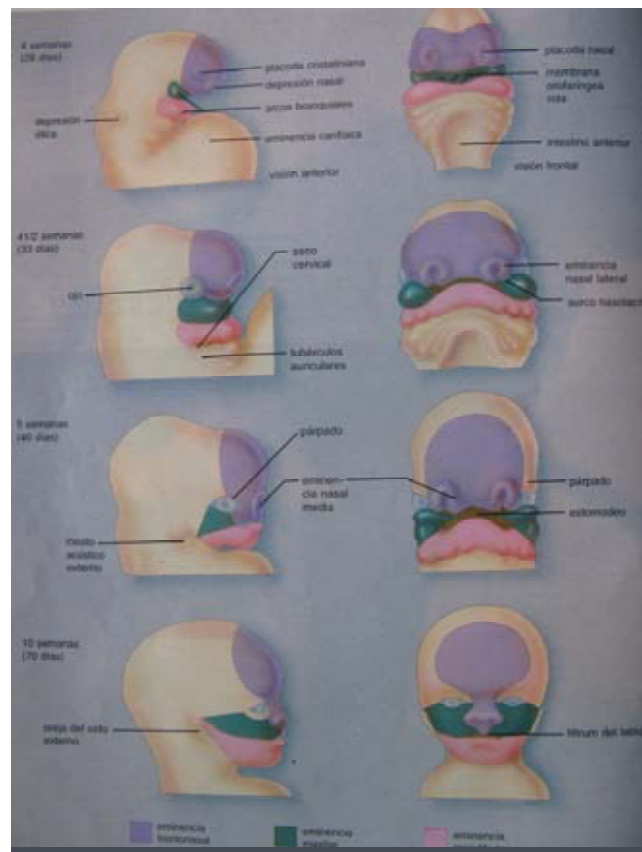
Aproximadamente un mes después de la fertilización, el centro de crecimiento que rige el desarrollo de las distintas partes de la cara, nariz, maxilares, y porciones del paladar, muestran un aumento en su actividad. Este centro está representado primero por una concavidad conocida como *estomodeo*, que es formada por el ectodermo.

El estomodeo está separado de la parte más superior del tubo digestivo primitivo o intestino anterior por la *membrana bucofaríngea*. Al principio de la cuarta semana de desarrollo se rompe la membrana, de modo que el estomodeo se continúa con el intestino anterior. El rápido crecimiento del mesénquima en áreas específicas produce abultamientos, procesos y placodas. Los más visibles son los procesos mandibular, maxilar y el proceso nasal. En la quinta semana los procesos nasales laterales y medio crecen rápidamente y se van orientando de tal modo que forman depresiones nasales.

Los procesos laterales forman las alas de la nariz. Los procesos medios crecen uno hacia el otro para formar la parte media de la nariz, la porción central del labio superior, la porción media del maxilar superior y todo el paladar primitivo. Simultáneamente los procesos maxilares superiores crecen uno hacia el otro y se encuentran con los procesos nasales que se expanden. Las fuerzas de crecimiento de los procesos maxilares que avanzan rápidamente son tales que en las dos siguientes semanas los procesos nasales están confinados a un área inmediatamente inferior a las futuras aberturas nasales. Los procesos nasales y maxilares asociados se fusionan unos con otros y contribuyen más adelante a la formación de la nariz, labio y porciones de las mejillas.^{7, 8, 9} (Figura 4)

Figura 4.

Estadios progresivos del desarrollo facial.



Fuente: Moore KL. Atlas de Embriología Clínica. 1996.

Los movimientos de los segmentos de tejidos en los procesos que forman la cara participan también en la formación de estructuras de las cavidades bucal y nasal. Por ejemplo los procesos maxilares y nasales fusionados que se conocen colectivamente como segmento intermaxilar o también conocida como apófisis palatina del maxilar superior forman tres partes importantes que son el filtrum del labio superior, el segmento del arco maxilar superior que llevara los dientes incisivos y el paladar primitivo. El borde superior se combina con el tabique nasal.

La masa principal del paladar se origina de excrecencias con aspecto de anaqueles del proceso maxilar superior. Estos procesos hacen su aparición en la sexta semana de desarrollo. Al principio de su formación se localizan a lo largo de los lados de la lengua en desarrollo. Pero más tarde cuando la lengua toma una posición más profunda en la cavidad bucal primitiva los procesos palatinos se elevan y crecen uno hacia el otro de modo que en la octava semana se fusionan entre si, con el paladar primitivo y con el tabique nasal. La unión con este ultimo completa la formación del techo de la cavidad bucal o paladar y el piso de la cavidad nasal. El tabique nasal separa los pasajes derecho e izquierdo de la nariz.¹⁰

Con respecto a la génesis de la mandíbula es más simple, las prominencias mandibulares bilaterales aumentan de tamaño y sus componentes mediales se fusionan en la línea media formando el extremo medial de la mandíbula. El hoyuelo que se observa en la línea media de la mandíbula en algunas personas es un reflejo de los distintos grados de fusión posibles entre las prominencias mandibulares.

La formación de la cara y las cavidades bucal y nasal implican movimientos complicados y fusión de diferentes capas germinativas y abultamientos o procesos; desgraciadamente en algunos casos los cursos del desarrollo no se siguen fielmente debido a diferentes causas por lo que darán pie a las anomalías congénitas.

Una anomalía congénita es una anormalidad estructural de cualquier tipo, pero no todas las variantes son consideradas como anomalías. En este sentido desde el punto de vista clínico existen cuatro tipos:

1. **Malformación.** Se produce durante la formación de las estructuras, durante la organogénesis, pueden dar por resultado la falta completa o parcial de una estructura o alteración en su morfología normal. Las malformaciones ocasionadas por factores ambientales, genéticos, o una combinación de ambas, que pueden originarse de forma independientemente o bien simultáneamente. La mayor parte de las malformaciones se originan durante la tercera a la octava semana de gestación.
2. **Disrupciones o Desorganización.** Estas provocan alteraciones morfológicas de las estructuras una vez formadas y se deben a procesos destructivos, que resulta de una alteración extrínseca o interferencia de un proceso del desarrollo normal, provocado por la exposición consecutiva a un agente teratógeno como pueden ser drogas o virus. Cabe mencionar que estos trastornos no son hereditarios.

3. Deformación. Este tipo obedecen a fuerzas mecánicas que moldean una parte del feto durante un periodo prolongado. El pie zambo, que se debe a la compresión en la cavidad amniótica es un ejemplo. Con frecuencia las deformaciones afectan al sistema músculo-esquelético y pueden ser reversibles en el periodo postnatal.

4. Displasia. Es la organización anormal de células dentro de los tejidos y su resultado morfológico, es decir la displasia es el proceso y la consecuencia de dishitogenesis que es la formación anormal de tejido. Por lo tanto, todas las anomalías en relación con la histogenesis se clasifican como displasias; por ejemplo, displasia ectodérmica congénita. Las displasias son inespecíficas y con frecuencia afectan varios órganos, por la naturaleza de las alteraciones celulares subyacentes.¹¹

Como se ha mencionado los trastornos del desarrollo del macizo facial se localizan en la zona de las líneas de unión de las distintas porciones embrionarias faciales y el retraso o la detención de la unión de los mamelones embrionarios determinan el tipo de la malformación. De no llegar a unirse los procesos supramaxilar y mandibular se ocasiona una Macrostomía; lexema formado por dos palabras de origen griego: *Macro*, *grande* y *Tomé*, corte, por lo tanto, Macrostomía significa, corte grande.

Las alteraciones en la unión de los mamelones supramaxilares, mandibulares y nasales medios en las secciones laterales determinan el desarrollo de fístulas y cartílagos supernumerarios también conocidos como apéndices en la región periauricular y si se retrasa la unión de los mamelones mandibulares pares, aparecen fístulas de labio inferior y ránula.

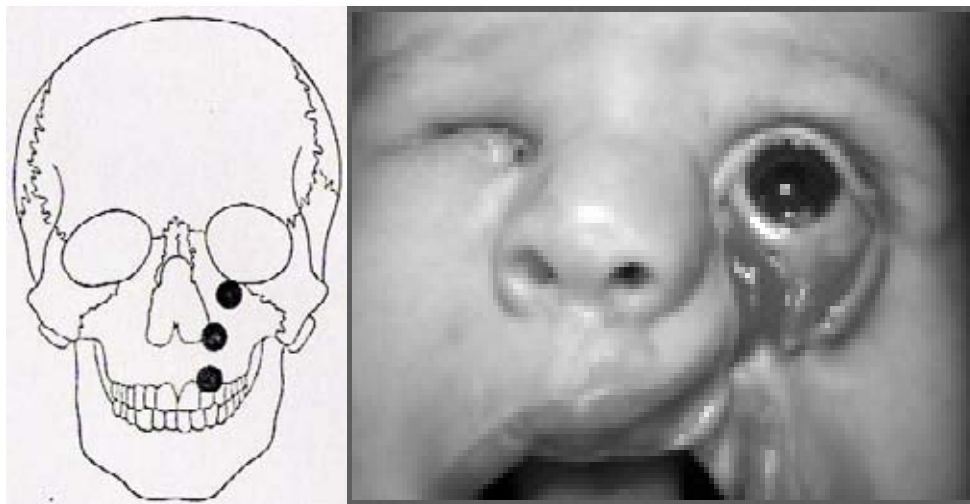
El tipo de alteración como lo es la Macrostomía sucede a nivel de tejido blando; ello facilita recurrir a un tratamiento accesible, el cual debe aplicarse

dentro de la primera edad del paciente a fin de conseguir mejores resultados de recuperación.

Así mismo la ausencia de la unión entre el mamelón supramaxilar y nasal medio en su porción externa, genera una hendidura facial oblicua, que se extiende desde el párpado inferior, pasando por la mejilla, hasta el labio superior quedando el conducto nasolagrimal descubierto. (Figura 5)

Figura 5.

Paciente infantil con Hendidura Facial Oblicua.



Fuente: Raspall G. Enfermedades Maxilares y Craneofaciales. 1990.

La falta de unión entre el mamelón supramaxilar y nasal medio en su porción interna origina el Labio y Paladar Hendido; estas malformaciones se encuentran entre los padecimientos congénitos más frecuentes del ser humano, además de presentar una mayor regularidad en relación a otras afecciones del recién nacido.

De acuerdo a estudios estadísticos en algunos países reportan que uno de cada ochocientos a mil niños nacidos presentan hendidura labial y palatina; algunos otros se reporta uno por cada seiscientos a ochocientos infantes.^{12,13,14}

La incidencia de labio y paladar hendido en México, de acuerdo con Arrendares y Lisker, está reportada en 1.39 casos por cada 1000 nacimientos vivos. Esta cifra es congruente con los reportes internacionales que varían de 0.8 a 1.6 por cada mil nacimientos. Respecto al sexo, esta alteración se reporta como predominante en varones.¹⁵

Cabe destacar que en los últimos cincuenta años, se ha señalado un aumento en la frecuencia de esta malformación, el incremento es debido a la reducción de la mortalidad postnatal y operatoria infantil, así como al aumento de la fertilidad y los matrimonios consanguíneos.¹⁶

Con relación a la incidencia por razas, la menos afectada por este padecimiento es la negra, presentando 1 por cada 2500 nacimientos, de ocurrencia intermedia, la raza caucásica con 1 por cada 1000 y la de mayor porcentaje la raza amarilla, la japonesa en particular, con 1 niño con esta malformación por cada 300 neonatos.¹⁷

Los hundimientos orofaciales son las malformaciones faciales más comunes en todas las poblaciones y grupos étnicos; autores como Ivy, Cornel y Kozel señalan que, la incidencia de los hundimientos orofaciales, no sólo difiere entre las razas, sino también por las regiones geográficas.¹⁸

También en la literatura se ha reportado una incidencia de 1: 300 casos de las fisuras faciales. Askar y colaboradores, reportaron 3 casos en 121 niños con labio y paladar hendido, el cual es más frecuente en hombres, y cuando es unilateral, el lado más afectado es el izquierdo.⁴

De igual forma un estudio realizado en Croacia, de 1988 a 1998, muestra que la natalidad en este país fue de 525 298 nacimientos vivos de los cuales 903 fueron diagnosticados con algún hundimiento orofacial, y de los cuales, sólo el 0.8 por ciento de los hundimientos presentó un hundimiento facial atípico; cabe señalar que la Macrostomía se encuentra dentro de este grupo.¹⁹

Por lo tanto podemos señalar que la Macrostomía o Fisura Facial Transversa es una entidad relativamente rara.

Las malformaciones faciales han acompañado a la humanidad desde tiempos remotos; si bien no existen vestigios fehacientes al respecto, la arqueología da cuenta de ciertas características particulares en huesos encontrados en enterramientos funerarios de personas con alguna malformación física, con lo que se concluye que no es restrictiva la cantidad de malformaciones presentes en la antigüedad, en relación con la vida contemporánea, como tampoco la tipología de éstas, así mismo no es conocida con exactitud la asimilación de este tipo de personas en su sociedad ni el trato recibido por su grupo étnico, familia o clan.

En México, en las costas de Nayarit existe una escultura del año 12 d.C. donde se aprecia el labio hendido en un jefe indio; en el Museo Arqueológico de Lima en Perú, existen esculturas cerámicas de fisuras labiales del imperio Inca los cuales datan del año 200 a 400 d. C.

La cultura Moche, la cual se desarrollo al norte de Perú, del año 100 al 700 d. C. plasmo en cerámicas algunas malformaciones o enfermedades que afectaron a su población durante este periodo, retratando así algunas patologías como: bocio, la parálisis facial periférica y diversas malformaciones como el labio leporino y el espasmo hemifacial, entre otras.²⁰ (Figura 6)

Figura 6.

Malformación nasal y labial. Museo Arqueológico José Cassinelli de Trujillo, Perú.



Fuente: Carod AFJ. Malformaciones y parálisis faciales en la cerámica de las culturas precolombinas Moche y Lambayeque. Neurología. 2006.

En el siglo XVI en Europa, los niños que nacían con este defecto eran marginados al igual que su familia; esto por las creencias que en esa época existían y la malformación era considerada como un castigo divino. Durante la segunda guerra mundial, con objeto de conservar una nación fuerte, Hitler aplicó una versión moderna de un antiguo sistema griego, en el cual lanzaban al precipicio desde la cima de la montaña Taigetos a todos aquellos niños que nacían inválidos o de apariencia física débil, Hitler sometía a eutanasia a todos aquellos alemanes que tuvieran las condiciones antes mencionadas.²¹

En contraste, entre los pueblos indígenas, como ejemplo los Aztecas, consideraban a la malformación facial congénita como un signo distintivo o marca selectiva reveladora y señalaba al afectado como un ser predestinado para ser sacerdote ó médico, por ser poseedor de poderes mágicos y sobrenaturales, eran respetados o temidos.

Por otro lado las malformaciones faciales pueden tener diferentes etiologías, donde están involucrados factores externos e internos. Los agentes externos se llaman teratógenos, que pueden ser físicos, químicos o infecciosos, que actúan sobre una carga genética normal, produciendo una embriopatía o una fetopatía, según la etapa de gestación que esta se encuentre. Los agentes físicos pueden ser mecánicos, como por ejemplo la compresión de bridas amnióticas, térmicos o radiaciones ionizantes entre las cuales destaca las malformaciones tras bombas atómicas. Entre los agentes químicos encontramos antineoplásicos, antiinflamatorios antiprostaglandínicos, esteroides, algunos antibióticos como las tetraciclinas y sulfamidas, las vitaminas, los antiepilépticos, el alcohol y las drogas. Entre los infecciosos, la rubéola puede producir una embriopatía rubeólica que lleva consigo la presencia de cataratas, sordera y cardiopatía congénita; la toxoplasmosis produciría una fetopatía con afectación cerebral y ocular, y la varicela tienen la capacidad de producir alteraciones en el producto gestante.^{3, 9, 11}

Las anomalías congénitas también pueden ser causadas por una alteración genética del feto, la cual puede ser causada por uno o varios cromosomas, o bien por la acción conjunta de un agente teratógeno y una alteración genética.

La etiología endógena es producida por una anomalía genética que afecta a todo el cromosoma o sólo a uno o varios genes. Las anomalías cromosómicas son numéricas o estructurales. Entre las numéricas están las trisomías que son triplicaciones de cromosomas, ejemplo de este, es el síndrome de Down también conocido como trisomía del cromosoma 21 y las monosomías que es la ausencia de un cromosoma en un par, el Síndrome de Turner presenta la ausencia de un cromosoma X.^{9, 11}

Las anomalías cromosómicas estructurales son las deleciones y las translocaciones. Los genes anómalos pueden ser *dominantes* en donde aparece la malformación con un solo gen patológico, ó *recesivo* cuando ambos genes se encuentran alterados, también se pueden presentar alteraciones ligados al sexo, que son anomalías localizadas en el cromosoma X, no se manifiestan en la hembra porque tiene otro cromosoma X sano, se manifiestan en el macho porque no tiene otro cromosoma X.¹¹ Sin embargo, la Macrostomía es una anomalía multifactorial, sin factor hereditario y sin historia familiar.

Todos los complejos de las malformaciones no son específicos, cada uno puede suceder como una anomalía aislada, o también, se puede encontrar como una parte del componente de varios síndromes, por ejemplo, el paladar hendido que puede ocurrir como una malformación aislada, como parte del autosoma dominante mostrado así en el Síndrome de Stickler, o como un componente del autosoma recesivo como ocurre en el Síndrome de Larsen.

Una hendidura es sindrómica, si el paciente tiene más de una malformación al implicar más de un campo de desarrollo y no es sindrómico, si hay solamente una sola malformación, o bien si hay anomalías múltiples que sean el resultado de un solo acontecimiento que se limiten a un solo campo de desarrollo.²²

Cuando se ha diagnosticado un síndrome, sí es posible anticipar la anomalía del espectro fenotípico, su historia natural y el riesgo de repetición de una alteración en particular, con la ventaja de poder ofrecer un mejor programa de tratamiento; asimismo, la diferenciación de los Síndromes de los Arcos Branquiales tiene amplia implicación en su tratamiento.

La Macrostomía, se puede presentar sola o en combinación con otras malformaciones agregadas sobre la cara o en otras partes del cuerpo como hecho aislado o sindromático; también se han encontrado malformaciones como polidactilia, sindactilia, agenesia de dedos, bandas amnióticas, apéndices auriculares y malformaciones cardiovasculares, todo ello asociado a síndromes como la Microsomía Hemifacial, al Síndrome de Goldenhar y en algunos casos al Síndrome de Treacher Collins, estos pertenecientes al grupo conocido como Síndromes de los Arcos Branquiales.

A continuación se realiza una descripción de estas alteraciones:

a) Microsomía Hemifacial.

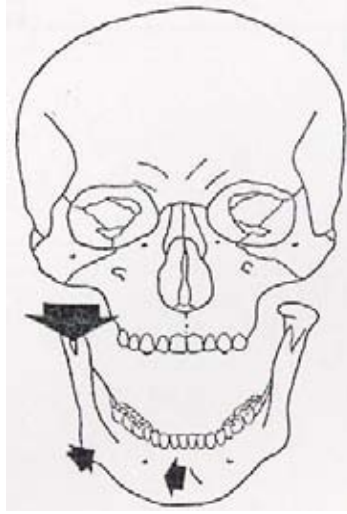
La Microsomía Hemifacial, es un término empleado por Gorlin ²³ para referirse al paciente con Microtia Unilateral, Macrostomía y fallo en la formación de la Rama Mandibular y el Códilo, son el producto de las estructuras derivadas del primer y segundo arco branquial, que por anomalías morfogénéticas fueron afectadas, y que se reconocen por el desarrollo asimétrico hemifacial. (*Figuras 7 y 8*)

El cuadro clínico manifiesta una asimetría facial relativamente acentuada, malformación unilateral de la oreja, y una hipoplasia mandibular de la rama y cóndilo del mismo lado, con afección de la articulación temporomandibular.

En todos los pacientes con este síndrome, se observa la presencia de anomalías de la oreja en forma de aplasia, hipoplasia con una variedad de malformaciones del pabellón auricular, puede presentar la ausencia del conducto auditivo externo, de modo que aproximadamente entre el 30 al 50 % presentan sordera de conducción, casi en la totalidad de los casos, se detecta la presencia de apéndices preauriculares y fístulas ciegas.

Figura 7.

Hipoplasia ósea de la rama y cóndilo mandibular.



Fuente: Raspall G. *Enfermedades Maxilares y Craneofaciales*. 1990.

De forma excepcional pueden observarse anomalías en el ojo del lado afectado, como una hendidura palpebral más baja, microftalmía y colobomas de iris y coroides con posible estrabismo.

La Macrostomía es de grado mínimo, donde un triángulo de piel se extiende hacia la superficie interna del ángulo de la boca. En algunos casos se menciona agenesia de la glándula parótida ipsilateral, desplazamiento de tejido de la glándula salival y las fístulas salivales. Debido a la hipoplasia del cóndilo y de la rama mandibular, se observa una maloclusión dental además de una hipoplasia de los músculos faciales, lo que en ocasiones provocará una Pseudomacrostromía.

El origen del Síndrome es desconocido, posiblemente, las anomalías observadas son el resultado de una interrupción vascular en la región del primer y segundo arco branquial durante el periodo de la embriogénesis. La mayor parte de los casos descritos son esporádicos, aunque existen formas hereditarias de transmisión variable.

Ryan y col. señalan, que la Microsomía Hemifacial era el resultado de una hemorragia fetal, en la región del primero y segundo arco branquial, cuando al tiempo del suministro sanguíneo de estos arcos cambia de la arteria estapedial a la arteria carótida externa.²³ La arteria estapedial es una vascularización temporal que alimenta el mesodermo del primer y segundo arco branquial; aparece como una colateral de la arteria hioides y anastomosa con la arteria faríngea, la cual es reemplazada por el sistema de la carótida externa, por lo tanto los defectos vasculares de esta arteria pueden afectar el desarrollo de estos arcos.

La Microsomía Hemifacial es el segundo desorden facial más común en el nacimiento, después de labio y paladar hendido con una incidencia de 1 por cada 3500 a 6000 nacimientos vivos, señalan varios autores; además que está presente condición una bilateral en el 10 % de los casos y se presenta con mayor regularidad en varones, con una relación de 3: 2.^{24, 25}

Figura 8.

Paciente pediátrico con Microsomía Hemifacial.



Fuente: Gallart C. Esquemas clínico-Visuales en Pediatría. 1992.

b) Síndrome de Treacher - Collins.

El síndrome de Treacher- Collins es una condición hereditaria, que afecta principalmente las estructuras de la cabeza y cara, lo cual es debido a la hipoplasia de los bordes supraorbitales y arcos cigomáticos. En el año de 1846, Thompson y Toynbee lo describen por primera vez, pero no fue sino hasta el año de 1900 cuando el oftalmólogo inglés Treacher Collins describió las principales características del síndrome, posteriormente Franceschetti y Klein, en la década de los 40, realizaron descripciones más extensas de esta afección y la denominaron disostosis mandibulofacial. (Figura 9)

Figura 9.

Paciente con Síndrome de Treacher- Collins.



Fuente: Gallart C. Esquemas clínico-Visuales en Pediatría. 1992.

El síndrome se caracteriza por una dismorfia facial típica, se observa una oblicuidad antimongoloide de las hendiduras palpebrales con coloboma más o menos acentuado del tercio externo del párpado inferior, en el que pueden faltar en mayor o menor medida las pestañas. En ocasiones presentan colobomas de párpado superior e iris, microftalmía, ausencia de orificios inferiores de los conductos lagrimales de las glándulas de Meibomio y de la banda intermarginal.²⁶

La nariz tiene aspecto grande, a veces en forma de pico de pato, con orificios nasales estrechos, aplanamiento del ángulo nasofrontal y puente nasal elevado, también se ha descrito la presencia de atresia de coanas.

Casi siempre existe micrognatia e hipoplasia de ambos maxilares con mejillas hendidas. En la cavidad bucal, también puede observarse, la presencia de fisura palatina, paladar ojival, maloclusión dentaria, Macrostomía unilateral o bilateral, y en ocasiones pueden presentar Microstomía

Se aprecia una deformidad más o menos acentuada de los pabellones auriculares y en algunos pacientes puede existir una ausencia del conducto auditivo externo ó anomalías del oído interno con sordera de conducción. Puede observarse apéndices auriculares y fístulas ciegas en cualquier localización entre el tragus y la comisura bucal.

En general, el aspecto de la cara puede describirse como pez ó de pájaro. Más raramente, pueden observarse otras anomalías como la ausencia de la glándula parótida, cardiopatía congénita, malformaciones vertebrales cervicales, defectos congénitos de las extremidades, criptorquidia y malformaciones renales, la inteligencia de los pacientes afectados con este síndrome es normal.

La etiopatogenia es de origen autosómico dominante con un alto grado de penetrancia y expresividad variable. Más de la mitad de los casos corresponden a nuevas mutaciones porque no existen antecedentes familiares de la enfermedad; aunque las ultimas investigaciones señalan que las mutaciones del gen TOCF1 codifica una proteína denominada *treacle* cuya función es desconocida hasta el momento.²⁷ El gen puede ejercer un efecto letal ya que son frecuentes los abortos o la muerte postnatal precoz. Esta alteración produce una falta en el desarrollo de la arteria estapedia, comprendido en el primer o segundo mes gestacional.²⁸ (Figura 10)

No existen cifras exactas sobre su nivel de incidencia, en España, datos del Estudio Colaborativo Español de Malformaciones Congénitas estiman una frecuencia de 0,07 por cada 10.000 nacimientos.

Figura 10.

Madre e hijo afectados por el Síndrome de Treacher- Collins.



Fuente: Gallart C. Esquemas clínico-Visuales en Pediatría. 1992.

c) Síndrome de Goldenhar.

En 1960, la Microsomía Hemifacial se definió como una condición que afecta principalmente el desarrollo auditivo, oral y mandibular, este desorden varía de leve a severo, en muchos de los casos se presenta únicamente de un lado, pero en otros afecta bilateralmente, pero con mayor severidad en un lado del rostro. El síndrome de Goldenhar fue considerado una variante de la Microsomía Hemifacial, caracterizado adicionalmente por anomalías vertebrales y dermoides epibulbares. Esta condición se conoce por ser sumamente complejo y heterogéneo. Las manifestaciones clínicas se presentan normalmente de forma asimétrica, siendo en el 70 % de los casos unilaterales. La aparición de cuadros bilaterales suele asociarse a malformaciones generales más importantes.²⁹

El presente síndrome se caracteriza por la presencia de anomalías faciales y auriculares, las cuales pueden ser muy evidentes, y permitan efectuar el diagnóstico en el momento del nacimiento. Se observa asimetría facial unilateral debida en parte a la hipoplasia de los pabellones auriculares y/o a su desplazamiento.

Existe hipoplasia de la región cigomática, mentón huidizo y prominencia frontal. Hay Macrostomía unilateral, en el lado de la oreja más afectada, llevando consigo una hipoplasia de la musculatura masticatoria y visceral del lado afectado. (Figura 11)

Figura 11.

Niño con Síndrome de Goldenhar.



Fuente: Gallart C. Esquemas clínico- Visuales en Pediatría. 1992.

Son usuales los hallazgos de paladar estrecho, con hipoplasia muscular y la agenesia de la rama ascendente de la mandíbula, también pueden presentar diversos tipos de maloclusión dentaria. Ocasionalmente aparece alguna variedad de labio y paladar hendido.

La malformación de los pabellones auriculares puede oscilar desde la aplasia completa hasta la presencia de una oreja plegada y distorsionada hacia delante y hacia abajo. Se puede observar fistulas ciegas, apéndices auriculares supernumerarios en cualquier localización entre el trago y la comisura bucal. El 40 % de los casos presentan sordera de conducción, por alteraciones variables del oído medio y externo.

En estos pacientes son frecuentes los colobomas en el párpado superior e inferior de manera unilateral, además puede presentar colobomas de las coroides o del iris. En ocasiones puede observarse un retraso mental, siendo más frecuente cuando hay una microftalmia, donde el globo ocular puede tener un desplazamiento hacia abajo, o bien presentar anoftalmia unilateral; también pueden observarse los dermoides epibulbares planos, amarillentos y sólidos. (Figura 12)

Figura 12
Dermoide Epibulbar.



Fuente: Gallart C. Esquemas clínico- Visuales en Pediatría. 1992.

En aproximadamente el 50 % de los pacientes se observa una displasia más o menos pronunciada de la columna vertebral a nivel cervical. El 20 % de los pacientes presenta pie equinovaro. Las malformaciones viscerales que puede presentar ocasionalmente son: encefalocele occipital, cardiopatías congénitas, agenesia o hipoplasia pulmonar, malformaciones renales como agenesia renal y uréter doble, así como agenesia de la glándula parótida.

La etiología de esta alteración es desconocida. Se acepta la posibilidad de que este síndrome sea secundario a una anomalía vascular en el curso de la embriogénesis. No obstante, aunque se ha observado la presencia del síndrome en dos o más generaciones, así como en hermanos, la mayor parte de los autores señalan que es por una transmisión multifactorial.

La frecuencia es de 1 caso por cada a 5000 nacimientos vivos, en donde no hay predisposición por un sexo.³⁰

Como hemos visto estos síndromes comparten algunos signos, por eso, el diferenciarlos tempranamente es de vital importancia para su tratamiento; por ejemplo en la Microsomía Hemifacial, la reconstrucción durante el periodo del crecimiento postnatal, puede ser poco satisfactoria; sin embargo algunos autores, sugieren la reconstrucción mandibular antes de la maduración ósea, "La osteodistracción temprana en la Microsomía Hemifacial llevarían consigo un efecto positivo en la matriz funcional que permitiría la expansión simétrica y vertical de la media cara y la mandíbula" ²². En contraste, el potencial para la reconstrucción durante el periodo del crecimiento es favorable para el Síndrome de Treacher- Collins; También en el Síndrome de Goldenhar es necesario una completa evaluación preoperatoria, por la alta frecuencia de las anomalías cardiovasculares. En todos los casos es importante el diagnóstico, así como el análisis específico de cada situación para con ello elegir el tratamiento mas adecuado para el paciente.

Para una correcta valoración medica o quirúrgica se debe de considerar varios factores, y uno de ellos fundamental para su diagnóstico es contar con una clasificación, la cual ayudará a realizar el tratamiento idóneo para solucionar el padecimiento del individuo.

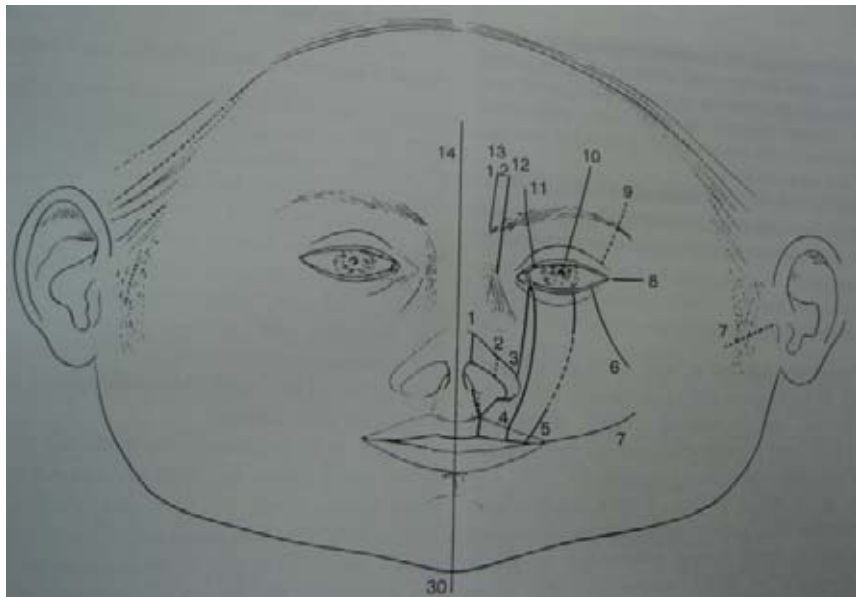
Para las malformaciones embriogénicas faciales, Paul Tessier, en el año de 1973, describió de forma más completa las malformaciones en los tejidos blandos y óseos, según los hallazgos en los estudios radiográficos y los hallazgos quirúrgicos.

La clasificación de Tessier tiene como punto de referencia la órbita, sitio común entre cráneo y cara, de donde parten vectores o radios. Esta clasificación revolucionó la concepción fisiopatológica de las deformidades embriogénicas faciales, entendiéndose todas ellas como alteraciones fisurales con una fisiopatología común; sin embargo, tiene como desventaja que no tiene en cuenta las craneosinostosis.³¹

Esta clasificación se basa en la consideración de la orbita, la nariz y la boca como los puntos de referencia.

Las fisuras se numeran de la 0 a la 14, y la número 8 forma el ecuador. De este modo, las fisuras de 0 a 7 del hemisferio inferior representan Fisuras Faciales mientras que las situadas entre la 9 y la 14 del superior constituyen las Fisuras Craneales. Según la clasificación de Tessier la Macrostomía corresponde a la hendidura No. 7. (*Figura 13*).

Figura 13.
Clasificación de Tessier para Hendiduras Faciales.



Fuente: Turvey AT. *Facial Clefts and craniosynostosis. Principles and Management* 1996.

La Macrostomía, únicamente se puede clasificar en: unilateral cuando está afecta solamente un solo lado de las comisuras bucales, o bien en bilateral cuando afecta ambas comisuras; de esto depende en parte, las alteraciones funcionales que podría llegar a tener.

El cuadro clínico presenta sialorrea, irritación cutánea, imposibilidad de masticar por el lado de la fisura. En casos graves los recién nacidos, no succionan la leche del pecho materno y hay que recurrir a la alimentación artificial.

La reparación debe de efectuarse lo antes posible por lo que se recomienda que se realice su tratamiento quirúrgico en la primera mitad del segundo año de vida, para prevenir los problemas de alimentación secundaria a incompetencia del esfínter oral, previendo así una correcta función del habla.

En caso de no llevarse a cabo el tratamiento a la edad adecuada serian varias las repercusiones que enfrentarían los pacientes con Macrostomía, como son las relacionadas al habla, la alimentación y a posteriori el comportamiento.

Las alteraciones en el habla de una persona en condiciones de Macrostomía Bilateral, ha de enfrentar problemas articulatorios en fonos referidos a labialidad, oclusividad, lateralidad, en fonemas con /M/ y /L/, así como en patrones silábicos relacionados a /TL/, /CL/; en palabras como, Tlapalería, Clavo, por mencionar.³²

La velocidad articulatoria requiere de la disposición de la cavidad oral completa y sellada, del movimiento del nervio hipogloso, normoclusión dental, para realizar la emisión de una palabra; si el conjunto de palabras puede conformar un discurso, la velocidad entre su formación como cadena hablada y la idea generada, se ve disminuida y distorsionada debido a esta malformación física. Lenneberg señala que la aparición del lenguaje consiste en un despliegue gradual de capacidades y es una serie de acontecimientos bien circunscritos que tiene lugar entre el segundo y tercer año de vida.³³

Los pacientes con hendiduras orofaciales, por otra parte, desde su nacimiento, reciben una serie de agresiones físicas, y hasta psicológicas, pues, son sometidos a intervenciones quirúrgicas desde muy temprana edad. En el entorno familiar son protegidos en exceso, o también rechazados por su familia y segregados por la sociedad. Cuando el paciente tiene conciencia de su circunstancia, es comparado con sus propios hermanos, compañeros de escuela, y además carecen de amigos; por lo que el niño con anomalías congénitas manifiestas puede tener problemas de adaptación al medio social.

Un estudio realizado en Japón por Kasuya-Sawaki-Ohno-Ueda, mediante la técnica *Kinetic Family Drawing*, en niños de entre siete y nueve años de edad con hendiduras orofaciales, demostraron que los niños sienten miedo y ansiedad hacia sus propias familias y rara vez consideraron su hogar, como un lugar de descanso.³⁴

El hogar, es el lugar básico de la vida diaria y de las relaciones familiares; es allí, donde se producen los efectos en el desarrollo y formación de la personalidad en el niño.

La colaboración del psicólogo es fundamental, pues, las secuelas psicológicas del padecimiento pueden tener consecuencias tan importantes sobre la personalidad, como los aspectos físicos del defecto.

Desde los primeros días de su vida, el recién nacido con Fisuras Orofaciales necesita la colaboración de un equipo multidisciplinario a largo plazo, inclusive de los propios padres del paciente, como señala Barsch que Ninguna pareja está preparada psicológicamente o socialmente para tener un hijo con incapacidad.¹²

Ahora bien, la cara, sus rasgos, su semblante, no sólo han sido objeto de creaciones poéticas, artísticas esculturas o impresionantes formas plásticas del arte pictórico, a lo largo de distintas épocas de la historia de la humanidad, la norma cultural de la sociedad también es exigente en la forma de asimilar a sus miembros a través de la estructura y particulares rasgos faciales, cualquier falta de perfección, de acuerdo a los estándares de estética social y hasta de mercado de consumo, demerita la autoestima del sujeto social, y puede provocar en las personas con estas anomalías estados de depresión e interferir en sus relaciones interpersonales.

El factor estético tiene implicaciones directas tanto físicas como emocionales para una persona con alguna malformación facial en cualquiera de sus partes, y la Cirugía Maxilofacial es el área encargada de reconstruir las malformaciones faciales; el especialista debe de tener la habilidad en la elección y correcta ejecución del tratamiento, que permita al paciente su mejor reintegración al núcleo social.

Como anteriormente se mencionó las implicaciones directas del factor estético, los labios son características faciales particularmente expresivas, las cuales expresan situaciones emocionales, afectivas y, hasta sexuales, su estructura anatómica contribuye al equilibrio de la cara, y por ello a continuación se mencionaran algunas técnicas quirúrgicas para el tratamiento de la Macrostomía bilateral.

Con respecto a la atención de pacientes con malformaciones faciales, en particular las relacionadas con los labios y la zona oral en general; todas las maniobras quirúrgicas relacionadas al cierre de un defecto cutáneo y muscular, o en el tensado de la piel, se necesita un conocimiento fundamental acerca de las características básicas de la piel.³⁵

Las técnicas de relajación, en los casos de retracción cicatrizal sin pérdida importante de sustancia cutánea, a menudo bastan con cambiar el sentido de la tensión cutánea máxima. Se dispone para ello de dos técnicas: la Plastía en Z y la Plastía en VY; las cuales ayudan a modificar las condiciones tensionales de revestimiento de las partes blandas. Los métodos quirúrgicos aplicables a las cicatrices faciales son numerosos y tan variados como las lesiones las cuales corrigen, Sobre decir, referente a las cicatrices o defectos cutáneos, éstos, nunca son iguales y cada caso plantea problemas particulares.

También es pertinente tomar en cuenta la biomecánica de la piel en relación con las maniobras quirúrgicas relativas al cierre de un defecto cutáneo. La extensibilidad de la piel es una propiedad mecánica la cual depende del tiempo: la tensión continuada, produce un alargamiento progresivo hasta un determinado punto. A medida que la piel se distiende, debido al aumento de peso o de fuerza, hay una contracción en ángulo recto a la línea de extensión.³⁶

La Plastia en Z constituye la operación electiva en las retracciones cicatrizales longitudinales, por lo cual se ha de aplicar preferentemente a las cicatrices o defectos perpendiculares a las líneas de tensión cutánea.

El principio de la Plastia en Z consiste en tallar dos colgajos triangulares, uno a cada lado de la herida de exéresis cicatrizal, dándoles una dirección opuesta a continuación por entrecruzamiento de ambos colgajos, se hace que cada uno vaya a ocupar la posición del opuesto. Como resultado de esta plastia, la cicatriz inicial se transforma en una línea quebrada de tres segmentos en forma de Z; la rama media queda en dirección perpendicular a la que tenía la cicatriz inicial, es decir en el sentido de las líneas de tensión cutánea, las dos ramas extremas quedan en situación oblicua con respecto a estas líneas sin cruzarlas nunca en ángulo recto.³⁷

La Plastia en Z determina un alejamiento evidente entre los dos extremos de la cicatriz inicial. Este alejamiento varía según la inclinación de las ramas extremas de la Z sobre la rama media, con una inclinación de 60°, la ganancia de la longitud es de 1.7, se aprecia además una transformación favorable de la cicatriz, la cual, de la línea recta inextensible se cambia en una línea quebrada de zigzag, en los movimientos de tensión cutánea, actúa a modo de fuelle.

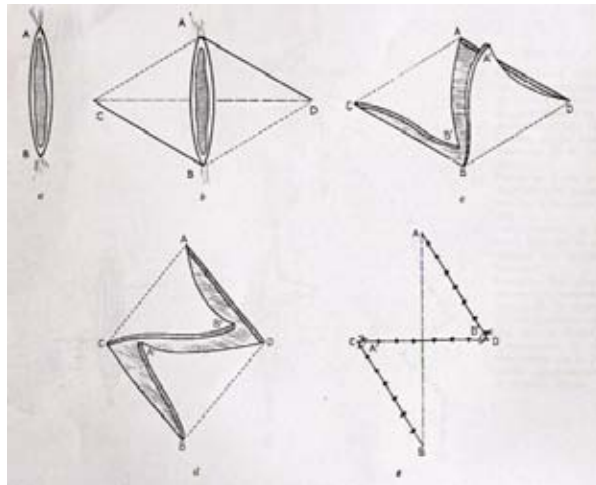
La correcta aplicación de una Plastia en Z requiere de un amplio conocimiento sobre las posibilidades ofrecidas por este método, es prerequisite indispensable, trazar un dibujo esquemático preoperatorio de la incisión plástica.

Respecto a la técnica quirúrgica, ésta se comienza al marcar la exéresis en huso de la cicatriz, si el alargamiento previsible es satisfactorio se han de dibujar dos líneas rectas a partir de las extremidades de la herida de exéresis, de manera que formen un ángulo de 60° con ésta; ambas líneas trazadas a una y otra parte de la cicatriz, deben de tener una longitud igual a la misma exéresis. Una vez hecho el trazo del dibujo esquemático se puede pasar a las incisiones quirúrgicas. Se extirpa la cicatriz retráctil, pasando a efectuar los desbridamientos laterales y la disección de la cara profunda de los colgajos creados por aquellos. Los colgajos obtenidos tienen una forma de triángulos equiláteros.^{36, 37, 38}

Posteriormente se procede a entrecruzar los colgajos de modo que la punta A' vaya a encajarse en el ángulo de C y la punta B' en el ángulo D. Basta con colocar los puntos de sutura para obtener una cicatriz en Z con el alargamiento requerido. Como puede comprobarse, la distancia AB, la cual en el esquema preoperatorio era mucho más corta que la línea CD, al terminar la intervención, se ha vuelto más larga que esta última; por lo tanto la distancia AB se ha transformado en la CD y viceversa.³⁷ (Figura 14)

Figura 14.

Técnica de Plastia en Z para tejidos blandos.



Fuente: Dufourmentel C. Cirugía Reparadora de la Cara. 1968.

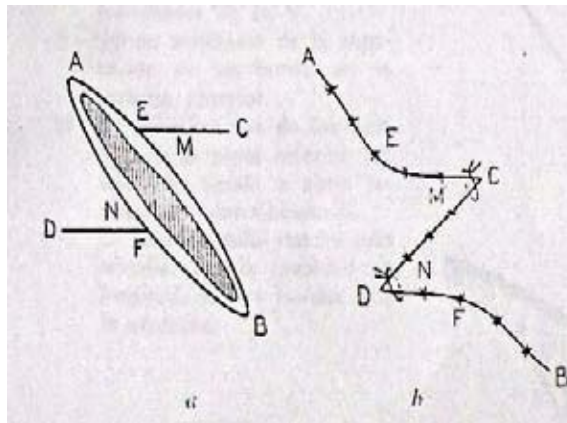
Cuando la retracción es importante y el trazado de la Plastia en Z ha sido correctamente ejecutado, bajo los efectos de la tracción cutánea, los colgajos de la Z casi se entrecruzan espontáneamente.³⁶

La situación de la cicatriz retráctil, sus dimensiones y su orientación pueden contraindicar, en ciertos casos la aplicación de esta plastia en Z clásica. Existen numerosas variantes del modelo típico cada uno con sus indicaciones propias.³⁷

La Plastía en Z parcial se emplea con gran frecuencia. Se utilizará cuando no sea necesario obtener un alargamiento importante, pues posee escasa retractilidad. A menudo rinde buenos servicios en las cicatrices que cruzan un pliegue de flexión netamente delimitado, como el surco nasogeniano, surco frontal. El efecto de alargamiento es discreto, pero la acción del fuelle de acordeón presta un aspecto y una movilidad a las partes blandas sumamente satisfactorio. La Z deberá dibujarse de forma que la rama media quede exactamente en el pliegue de flexión al terminar la sutura. (Figura15)

Figura 15.

Técnica de Plastia en Z parcial

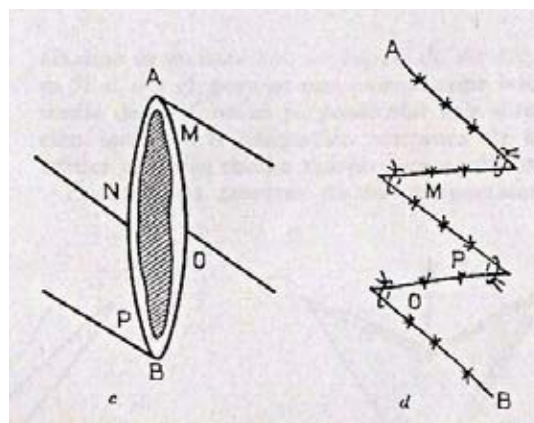


Fuente: Dufourmentel C. Cirugía Reparadora de la Cara. 1968.

Otra técnica utilizada en ciertos casos, cuando no se dispone de suficiente piel a una y otra parte de la cicatriz es la Plastia en Z Superpuesta, la cual consiste en trazar dos zetas con ramas de longitud igual a la mitad de la que tendría una Z única, en el supuesto de que fuera necesario su empleo, con lo que se obtiene una cicatriz quebrada, con el mismo alargamiento que la Z única, pero con ramas laterales de menos extensión. (Figura 16)

Figura 16.

Técnica de Plastia en Z superpuestas.



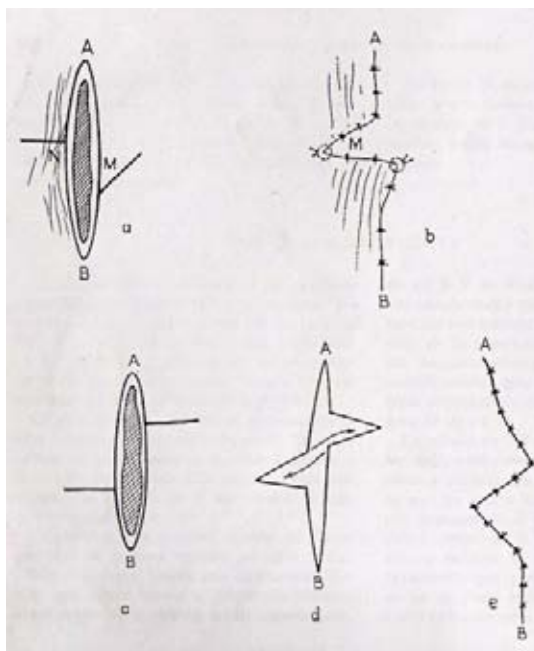
Fuente: Dufourmentel C. Cirugía Reparadora de la Cara. 1968.

En ocasiones la disposición de las partes blandas vecinas y la retracción desigual sobre las dos vertientes de la cicatriz hacen aconsejable la práctica de una plastia en Z asimétrica. (Figura 17)

De esta forma puede modificarse el ángulo de 60° en el sentido de aumento o disminución. El alargamiento máximo se alcanza con un ángulo de 90° . Los ángulos menores de 60° proporcionan escaso alargamiento, pero, por otra parte, confieren un elevado efecto de acordeón. Se aplicará electivamente en los casos en los cuales se desea obtener de la plastia en Z un efecto de transposición. Entra en esta indicación la cicatrices de dislocación.

Figura 17.

Técnica de Plastia en Z asimétricas.



Fuente: Dufourmentel C. Cirugía Reparadora de la Cara. 1968.

Otra técnica empleada para las cicatrices retractiles es la Plastia en VY, exceptuando las que presentan retracción longitudinal en el eje de la cicatriz. Este tipo de plastia se indica con preferencia en las retracciones transversales perpendiculares al eje mayor de la cicatriz, secuela habitual de ciertas pérdidas de sustancia tegumentaria.

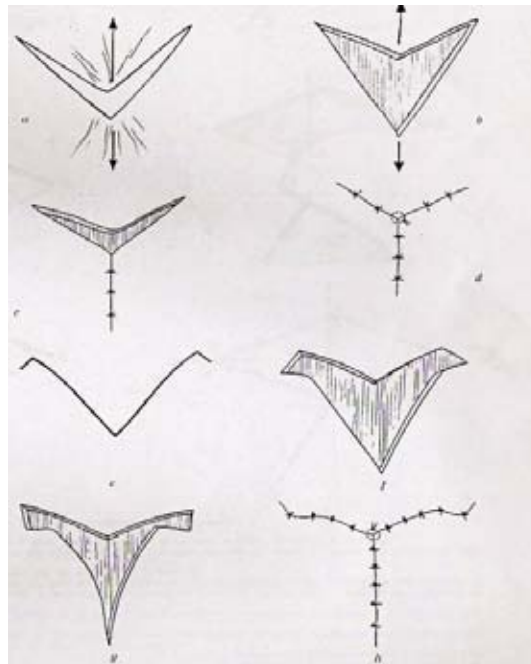
La plastia en VY consiste en circunscribir la zona retraída por una excisión en V. Como es natural, si la retracción es la única anomalía y la cicatriz no presenta otro defecto, basta con realizar una incisión en V sin exéresis del tejido.

La excisión, o la incisión, seguida del despegamiento de la zona retraída permiten a ésta volver a su lugar, queda una dehiscencia residual que puede suturarse perpendicularmente al eje mayor de la cicatriz inicial, transformando así la V en Y. A veces es preferible practicar en la extremidad de las ramas de la V dos pequeñas incisiones complementarias o de desbridamiento que facilitan la retirada de la zona comprendida entre las ramas de la V.³⁷

La plastia en VY presta un servicio de un valor indiscutible. No obstante solo pueden aplicarse a retracciones relativamente moderadas, ya que no aportan más tejido y dejan una cicatriz orientada en el eje de la retracción inicial que es la rama vertical de la Y. Esta disposición favorece la recidiva de ahí que a menudo en las retracciones por pérdida de sustancia, incluso en las de grado menor, sea preferible recurrir a uno otro método. (*Figura 18*)

Figura 18.

Técnica de Plastia en VY.



Fuente: Dufourmentel C. Cirugía Reparadora de la Cara. 1968.

Otra técnica para el cierre de la Macrostomía es la utilización de la Doble Z Plastia Reversa la cual fue reportada por Torkut ⁴ y empleada con éxito en el Hospital Infantil de México “Federico Gómez”.

La técnica para el cierre de la Macrostomía se inicia con el marcaje de puntos anatómicos específicos que darán como resultado la formación simétrica de la comisura labial. El punto 0 se coloca en el centro del arco de cupido sobre la línea blanca. El punto 1 en el filtrum del lado sano sobre la línea blanca. El punto 2 en el filtrum del lado afectado. El punto 3 en el centro del labio inferior sobre la línea blanca. El punto 4 en la comisura del labio sano, y el punto 5 e el vértice del defecto.

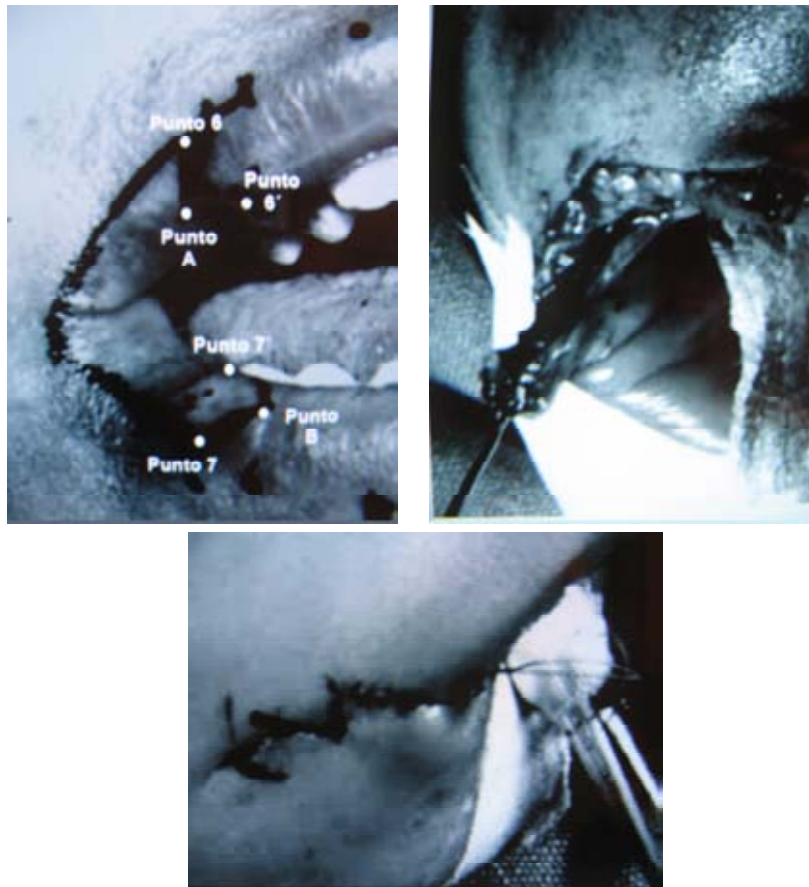
Los siguientes puntos corresponderán al trazado de los colgajos para lograr el cierre del defecto, éstos se logran midiendo la distancia en centímetros entre los puntos previamente descritos. La distancia del punto 1 al 4 se tomará a partir del punto 2 en el labio superior y corresponderá al punto 6 que será la nueva comisura labial unida por el punto 7.

La distancia entre el punto 3 y 4 se tomará hacia el lado del defecto en el labio inferior basado en el punto 3 y será el punto 7.

El trazado de los colgajos se inicia sobre el punto 6 con una aguja traspasando perpendicularmente el labio superior en su totalidad, lo que da el punto 6'. Realizado lo anterior se localiza en el punto de transición del labio seco y el labio húmedo entre los puntos 6 y 6'. A partir de este punto de transición se traza el colgajo con el vértice lateral siendo este el punto A.

El trazado del colgajo sobre el labio inferior se realiza de la misma manera, a diferencia del vértice del colgajo se encontrará medial y se obtiene entonces los puntos 7' y el punto B. Una vez terminado el trazado de los colgajos se realizan incisiones sobre los puntos 5 al 7 y del 5 al 6, sobre la línea blanca del labio, de esta forma se podrá unir el punto 6' y 7', y se refiere al igual que sobre el punto 5 para permitir el cierre de la mucosa. Se unen los puntos A y B, se afronta la capa muscular y se sutura la piel. A este nivel se realizan Z plastias en forma invertida para evitar la retracción posterior de la comisura hacia abajo.⁴ (Figura 19)

Figura 19.
Técnica de Doble Z Plastia Reversa.



Fuente: Moreno PG. Variante quirúrgica para la reparación de macrostoma. Cirugía Plástica. 2004

Las técnicas de plastia en tejidos blandos de las comisuras bucales, deben de llevar como objetivo lograr una adecuada posición de la comisura bucal, la aproximación de los segmentos separados de los músculos orbicular y buccinador, la preservación de las ramas del nervio facial, la reconstrucción de la función oral, el cierre con cicatriz lo menos notoria posible y prevenir la migración de la comisura bucal.

Finalmente es importante señalar que dentro de las malformaciones congénitas afortunadamente la Macrostomía se presenta con una frecuencia baja, a diferencia del labio y paladar hendido y generalmente este tipo de alteraciones deben ser tratadas por un equipo de especialistas y en un medio hospitalario; sin embargo como profesionales en el área de la Salud, el Cirujano Dentista tiene la responsabilidad de tener el conocimiento acerca de las malformaciones, para brindar por un lado la orientación a la familia realizando la canalización del paciente a la especialidad correspondiente.

De igual forma los pacientes con algún tipo de malformaciones congénitas pueden requerir de tratamiento odontológico de tipo preventivo y curativo, y muchas ocasiones los servicios odontológicos de este tipo en el medio hospitalario tienen sobre demanda, por lo que los pacientes acuden a la consulta odontológica privada.

Ante tal situación el Cirujano Dentista debe identificar el tipo de malformación, así como las implicaciones sistémicas que puede presentar cada una de ellas y poder realizar la planeación del tratamiento odontológico.

Es por ello que se presenta el desarrollo del protocolo para la intervención quirúrgica de un paciente con diagnóstico Macrostomía Bilateral.

V. OBJETIVOS

GENERAL

- Describir las fases del tratamiento *Y* *Plastía* como una opción quirúrgica para un paciente con diagnóstico de Macrostomía, realizado en el servicio de Cirugía Maxilofacial de la Cruz Roja Mexicana delegación Naucalpan.

ESPECIFICOS

- Describir las diferentes alternativas quirúrgicas de tratamiento para los casos de Macrostomía.
- Identificar los síndromes asociados con la Macrostomía

VI. DISEÑO METODOLÓGICO

Modalidad: Presentación de caso clínico.

Tipo de estudio

Descriptivo, n = 1

En las instalaciones de Cruz Roja Mexicana Delegación Naucalpan, en el servicio de Cirugía Maxilofacial se recibió una paciente de edad pediátrica la cual presentaba una irregularidad de las dimensiones de la boca.

A los padres de la paciente se les realiza un minucioso interrogatorio para integrar la historia clínica. Se realiza la exploración física a la paciente, para descartar otro tipo de malformaciones

Posteriormente se solicita al servicio de Pediatría la valoración del paciente para corroborar la ausencia de algún síndrome. Los resultados reportados por dicho servicio fueron negativos hacia el paciente.

Así mismo se explica a los padres la necesidad de intervenir por un medio quirúrgico la reparación de la malformación facial, que es aceptado y por consiguiente se solicitan estudios de gabinete y laboratorio.

Una vez analizados dichos estudios, y debido a que la intervención quirúrgica será bajo anestesia general se solicita una valoración preanestésica por el servicio de anestesiología.

La valoración preanestésica reporta la viabilidad de la paciente para ser sometida a un acto quirúrgico, por lo cual se procede a realizar los tramites y se solicita tiempo de quirófano para la realización del procedimiento.

El acto quirúrgico transcurrió sin ninguna complicación, la evolución postoperatoria fue satisfactoria y se decide su alta quirúrgica 24 horas posteriores a la intervención.

Las valoraciones postoperatorias se realizan a los 8, 15 y 30 días.

Finalmente se emite el alta de la paciente del Servicio de Cirugía Maxilofacial.

VII. RECURSOS

HUMANOS:

- Director de tesis,
- Asesor de tesis
- Pasante de la carrera de Cirujano Dentista.
- Paciente con Macrostomía Bilateral

MATERIALES:

- Computadora
- Lápices y plumas negras
- Marcadores
- Hojas
- Cuaderno
- Impresora
- Cartuchos para impresora
- Internet
- Memoria USB
- Escritorio
- Libros
- Revistas

FÍSICOS

- Biblioteca central de ciudad universitaria
- Biblioteca de la Facultad de Odontología UNAM.
- Biblioteca de Postgrado de Odontología de Ciudad Universitaria UNAM.
- Biblioteca de UAM Xochimilco
- Instalaciones de Cruz roja Mexicana delegación Naucalpan.

VIII. PRESENTACIÓN DE CASO CLÍNICO.

FICHA DE IDENTIFICACIÓN:

Nombre del paciente: M.R.N. (Fotografía 1)

Sexo: Femenino

Edad: 1 año 6 meses

Fecha de nacimiento: 30 de Noviembre del 2003.

Lugar de residencia: Cd. Nezahualcoyotl.

Fotografía 1.

Paciente con Macrostomía Bilateral.



Fuente: Archivo de Cirugía Maxilofacial. Cruz Roja Mexicana Delegación Naucalpan, 2005.

MOTIVO DE LA CONSULTA:

Es llevada al servicio de Cirugía Maxilofacial por sus padres por presentar un alargamiento anormal de la boca de ambas comisuras labiales.

ANTECEDENTES HEREDITARIOS Y FAMILIARES:

Padre alérgico a picaduras de insectos, con tabaquismo activo.

Madre alérgica al jabón.

ANTECEDENTES PERSONALES NO PATOLÓGICOS:

Habita en una casa rentada con todos los servicios intradomiciliarios. Aseo personal deficiente con baño y cambio de ropa cada tercer día. Hábitos alimenticios buenos en calidad y cantidad. Presenta cuadro de vacunación completo hasta la fecha.

ANTECEDENTES PERSONALES PATOLÓGICOS:

Niega antecedentes fímicos y luéticos; así como intervenciones quirúrgicas. Alergias negadas.

INTERROGATORIO POR APARATOS Y SISTEMAS:

El interrogatorio no reporta datos de interés para el padecimiento actual.

EXAMENES DE GABINETE Y DE LABORATORIO: (Anexo)

Los exámenes de laboratorio reportaron los siguientes valores alterados:

- *Biometría Hemática*
 - Eritrocitos- 3.99..... Valor de referencia. F: 4.0- 5.0 mill/mm
 - Hematocrito- 35.8..... Valor de referencia. F: 37- 47 %
 - Leucocitos- 4.5..... Valor de referencia. 4.8- 10.0 mil/mm
 - Linfocitos- 57..... Valor de referencia. 24- 38 %
 - Monocitos- 3 Valor de referencia. 4- 9 %
 - Segmentados- 36..... Valor de referencia. 45- 65 %
- *Química Sanguínea*
 - Creatinina- 0.46..... Valor de referencia. 0.5- 1.5 mg/ dl.
- *Examen General de Orina*
 - Aspecto- Ligeramente turbio..... Valor de referencia. Transparente
 - Leucocitos- 10- 12 p/c..... Valor de referencia. 0- 10 por/ campo
 - Bacterias- Moderadas..... Valor de referencia. Negativo
 - Células Escamosas- Moderadas..... Valor de referencia. Escasas
 - Células de Epitelio renal- Escasas..... Valor de referencia. Negativo
 - Oxalato de Calcio- Escaso..... Valor de referencia. Negativo

Los tiempos de coagulación no se encontraron alterados, además de reportar a la paciente con tipo de sangre "O" Rh positivo

PADECIMIENTO ACTUAL:

Presenta hendidura transversa bilateral, que va de las comisuras bucales a la parte media de ambas mejillas; además un aumento de volumen localizado en zona de preauricular izquierda.

SOMATOMETRÍA:

Peso. 8.00 Kg.

Talla: 75 cm.

Frecuencia Respiratoria: 28 x min.

Frecuencia Cardíaca: 118 x min.

Temperatura: 37° C

EXPLORACIÓN INTRABUCAL:

Mucosa oral continua y bien hidratada con ligera sialorrea, además de presentar gingivitis eruptiva en zona de molares temporales.

DIAGNÓSTICO:

Macrostomía Bilateral con presencia de apéndice preauricular izquierda.
(Fotografía 2)

*Fotografía 2.
Preoperatorio del paciente con Macrostomía Bilateral.*



Fuente: Archivo de Cirugía Maxilofacial. Cruz Roja Mexicana Delegación Naucalpan, 2005.

PRONÓSTICO:

Favorable para la función y reservado para la evolución cicatrizal.

TRATAMIENTO:

A la paciente se le realizara *Plastia en Y*, en ambas comisuras bucales.

INTERCONSULTAS:

Se solicita la valoración por el servicio de Pediatría debido a la edad de la paciente y valoración preanestésica ya que será bajo anestesia general el tratamiento quirúrgico.

IX. DESARROLLO DEL CASO CLINICO.

El día de la fase quirúrgica la paciente ingreso por el servicio de Urgencias de la Cruz Roja Mexicana ubicada en el municipio de Naucalpan, en el Estado de México

A su ingreso el pasante de la carrera de Cirujano Dentista llena los formatos necesarios para su registro e intervención quirúrgica programada.

El servicio de Enfermería realizo la preparación de la paciente en la sala de Urgencias previa a la intervención quirúrgica, donde se retira la ropa y posteriormente se coloca la bata, momentos después se canaliza a la paciente vía venosa periférica, y se es colocado un vendaje elástico en extremidades inferiores, posteriormente es trasladado al quirófano asignado.

El servicio de Cirugía Maxilofacial fue el encargado de realizar el acto operatorio; este equipo estuvo formado por el Cirujano Maxilofacial, jefe del servicio, quien fungió como Cirujano, el pasante de la carrera de Cirujano Dentista, responsable del caso clínico, el cual participo como Ayudante del cirujano, así como otro pasante de la carrera de Cirujano Dentista, que colaboró como instrumentista.

Posteriormente el anesthesiólogo asignado al quirófano procede a realizar anestesia general inhalatoria balanceada, y acto consecutivo se intuba con cánula orotraqueal de 3.5.

Para iniciar el acto quirúrgico el ayudante e instrumentista realizan la asepsia y antisepsia de zona bucal y peribucal con Isodine, en seguida el equipo quirúrgico procede a realizar el protocolo de lavado y vestido quirúrgico; a continuación el ayudante e instrumentista realizan la colocación de campos quirúrgicos con la paciente en posición decúbito dorsal. (Fotografía 3)

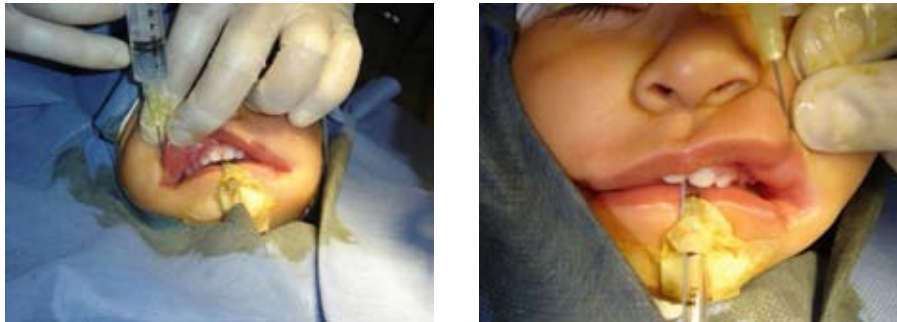
Fotografía 3.
Inicia acto quirúrgico.



Fuente: Archivo de Cirugía Maxilofacial. Cruz Roja Mexicana Delegación Naucalpan, 2005.

El Cirujano procede a infiltrar puntos locales de xilocaína con epinefrina al 2% en ambas comisuras bucales como agente hemostático para controlar el sangrado excesivo de los colgajos. (Fotografía 4)

Fotografía 4.
Colocación de puntos hemostáticos.



Fuente: Archivo de Cirugía Maxilofacial. Cruz Roja Mexicana Delegación Naucalpan, 2005.

También procede a realizar el trazado de colgajos de la comisura labial con violeta de genciana sobre el borde bermellón de su parte superior del labio a la inferior (Fotografía 5), una vez marcado se incide con hoja de bisturí # 15 sobre el borde bermellón de la comisura labial de superior a inferior. Cabe mencionar que cada comisura se realizó en tiempos quirúrgicos diferentes. (Fotografía 6).

Fotografía 5.
Trazado de colgajos.



Fuente: Archivo de Cirugía Maxilofacial. Cruz Roja Mexicana Delegación Naucalpan, 2005.

Fotografía 6.
Incisión en comisura labial.



Fuente: Archivo de Cirugía Maxilofacial. Cruz Roja Mexicana Delegación Naucalpan, 2005.

Después se procede a realizar levantamiento del colgajo en la comisura labial, separando así la piel y mucosas del músculo orbicular de los labios, que será estrechado afrontando los segmentos separados de este músculo. También en estas fases del tratamiento, fueron realizadas en tiempos diferentes. (Fotografía 7)

Fotografía 7.
Levantamiento del colgajo.



Fuente: Archivo de Cirugía Maxilofacial. Cruz Roja Mexicana Delegación Naucalpan, 2005.

Posteriormente se realiza la sutura por planos, comenzando por la mucosa oral seguido de los segmentos separados del músculo orbicular, esto se realiza con vycril 3-0 , de igual forma se efectúo en tiempos quirúrgicos diferentes. (Fotografía 8)

Fotografía 8.
Sutura por planos.



Fuente: Archivo de Cirugía Maxilofacial. Cruz Roja Mexicana Delegación Naucalpan, 2005.

El cirujano procede a la realización de La Plastía en Y a nivel cutáneo con nylon 3-0 (Fotografía 9)

*Fotografía 9.
Plastía en Y.*



Fuente: Archivo de Cirugía Maxilofacial. Cruz Roja Mexicana Delegación Naucalpan, 2005.

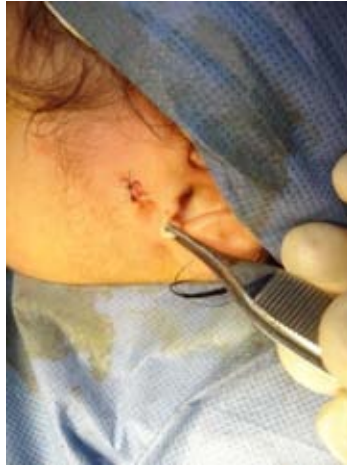
Después de realizadas las plastias en ambas comisuras bucales, se procede a extirpar los apéndices preauriculares izquierdos (Fotografía 10), haciendo una incisión en huso para retirar el tejido, suturando con puntos simples utilizando nylon 3-0. (Fotografía 11)

*Fotografía 10.
Apéndice preauricular en izquierda.*



Fuente: Archivo de Cirugía Maxilofacial. Cruz Roja Mexicana Delegación Naucalpan, 2005.

*Fotografía 11.
Exéresis y sutura de apéndice preauricular.*



Fuente: Archivo de Cirugía Maxilofacial. Cruz Roja Mexicana Delegación Naucalpan, 2005.

*Fotografía 12.
Acto quirúrgico terminado.*



Fuente: Archivo de Cirugía Maxilofacial. Cruz Roja Mexicana Delegación Naucalpan, 2005.

Finalmente concluye el acto quirúrgico, y el paciente es trasladado a la sala de recuperación, donde se encontrara bajo vigilancia medica las próximas 24 horas, con las siguientes indicaciones: toma de líquidos claros a tolerancia, Solución glucosada al 5% de 250 cc para 8 horas, Dicloxacilina 125 mg en suspensión cada 6 hrs, Diclofenaco 75 mg en suspensión cada 8 hrs, aseo de herida bucal con Bexident enjuague. Terminado este periodo de no presentarse ningún incidente postoperatorio la paciente podrá retirarse a su domicilio siguiendo únicamente las indicaciones médicas que son: dieta líquida, toma de medicamentos preescritos (Dicloxacilina y Diclofenaco en las dosis antes mencionadas) y aseo de heridas quirúrgicas; se programa cita de control en 8 días. (Fotografía 12)

En la cita de control postoperatorio con 8 días de evolución la paciente se encuentra afebril, tolerante a la vía oral, sin alteración hemodinámica, la herida bucal se encuentra suturada sin dehiscencia ni exudado alguno, el retiro de puntos se programa para la próxima cita.

La paciente se presenta con 15 días de evolución de haberse sometido a la técnica quirúrgica de *Plastias en Y* en comisuras bucales, se observa que la herida bucal presenta dehiscencia de lado derecho por la ausencia de punto de sutura en ángulo de la comisura, se retiran puntos de sutura y en la zona de dehiscencia se opta por cicatrización por segunda intención.

Finalmente se revisa a la paciente a los 5 meses de la cirugía, presentando una disminución en la dimensión longitudinal de la boca, y una cicatriz imperceptible en la zona preauricular izquierda. (Fotografía 13)

*Fotografía 13.
Paciente Postoperado con 5 meses de evolución.*



Fuente: Archivo de Cirugía Maxilofacial. Cruz Roja Mexicana Delegación Naucalpan, 2005.

X. DISCUSIÓN

Una fisura facial, es el resultado de una falla entre la unión de los lóbulos de crecimiento facial, se encuentra entre los padecimientos congénitos más frecuentes en el ser humano, y será necesario la participación de un equipo multidisciplinario para la atención integral de estos pacientes.

En este aspecto la Macrostomía, es un tipo de fisura facial, de menor incidencia, por lo que los reportes de casos clínicos en donde se describen las técnicas quirúrgicas, y la evolución en este tipo de alteraciones son escasos.

En el caso clínico realizado en la Cruz Roja Mexicana delegación Naucalpan se aborda con la técnica quirúrgica de *Plastia en Y*, por brindar múltiples beneficios para el cierre del defecto cutáneo y ser una técnica de relajación para los casos de retracción cicatrizal, ya que ayudan a modificar las condiciones tensionales de revestimiento de las partes blandas, además de cumplir con objetivos primordiales que son la nueva formación de la comisura labial; la reconstrucción del músculo orbicular de los labios para mejorar la función y una cicatriz lo más estética posible; esta técnica utilizada ofrece ventajas similares a las señaladas por Moreno y colaboradores², quienes reportan casos clínicos que fueron realizados en el Hospital Infantil de México “Federico Gómez” con la técnica de *Doble Z Plastia Reversa*; sin embargo es importante mencionar que esta técnica abordada en el Hospital previene la migración de la comisura labial a diferencia con la *Plastia en Y* que en la revisión clínica de la paciente que a los 15 días del postoperatorio mostró una dehiscencia en la comisura labial derecha. Por lo tanto en estos casos consideramos que la *Doble Z Plastia Reversa* es la técnica quirúrgica que ofrece mejores resultados estéticos a pacientes con esta alteración.

Es importante señalar que este fue el único caso clínico, que se encontró en la revisión de la literatura científica, dada probablemente a la baja incidencia de la Macrostomía, en contraste con el Labio y Paladar Hendido. También algunas veces los casos que se llegan a presentar no son reportados en los diferentes medios de difusión.

XI. CONCLUSIONES

La Macrostomía es una malformación congénita la cual presenta afortunadamente con una baja incidencia, en la que desconocemos la etiología que origina este defecto, sin embargo podemos concluir que la Macrostomía es multifactorial sin factor hereditario e historia familiar.

La malformación denominada Macrostomía no siempre va ligada a un síndrome como es reportado en la literatura, pero si a malformaciones del pabellón auricular.

Por la poca difusión en medios impresos o electrónicos de los casos de Macrostomía tanto a nivel nacional e internacional, posiblemente debido a la baja incidencia que tiene esta patología, fue difícil y extemporáneo a la cirugía encontrar diferentes alternativas ó el tratamiento ideal para la reparación de este defecto.

La técnica empleada para la corrección del defecto es viable, ya que se consiguieron los objetivos planeados, sin embargo la paciente presento una dehiscencia en la comisura bucal de lado derecho por la perdida de un punto de sutura antes de la cicatrización y por ende la retracción de la misma , por lo que concluimos que la *Doble Z Plastia Reversa* es la técnica quirúrgica ideal por evitar contratiempos de retracción cicatrizal y ofrecer al mismo tiempo resultados estéticos y funcionales a pacientes con esta alteración.

Debido a la limitada accesibilidad a los medios públicos de salud como el IMSS, ISSSTE entre otros y a los altos costos de hospitales privados para la atención de este tipo de pacientes; hospitales como la Cruz Roja Mexicana están capacitados para brindar la atención integral y de calidad ante tal situación en los Sistemas de Salud en el país.

XII. REFERENCIAS

1. Tamashiro HT, Luviano EB. Clínica de Labio y Paladar Hendido en la Cruz Roja Mexicana, Delegación Ensenada. ADM. 1992; 49(6): 357-361.
2. Doletski SY, Isakov YF. Cirugía Infantil. Barcelona: Jims; 1974.
3. Carlson BM. Embriología Humana y Biología del Desarrollo. 3ª ed. España: Elsevier; 2004.
4. Moreno PG, Lezama RMA, Saade SAJ, Santiago AA. Variante quirúrgica para la reparación de macrostoma. Cirug. Plast. 2004; 14(3): 146- 151.
5. Campos MA, López SMA. Modificación a la Labioplastia de Rotación y Avance para Labios Uni o Bilateralmente Hendidos. ADM. 1993; 50(1): 24- 29.
6. England MA. Gran Atlas de la Vida antes de Nacer. Barcelona: Océano/ Centrum; 1993.
7. Provenza DV. Histología y Embriología Odontológicas. México: Interamericana; 1974.
8. Abramovich A. Fundamentos de Embriología para Alumnos de Odontología. Argentina: Mundi;1984.
9. Moore KL. Atlas de Embriología Clínica. España: Panamericana;1996.
10. Bruce MC. Embriología Básica de Patten. 5ª ed. México: Interamericana; 1990.
11. Sadler TW. Langman Embriología Médica con Orientación Clínica. 7ª ed. México: Panamericana; 2000.
12. Ades GA, Ramos TJA. Fisuras de Labio y Paladar. Enfoque Multidisciplinario. PO. 1979; 10(1): 23- 28.
13. Batra P, Duggal R, Parkash H. Genetics of cleft lip and palate revisited. TJOCPD. 2003; 27(4): 311- 320.
14. Carinci F, Rullo R, Farina A, Morano D, Festa VM, Mazzarella N, et al. Non-syndromic orofacial clefts in Southern Italy: pattern analysis according to gender, history of maternal smoking, folic acid intake and familial diabetes. JOCMS. 2005; 33(2): 91- 94.

15. Trigos MI, Guzmán ME, López F. Análisis de la incidencia, prevalencia y atención del labio y paladar hendido en México. *Cir. Plast.* 2003;13 (1): 35- 39.
16. Fujikami TK. Corrección quirúrgica de fisuras labiales. *PO.* 1990; 11(3): 17- 30.
17. Escorza CD, Rentería M, Villalobos DEI. Incidencia y análisis genético de labio y/o paladar hendido. Valoración de placas obturadoras de proflex en el manejo odontopediátrico. *Med Oral.* 2000; 2(4): 97-101.
18. Kozelj V, Vegnuti M. Times series analysis of births of children with orofacial clefts. *JOCMS.* 2000; 28(4): 201- 203.
19. Magdalenic-Mestrovic M, Bagatin M. An epidemiological study of orofacial clefts in Croatia 1988-1998. *JOCMS.* 2005; 33(2): 85- 90.
20. Carod AFJ, Vázquez CCB. Malformaciones y parálisis faciales en la cerámica de las culturas precolombinas Moche y Lambayeque. *Neurología.* 2006; 21(6): 297- 303.
21. Lyngel O. Los hornos de Hitler. México: Diana; 1992.
22. Bell HW, Proffit RW, White PR. Surgical Correction of Dentofacial Deformities. Vol. 1. Unites States of America: W.B. Saunders Company; 1980.
23. Akyuz S, Mumcu G, Atasu M, Atalay T, Eryavuz M, Kiziltan M, et al. Hemifacial microsomía: oral, clinical, genetic and dermatoglyphic findings. *TJOCPD.* 1998; 23(1): 63- 67.
24. Mommaerts YM, Nagy K. Is early osteodistraccion a solution for the ascending ramus compartment in hemifacial microsomía? A literature study. *JOCMS.* 2002; 30(9): 201- 207.
25. Raspall G. Enfermedades Maxilares y Craneofaciales. Barcelona: Salvat; 1990.
26. Gallart CA. Esquemas clínico- Visuales en Pediatría. Barcelona: Doyma; 1992.
27. Jones LK, Smith WD. Patrones reconocibles de malformaciones humanas. España: Elsevier Saunders; 2006.
28. Jaso RE, Gracia BR, Jaso CE. Síndromes Pediátricos Dismorfogénéticos. Madrid: Norma; 1982.
29. Gorlin JR. Syndromes of the Head and Neck. 3^a ed. New York: Oxford University; 1990.

30. López JJ, Jiménez PMJ. Displasia aurículo- vertebral, Síndrome de Goldenhart con retraso mental profundo. REDOE. 2001; 13(6): 299- 304.
31. Turvey AT, Katherine WL, Fonseca JR. Facial clefts and craniosynostosis. Principles and management. Unites States of America: W.B. Saunders Company; 1996.
32. Alarcos LE. Fonología Española. Madrid: Gredos; 2000.
33. Lenneberg HE. Fundamentos Biológicos del Lenguaje. 3ª ed. Madrid: Alianza; 1985.
34. Kasuya M, Sawaki Y, Ohno Y, Ueda M. Psychological study of cleft palate children with or without cleft lip by kinetic family Drawing. JOCMS. 2000; 28(6): 373- 379.
35. Yoshimura Y, Nakajima T, Nakanishi Y, Moneda K. Secondary correction of bilateral cleft lip deformity with simultaneous Abbeflap and nasal repair. JOCMS. 1998; 26(1): 17-21.
36. Jackson IT. Colgajos locales en la Reconstrucción de Cabeza y cuello. Barcelona España: Salvat; 1990.
37. Dufourmentel C, Mouly R, Preaux J, Texier M. Cirugía Reparadora de la Cara. Barcelona: Toray Mosson; 1968.
38. Lore JM. An Atlas of Head and Neck Surgery.3ª ed. United Estates of America: W.B. Saunders Company; 1988.

XIV. ANEXOS

EXAMENES DE LABORATORIO

LABORATORIO CLINICO ORION
Calidad y confianza a su servicio
ANÁLISIS CLÍNICOS - RAYOS X - ULTRASONIDO - ELECTROCARDIOGRAMAS

EXAMEN GENERAL DE URINA

MÉDICO: JUAN M. MENDOZA J. FECHA: 23-07-05
PACIENTE: NATALY MENDOZA RUIZ EDAD: 01 AÑO

PRUEBA	RESULTADO	VALORES DE REFERENCIA
CARACTERÍSTICAS FÍSICAS		
COLOR	VOQUE I	CLARIF
OLOR	SUGENERIN	NO EXISTE
ASPECTO	LIG. TURBIO	TRUCID/CLARIF
DENSIDAD	1.010	1.000 - 1.030
SEDIMENTO	ESCASO	0-100
CARACTERÍSTICAS QUÍMICAS		
PH	6.0	5.0 - 8.0
NITRITOS	NEGATIVO	NEGATIVO
PROTEÍNAS	NEGATIVO	NEGATIVO
GLUCOSA	NEGATIVO	NEGATIVO
CETONICAS	NEGATIVO	4 - 16.0 mg/dl
BILIRUBINAS	NEGATIVO	0.2 mg/dl
UROBILINOGENO	NEGATIVO	0.2 mg/dl
ERITROCITOS	NEGATIVO	0-100 x 10 ⁶ /ml
HEMOGLOBINA LIBRE	NEGATIVO	NEGATIVO
DESCRIPCION MICROSCOPICA		
LEUCOCITOS	10-12 p/c	0-10 p/c campo
PLACETOS	NEGATIVO	NEGATIVO
ERITROCITOS	NEGATIVO	NEGATIVO
BACTERIAS	MODERADAS	NEGATIVO
CELULAS ESCAMOSAS	MODERADAS	ESCASAS
CELULAS DE EPITELIO RENAL	ESCASAS	NEGATIVO
FILAMENTO MUCOSO	NEGATIVO	NEGATIVO
CILINDROS HIALINOS	NEGATIVO	NEGATIVO
CRISTALES	NEGATIVO	NEGATIVO
OSALATO DE CALCIO	ESCASO	NEGATIVO
FOSFATO AMORFO	NEGATIVO	NEGATIVO

OFB FERNANDO C. CANTAR

AV. RIO BRAVO LL. 10 No. 57 COL. EL SALADO LOS REYES LA PAZ, EDO. DE MEXICO TELS.: 2588 9110, 2588 9123

LABORATORIO CLINICO ORION
Calidad y confianza a su servicio
ANÁLISIS CLÍNICOS - RAYOS X - ULTRASONIDO - ELECTROCARDIOGRAMAS

BIOMETRIA HEMÁTICA

MÉDICO: JUAN M. MENDOZA J. FECHA: 23-07-05
PACIENTE: NATALY MENDOZA RUIZ EDAD: 01 AÑO

	VALORES DE REFERENCIA		VALORES DE REFERENCIA
ERITROCITOS	5.99	LEUCOCITOS	4.5
HEMOGLOBINA	12.4	LINFOCITOS	57
HEMATOCRITO	35.8	MONOCITOS	3
V.C.M.	98.1	EOSINOFILOS	2
C.M.Hb.	29.7	BASOFILOS	0
C.M.Hb.C.	34.7	SEGMENTADOS	36
PLAQUETAS	293	BANDAS	2
V.S.O.	12	METABELOCIOS	0
		MELOCITOS	0

OBSERVACIONES: LEUCOCITIA

OFB FERNANDO C. CANTAR

AV. RIO BRAVO LL. 10 No. 57 COL. EL SALADO LOS REYES LA PAZ, EDO. DE MEXICO

LABORATORIO CLINICO ORION
Calidad y confianza a su servicio
 ANALISIS CLINICOS - RAYOS X - ULTRASONIDO - ELECTROCARDIOGRAMAS

QUÍMICA SANGUÍNEA

MEDICO	JUAN M. MENDOZA J.	FECHA	23-07-05
PACIENTE	NATALY MENDOZA RUIZ	EDAD	01 AÑOS

PRUEBA	RESULTADOS	VALORES DE REFERENCIA
GLUCOSA	73	60 - 110 mg/dl
UREA	17.9	15 - 40 mg/dl
CREATININA	0.46	0.5 - 1.5 mg/dl

OBSERVACIONES:

(F. B. FERNANDO C. ALCANTAR)

AV. RIO BRAVO LL. 10 Mz. 57 COL. EL SALADO LOS REYES LA PAZ, EDO. DE MEXICO

LABORATORIO CLINICO ORION
Calidad y confianza a su servicio
 ANALISIS CLINICOS - RAYOS X - ULTRASONIDO - ELECTROCARDIOGRAMAS

TIEMPOS

MEDICO	JUAN M. MENDOZA J.	FECHA	23-07-05
PACIENTE	NATALY MENDOZA RUIZ	EDAD	01 AÑO

PRUEBA	RESULTADOS	VALORES NORMALES DE REFERENCIA
TIEMPO DE PROTROMBINA	12.6 Seg.	11.0 - 14.5 Segundos
TIEMPO PARCIAL DE TROMBOPLASTINA	31.2 Seg.	25.0 - 40.0 Segundos

OBSERVACIONES:

(F. B. FERNANDO C. ALCANTAR)

AV. RIO BRAVO LL. 10 Mz. 57 COL. EL SALADO LOS REYES LA PAZ, EDO. DE MEXICO

LABORATORIO CLINICO ORION
Calidad y confianza a su servicio
ANÁLISIS CLÍNICOS - RAYOS X - ULTRASONIDO - ELECTROCARDIOGRAMAS

GRUPO Y FACTOR RH

MÉDICO	JUAN M. MENDOZA I.	FECHA	23-07-05
PACIENTE	NATALY MENDOZA RUIZ	EDAD	01 AÑO

RESULTADO:

GRUPO SANGUÍNEO:	"O"
FACTOR RH:	POSITIVO

[Signature]
O.F.B. FERNANDEZ ALFONSO C.
AV. RIO BRAVO 14.10 Mx. 57 COL. EL SALADO LOS REYES LA PAZ. EDO. DE MEXICO.