



278

Universidad Nacional Autónoma de México

FACULTAD DE ODONTOLOGÍA

ALTERACIONES EMBRIOLÓGICAS DE LA ATM

T E S I S A

QUE PARA OBTENER EL TITULO DE

CIRUJANA DENTISTA

P R E S E N T A .

YADIRA LARA LÓPEZ

*Yadira*

291955



DIRECTOR: C.D.M.O. VÍCTOR MANUEL BARAJAS VARGAS  
ASESORA: C. D. MARIA DEL CARMÉN VILLANUEVA VILCHIS



Universidad Nacional  
Autónoma de México

Dirección General de Bibliotecas de la UNAM

**Biblioteca Central**



**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.

*Mi agradecimiento:*

*A Dios, Por la vida, el amor y la fe  
Gracias Dios Mío.*

*A tu mamá por tu esfuerzo, ejemplo, dedicación, amor y tu apoyo incondicional en todo momento, sin los cuales, jamás hubiera podido alcanzar éste logro.*

*A tu papá por tu ejemplo, amor comprensión y paciencia, que me ha enseñado a valerme por mí misma.*

*A Miguel por todo el amor que me has demostrado y por compartir conmigo el espíritu de entrega y superación. Te Amo.*

*A la Doctora Ma, Del Carmen por su asesoría, sus consejos, su tiempo dedicado a este trabajo tan importante para mí, sin esperar nada a cambio.*

*Al Doctor Victor M. Barajas por haberme brindado su amistad, por confiar en mí, y mi gratitud por su valiosa dirección en la elaboración de este trabajo.*

*A todos mis Maestros  
A la Facultad de Odontología  
A la Universidad Nacional Autónoma de México.*

*Muchas gracias a todos con todo mi cariño.*

## ÍNDICE.

INTORDUCCION	1
JUSTIFICACIÓN	2
OBJETIVO GENERAL Y OBJETIVOS ESPECIFICOS	3
CAPÍTULO 1. ANTECEDENTES	4
CAPÍTULO 2 ESTRUCTURAS ANATÓMICAS DE LA ATM	6
2.1 Cóndilo mandibular	7
2.2 Superficie articular	8
2.3 Disco articular	8
2.4 Ligamentos	10
CAPITULO 3. GENERALIDADES DEL DESARROLLO EMBRIONARIO	13
CAPÍTULO 4 DESARROLLO EMBRIONARIO DE LA ATM	17
4.1 Desarrollo de la mandíbula	19
4.2 Desarrollo prenatal de la sínfisis mandibular	20
4.3 Desarrollo de la región de los cóndilos mandibulares	21
CAPÍTULO 5. MALFORMACIONES DE LA ATM	23
CAPÍTULO 6. ALTERACIONES DEL DESARROLLO DE LA ATM	25
6.1 Agenesia del cóndilo mandibular	26
6.2 Hipoplasia del cóndilo mandibular	26
6.3 Hiperplasia del cóndilo mandibular	27
6.4 Cóndilo mandibular doble	31
6.5 Síndrome de Treacher Collins	32
6.6 Síndrome de Hallermann Streiff	34
6.7 Síndrome de Goldenhar	36
6.8 Síndrome de Hurler y Hunter	39
6.9 Microsomía hemifacial	41
6.10 Picondisostosis	46
6.11 Hipertrofia hemifacial	48
CONCLUSIONES	51
GLOSARIO	53
BIBLIOGRAFÍA	62

# ALTERACIONES EMBRIOLÓGICAS DE LA ARTICULACIÓN TEMPOROMANDIBULAR

## INTRODUCCIÓN

La Articulación Temporomandibular (ATM) es uno de los complejos anatómicos del cuerpo más importantes, debido a su posición única y a su asociación con otras estructuras, tiene una participación relevante en el organismo ya que ayuda a las funciones de masticación, deglución, fonación etc.

La articulación temporomandibular actúa como un punto de apoyo para los movimientos del maxilar inferior y de la cavidad oral y a su vez es afectada por estos movimientos por lo que se encuentra sujeta a las funciones fisiológicas y emotivas de la cavidad oral.

La mayoría de estas anomalías de la ATM son congénitas (es decir, existen al nacer) y un número considerable de las mismas tiene una base genética. No hay duda de que muchas de estas anomalías tienen su origen en el ambiente intrauterino.

El propósito del presente trabajo es dar al lector una visión general de las diversas alteraciones embriológicas de la ATM. ya que como cirujano dentista es importante conocerlas para dar un buen diagnóstico que le permita al paciente tener acceso a un tratamiento adecuado y oportuno, y de

esta manera evitar consecuencias que actúen en detrimento de su calidad de vida

### JUSTIFICACIÓN.

Es importante conocer cada una de las alteraciones embriológicas de la ATM, así como algunas de sus causas ya que las consecuencias de esas alteraciones les dan a los pacientes un nivel de vida no satisfactorio y en casos graves les provocan la muerte.

La formación incorrecta de la ATM da lugar a:

*Acortamiento de las porciones faciales media e inferior, lo cual provoca repercusiones a nivel estético y funcional, que podría determinar la adaptación social del individuo y por otra parte, se puede presentar una inclinación del plano oclusal y alteraciones graves de la oclusión.*

## OBJETIVO GENERAL.

- Conocer las alteraciones embriológicas que afectan a la ATM.

## OBJETIVOS ESPECÍFICOS.

- 1 -Describir cada una de las alteraciones embriológicas de la ATM.
- 2 -Identificar y diferenciar cada una de las alteraciones embriológicas de la ATM
- 3 -Mencionar formas correctivas indicadas para algunas alteraciones embriológicas de la ATM

## CAPÍTULO 1. ANTECEDENTES

Desde el punto de vista histórico, el dilema diagnóstico comenzó hace más de 60 años, cuando Costen describió una serie de signos y síntomas que él relacionó con la ATM y las estructuras vinculadas y que finalmente recibieron la denominación de Síndrome de Costen. Este nombre cambió con el paso de los años, de síndrome de Costen a síndrome ATM o síndrome craneomandibular. (14)

En 1969, Laskin desafió este concepto cuando propuso que dentro de esta heterogénea población de pacientes había un grupo diferente, cuyo problema se relacionaba más bien con los músculos masticatorios que con la ATM y sugirió el nombre de disfunción miofascial dolorosa (DMD) para esa situación

En 1982 la American Dental Association auspició una conferencia sobre el tema cuyo resultado fue una recomendación para que el nombre que comprende las afecciones de la ATM y estructuras asociadas fuera "trastornos temporomandibulares. (TTM)", con subcategorías que comprenden dolor y disfunción de los músculos masticatorios (DDM) y la patología verdadera de la articulación temporomandibular (trastornos de ATM).

Aunque varias de estas situaciones se limitan sólo a las estructuras de la ATM otras involucran también estructuras adyacentes. Además, en algunos

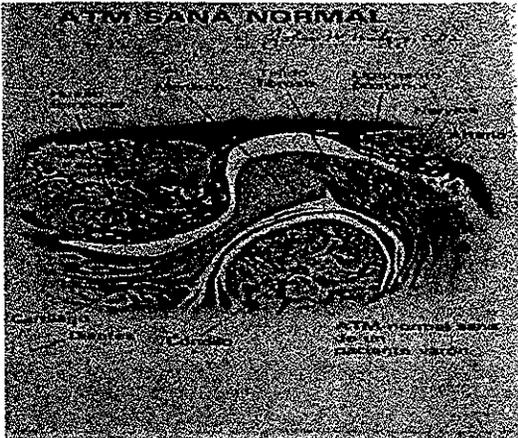
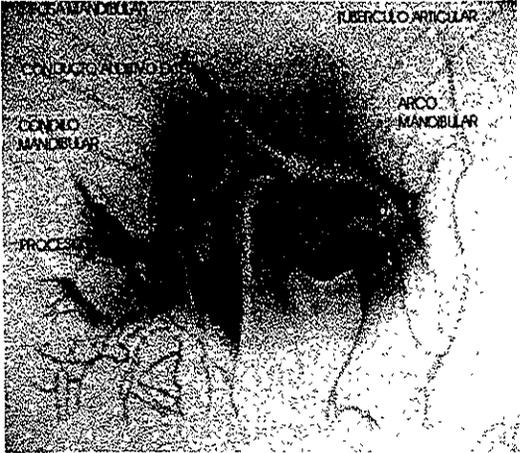
pacientes el compromiso de la ATM puede ser parte de un patrón de malformación más generalizado (14)

Thomson informo del primer caso de Treacher Collins en 1846, este síndrome ha sido asociado con los casos descritos por Treacher Collins en 1900 Franceschetti y Klein, escribieron artículos extensos sobre esta condición, denominándola: disostosis mandibulofacial (en la década de 1940). (11)

La primera información del síndrome Hallermann Streiff se debe a Audry, que lo describió como un caso incompleto en 1893 Hallermann, en 1848, y Streiff en 1950, describieron, cada uno por separado, a tres pacientes, y reconocieron este síndrome como una enfermedad independiente En 1958 Francois recolectó todos los casos publicados previamente e hizo hincapié en las características fundamentales de este padecimiento. (11)

Aunque la disostosis cleidocraneal asociada con osteoesclerosis y fragilidad de los huesos, había sido reconocida antes de 1962, el síndrome de Picnodisostosis se aclaró lo suficiente hasta que Maroteaux y Lamy lo describieron como picnodisostosis (pyknos = densos).(11)

ARTICULACIÓN TEMPOROMANDIBULAR.



## CAPÍTULO 2. ESTRUCTURAS ANATÓMICAS DE LA ATM

El área en la que se produce la conexión craneomandibular se denomina articulación temporomandibular (6)

Se conoce también como articulación de la mandíbula y articulación craneomandibular. (3)

La ATM se clasifica como una articulación compuesta. Por definición, una articulación compuesta requiere la presencia de al menos tres huesos a pesar de que la ATM está formada por dos. Funcionalmente el disco articular sin embargo, actúa como un hueso sin osificar que permite los movimientos complejos de la articulación. Así dada la función del disco articular como tercer hueso, a la articulación temporomandibular se le considera una articulación compuesta. (6)

También se le considera como, de tipo sinovial (3)

La ATM, es una de las articulaciones más complejas del organismo. Permite el movimiento de bisagra en un plano, y puede considerarse una articulación ginglimoide. Sin embargo, al mismo tiempo, también permite movimientos de deslizamiento, lo cual la clasifica como una articulación artroidal. Técnicamente se le ha considerado una articulación ginglimoartroidal. (6)

Cada articulación temporomandibular consta de cuatro componentes anatómicos: **cóndilo mandibular, superficie articular de la escama del temporal, disco articular y ligamento capsular**

La porción lateral de la cápsula forma un ligamento bien diferenciado, el ligamento temporomandibular (3)

## 2.1 CÓNDILO MANDIBULAR

El cóndilo constituye parte del proceso condíleo de la mandíbula, la cual se dirige hacia arriba, atrás y ligeramente adentro, a partir de la rama de la mandíbula, y forma el borde posterior de la escotadura de este hueso.

El proceso condíleo posee una parte estrecha, el cuello, y una cabeza, a la cual se le denomina cóndilo

Los cóndilos tienen una forma muy variable, aunque generalmente son oblongos u ovoides (3)

Su diámetro, medio lateral, es de 15 a 20 mm. Y la anchura anteroposterior tiene entre 8 y 10mm

La superficie de la articulación real del cóndilo se extiende hacia delante y hacia atrás hasta la cara superior de este. La superficie de la articulación posterior es más grande que la de la anterior.

La superficie de la articulación del cóndilo es muy convexa en sentido anteroposterior y solo presenta una leve convexidad en sentido mediolateral.

Visto desde delante, tiene una proyección medial y otra lateral que se denominan polos. El polo medial es en general más prominente que el lateral. (6)

## **2.2 SUPERFICIE ARTICULAR.**

La superficie articular sobre el hueso temporal comprende dos partes. la fosa articular y la eminencia articular. La fosa es cóncava en sentido anteroposterior y mediolateral. y su techo esta en relación con la fosa craneal media (3)

Por detrás de la fosa mandibular se encuentra la cisura escamotimpanica, que se extiende en sentido mediolateral, en su extensión medial, esta cisura se divide en petroescamosa. en la parte anterior, y petrotimpanica en la posterior. Justo delante de la fosa se encuentra una prominencia ósea convexa, denominada eminencia articular.

El grado de convexidad de la eminencia articular es muy variable, pero tiene importancia puesto que la inclinación de esta superficie dicta el camino del cóndilo cuando la mandíbula se coloca hacia delante. (6)

## **2.3 DISCO ARTICULAR.**

El disco articular divide la articulación en dos compartimentos diferentes, uno superior y otro inferior. (3)

El superior, está limitado por la fosa mandibular y la superficie superior del disco, y la inferior limitada por el cóndilo mandibular y la superficie inferior del disco. (6)

El disco articular está formado por un tejido conjuntivo fibroso y denso desprovisto de vasos sanguíneos y fibras nerviosas

En el plano sagital puede dividirse en tres regiones, según su grosor. El área central es la más delgada y se denomina zona intermedia. El disco se vuelve considerablemente más grueso por delante y por detrás de la zona intermedia. El borde posterior es algo más grueso que el anterior.

La superficie articular del cóndilo está situada en la zona intermedia del disco, limitada por las regiones anterior y posterior, que son más gruesas (6)

La forma exacta del disco se debe a la morfología del cóndilo y la fosa mandibular.

El disco articular está unido por detrás a una región de tejido conjuntivo laxo muy vascularizado e innervado. Esta región se denomina tejido retrodiscal (6)

El tejido retrodiscal por arriba está limitado por una lámina de tejido conjuntivo que contiene muchas fibras elásticas, la lámina retrodiscal superior.

Dado que esta región está formada por dos láminas, se ha denominado zona bilaminar. 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 lo une del extremo posterior del disco al margen posterior de la superficie articular del cóndilo.

Las inserciones 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 hueso temporal. La inserción inferior se encuentra 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. (6)

## 2.4 LIGAMENTOS.

Los ligamentos le dan protección a las estructuras. Los ligamentos de la articulación están compuestos por tejido conectivo colágeno, que no es distensible.

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.

Además existen dos ligamentos accesorios:

- 4) el ligamento esfenomandibular.
- 4) el ligamento estilomandibular.

## **LIGAMENTOS COLATERALES (DISCALES).**

Los ligamentos colaterales fijan los bordes interno y externo del disco articular a los polos del cóndilo. Son dos los ligamentos:

### **LIGAMENTO DISCAL INTERNO:**

Fija el borde interno del disco al polo interno del cóndilo.

### **LIGAMENTO DISCAL EXTERNO:**

Fija el borde externo del disco al polo externo del cóndilo.

Estos ligamentos dividen la articulación en sentido mediolateral en las cavidades articulares superior e inferior.

*Actúan limitando el movimiento de alejamiento del disco respecto al cóndilo.*

Estos ligamentos son responsables del movimiento de bisagra de la ATM que se produce entre el cóndilo y el disco.

## **LIGAMENTO CAPSULAR**

El ligamento capsular rodea a toda la articulación. (3)

Las fibras de este ligamento se insertan, por la parte superior, en hueso temporal a lo largo de los bordes de las superficies articulares de la fosa mandibular y la eminencia articular. Por la parte inferior, las fibras del ligamento capsular se unen al cuello del cóndilo. (6)

El ligamento capsular o cápsula articular actúa oponiendo resistencia ante cualquier fuerza interna, externa o inferior que tienda a separar o luxar las superficies articulares. Una función importante del ligamento capsular es envolver la articulación y retener el líquido sinovial. El ligamento capsular

está bien innervado y proporciona una retroacción propioceptiva respecto a la posición y el movimiento de la articulación (6)

### **LIGAMENTO TEMPOROMANDIBULAR.**

La parte lateral del ligamento capsular está reforzada por una fibras tensas y resistentes que forman el ligamento lateral o temporomandibular

El ligamento temporomandibular tiene dos partes una porción oblicua externa y otra horizontal interna

*La primera se extiende desde la superficie del tubérculo articular y el proceso cigomático en dirección posteroinferior hasta la superficie del cuello del cóndilo. La segunda, se extiende desde la superficie del tubérculo articular y la apófisis cigomática, en dirección posterior y horizontal, hasta el polo externo del cóndilo y la parte posterior del disco articular.*

La porción oblicua del ligamento temporomandibular evita la excesiva caída del cóndilo y limita, la amplitud de apertura de la boca. Esta porción del ligamento también influye en el movimiento de apertura normal de la mandíbula.

La porción horizontal interna del ligamento temporomandibular limita el movimiento hacia atrás del cóndilo y el disco

*Este ligamento protege los tejidos retrodiscales de los traumatismos que produce el desplazamiento del cóndilo hacia atrás.*

### **LIGAMENTO ESFENOMANDIBULAR.**

Tiene su origen en la espina des esfenoides y se extiende hacia la línula.

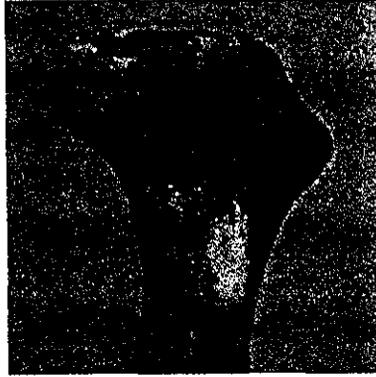


Fig. 1-1 CONDILO MANDIBULAR



Fig. 1-2 FOSA GLENOIDEA

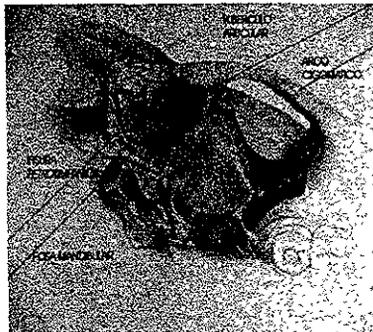


Fig. 1-3 FOSA GLENOIDEA (18)

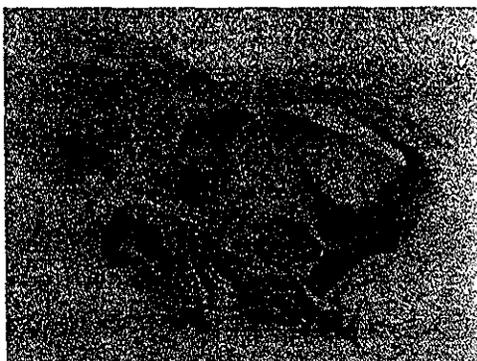


Fig 1-4 DISCO ARTICULAR (18)



Fig 1-5 DISCO ARTICULAR (18)



Fig. 1-6 LIGAMENTOS (18)

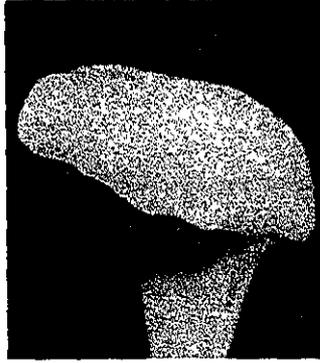


Fig 1-7 Cóndilo mandibular.

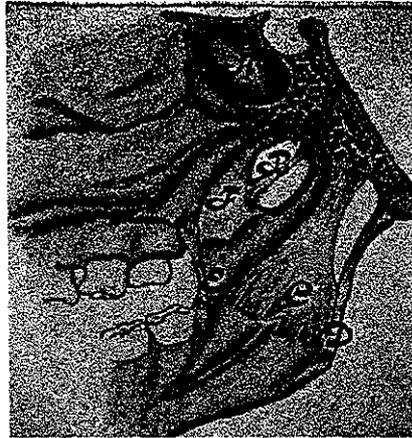


Fig. 1-8 Región Temporomandibular  
A) Seno esfenoidal, B) Ligamento pterigoespinoso, C) Ligamento esfenomandibular, D) Ligamento estilomandibular, E) Ligamento pterigomandibular, F) Lámina lateral del proceso pterigoideo

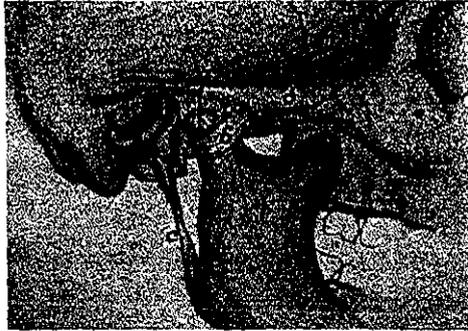


Fig 1-9 Articulación Temporomandibular  
A) Cápsula articular, B) Ligamento lateral, C) Ligamento estilomandibular,  
D) Arco cigomático



Fig. 1-10 Cóndilo mandibular y fosa glenoidea

No tiene efectos limitantes importantes en el movimiento mandibular

#### **LIGAMENTO ESTILOMANDIBULAR.**

Se origina en la proceso estiloides y se extiende hacia abajo y hacia delante hasta el ángulo y el borde posterior de la rama de la mandíbula, se encuentra relajado cuando la boca esta abierta

Este ligamento limita los movimientos de protrusión excesiva de la mandíbula (6)

### **CAPÍTULO 3. GENERALIDADES DEL DESARROLLO EMBRIONARIO.**

#### **DESARROLLO DEL BLASTOCISTO. ( Primera semana de desarrollo)**

En la fertilización, el espermatozoide penetra en el interior del ovocito, que se transforma en un huevo. Esto tiene lugar en la región ampollar de la tuba de falopio y en el curso de los 3-5 días ese huevo se mueve pasivamente en dirección al útero.

El huevo sufre una serie de divisiones, que da por resultado una masa sólida de células que recibe el nombre de mórula, Cuando la mórula penetra en la cavidad uterina, 3 o 4 días después de la fecundación, comienza a formarse una cavidad, el blastocisto, que se implanta en las mucosas del útero. La masa celular interna o embrioblasto formada en el momento de la

compactación, se transformará en el embrión propiamente dicho y se situará en el polo del blastocisto (5)

La pared de la cavidad del blastocisto esta formada por la masa celular externa que formará el trofoblasto. ( 5 )

### **DISCO GERMINATIVO BILÁMINAR** (Segunda semana de desarrollo)

Al comienzo de la segunda semana el blastocisto está parcialmente incluido en el estroma endometrial. El trofoblasto se diferencia en: a) una capa interna de proliferación activa, el citotrofoblasto y b) una capa externa, el sincitotrofoblasto, que ocasiona la erosión de los tejidos maternos. Al terminar la segunda semana el blastocisto está incluido por completo ( 5 )

Alrededor del octavo día el embrioblasto o masa celular interna se diferencia en a) el epiblasto y b) el hipoblasto, los cuales, unidos, forman el disco germinativo biláminar (5)

Durante los días siguientes, se forman en el embrioblasto dos pequeñas cavidades llenas de líquido: la cavidad amniótica y el saco vitelino. (3)

Al término de la segunda semana ya está formado el mesodermo extraembrionario que llena el espacio entre el trofoblasto y el amnios y la membrana exocelómica por dentro, cuando se desarrollan vacuolas en este tejido se forma el celoma extraembrionario o cavidad coriónica (5)

El disco germinativo biláminar da lugar al embrión. (3)

La implantación se produce al término de la primera semana (3)

### **DISCO GERMINATIVO TRILÁMINAR** (Tercera semana de desarrollo).

El fenómeno más característico de la tercera semana es la gastrulación, que comienza con la aparición de la línea primitiva que, en su extremo cefálico, presenta un nódulo primitivo o de Hansen

En la región del nódulo y de la línea las células se invaginan para formar nuevas capas celulares: el endodermo y el mesodermo, el epiblasto da origen a tres capas germinativas del embrión (5)

Las células protocordales se invaginan, se introducen en el ectodermo y forman la lámina notocordal. A medida que avanza el desarrollo se forma la notocorda, la cual, constituye un eje en la línea media que servirá como base del esqueleto axial.

Hacia el término de la tercera semana están constituidas las tres capas germinativas básicas: ectodermo, mesodermo y endodermo, y ha comenzado la diferenciación de tejidos y órganos. (5)

De la tercera semana a la octava semana de desarrollo, etapa denominada periodo embrionario, cada una de las tres hojas germinativas da origen a varios tejidos y órganos específicos.

Hacia el final del periodo embrionario se han establecido los sistemas orgánicos principales.

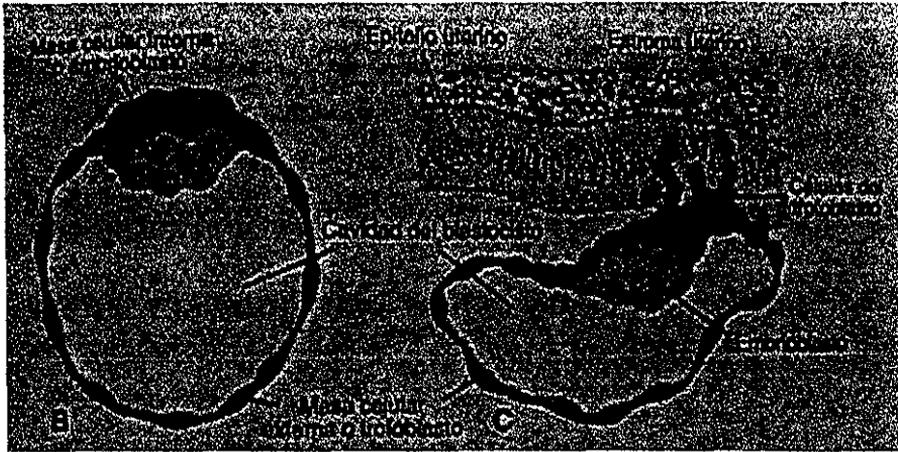


Fig 2-1 B. Representación esquemática de un corte de un blastocisto humano obtenido de la cavidad uterina, los cuatro días y medio aproximadamente. C. Esquema de un corte de blastocisto de macaco en el noveno día de desarrollo. Las células trofoblásticas, situadas en el polo embrionario del blastocisto, comienzan a introducirse en la mucosa uterina hacia el quinto o sexto día de desarrollo. (5)

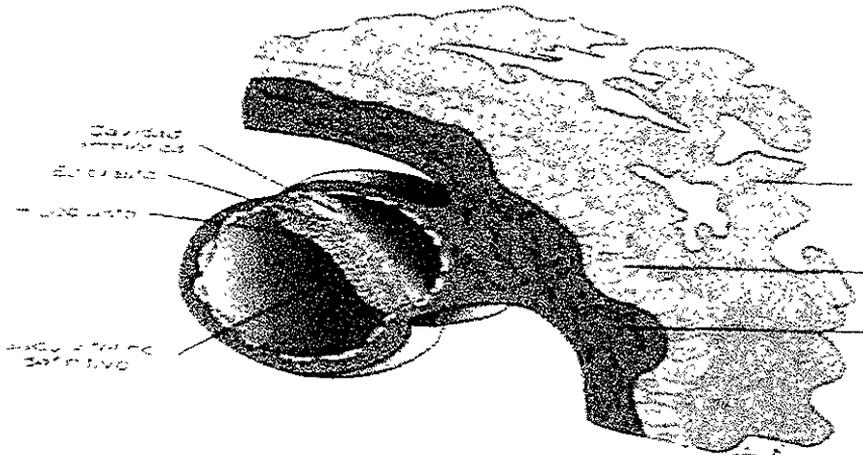


Fig 2-2 A Esquema de un sitio de implantación al término de la segunda semana (5)

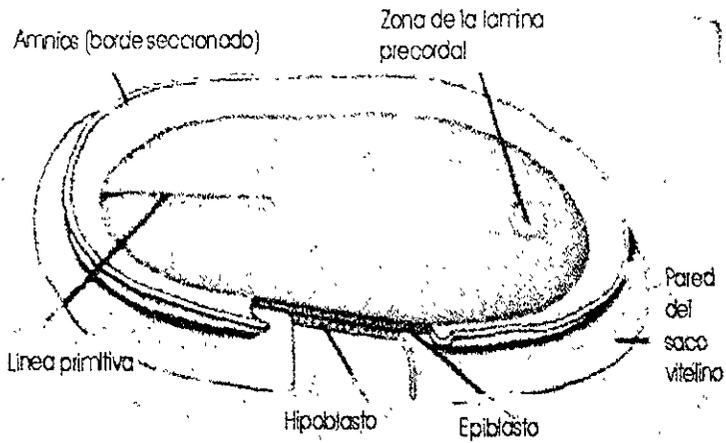


Fig 2-3 Dibujo representativo de un disco germinativo hacia el final de la segunda semana de desarrollo. Se abrió la cavidad amniótica para tener una vista de la cara dorsal del epiblasto. Obsérvese que el hipoblasto y el epiblasto se encuentran en contacto entre sí y que la línea primitiva, forma un surco poco profundo en la región caudal del embrión. (5)

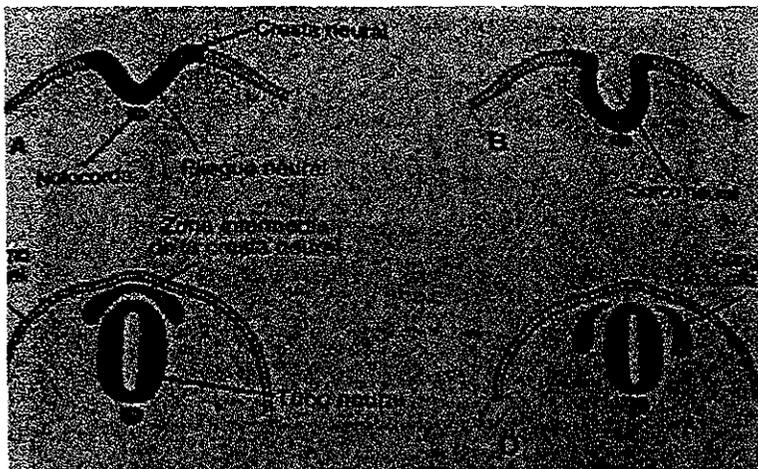


Fig 2-4 Dibujos esquemáticos que muestran la formación y migración de las células de la cresta neural en la médula espinal. A y B las células de la cresta se forman en los extremos de los pliegues neurales y no emigran de esta región hasta no haberse completado el cierre del tubo neural (C y D). (5)

La capa ectodérmica constituye el origen del sistema nervioso central, así como de la epidermis de la piel y anexos y de la mayor parte del epitelio bucal. La formación del sistema nervioso central se inicia a partir de una placa central engrosada. El crecimiento diferencial de esta placa neural hace que se pliegue para formar el surco neural.

Los bordes de este surco, o pliegues neurales, se elevan, se fusionan a lo largo de la línea media y da lugar al tubo neural.

El ectodermo adyacente crece sobre el tubo neural cerrado, que queda rodeado por el mesodermo. El tubo neural da lugar a desarrollarse, al encéfalo y a la médula espinal.

Durante el proceso de plegamiento de la placa neural aparece un grupo especial de células, que provienen del ectodermo. A lo largo de ambos bordes del surco neural se trata de las células de la cresta neural, las cuales se separan de los pliegues neurales hacia el momento de cierre del tubo neural y experimentan una extensa emigración dentro del embrión en desarrollo.

Al alcanzar su destino, las células de la cresta neural se diferencian en múltiples tipos de células y tejidos como las células de los ganglios raquídeos y autosómicos, células de Schwann, médula suprarrenal, meninges encefálicas y mesénquima (tejido conjuntivo embrionario) de las regiones de la cara y del cuello.

El mesénquima de estas regiones, derivado de las crestas neurales y denominado a menudo ectomesénquima, contribuye a la formación de los cartílagos de los arcos branquiales, huesos, tejido conjuntivo de estas zonas y tejidos dentarios.

El resto del organismo, todos los tejidos conjuntivos se forman, incluidos el cartílago y el hueso a partir del mesodermo. (3)

#### **CAPÍTULO 4. DESARROLLO EMBRIONARIO DE LA ATM**

El desarrollo del vicerocráneo comienza en la cuarta semana con el desplazamiento de las células de la cresta neural, a partir de las cuales se desarrollan los arcos y las hendiduras branquiales. (2)

Los arcos branquiales desempeñan un importante papel en la formación de la cara y de la cavidad oral. (3)

Los arcos branquiales (o faríngeos) forman seis engrosamientos pares, a modo de barras, originados a partir de la placa mesodérmica lateral entre el ectodermo y el endodermo. Estos arcos se expanden en sentido ventral, a partir de la región lateral de la faringe, se interponen entre el estomodeo y el corazón en desarrollo y, finalmente, se unen a nivel de la línea media. (3)

Para el desarrollo de la cara es especialmente importante el primer arco branquial, que consta de dos procesos, el proceso del maxilar superior, más

pequeña, y el proceso mandibular, de mayor tamaño, a partir de ella se desarrollan la parte media de la cara y la mandíbula (2)

Los arcos branquiales se hallan separados por profundos surcos, en donde el ectodermo y el endodermo se ponen en contacto. Los surcos externos en la superficie lateral del embrión, se denominan hendiduras branquiales, mientras que los internos, a lo largo de la pared lateral de la faringe, reciben el nombre de bolsas faríngeas. (3)

Cada arco branquial contiene un componente cartilaginoso y muscular un nervio y una arteria. El elemento esquelético o cartilago del arco, se deriva del mesénquima de la cresta neural, mientras que el mesodermo de los arcos da origen a las células musculares estriadas. (3)

Los nervios craneales pasan directamente a los arcos, a partir del metencéfalo adyacente. El componente motor de los nervios inerva la musculatura del arco, mientras que el componente sensitivo inerva el epitelio superficial derivado del arco. El aporte nervioso al primer arco esta constituido por el nervio trigémino.

El nervio facial inerva el segundo arco, el nervio glossofaríngeo, el tercero y el nervio vago, los arcos restantes. (3)

Tejidos derivados de los arcos mandibulares forman la totalidad de la parte inferior de la cara y la mayoría de la parte media de la misma, el resto de pares de arcos, incluidas las hendiduras branquiales y las bolsas faríngeas, intervienen principalmente en la formación de la región del cuello (3)

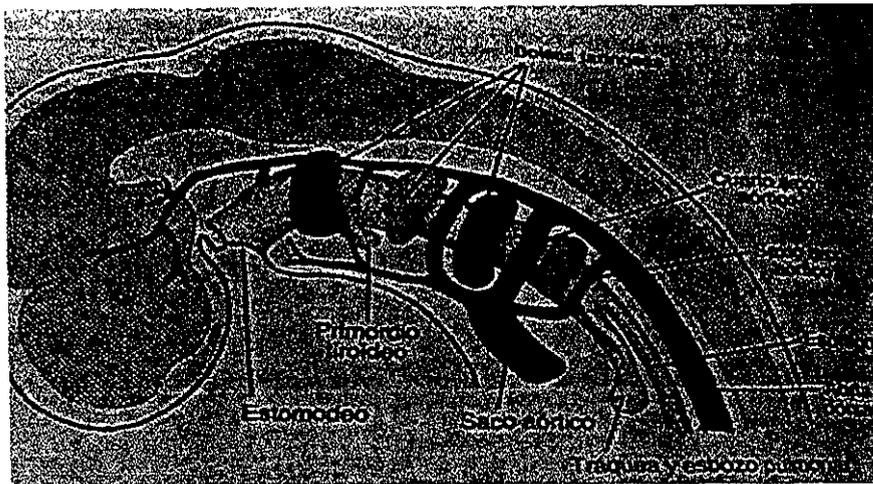


Fig 3-1 Esquema de las bolsas faríngeas como evaginaciones del intestino anterior. Obsérvese también el primordio de la glándula tiroidea y los arcos aórticos (5)

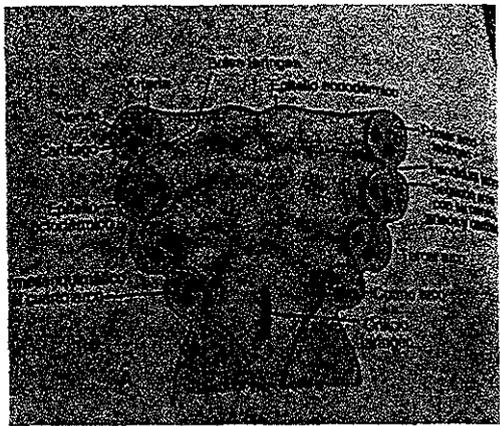


Fig 3-2. A. Esquema de los arcos faríngeos. Cada uno de ellos comprende un componente cartilagenoso, un nervio, una arteria y un componente muscular (5)



Fig 3-3 Vista lateral de la región de la cabeza y el cuello de un embrión de 4 semanas, que muestra los cartilagos de los arcos faríngeos que participan de la formación de los huesos de la cara y el cuello (5)

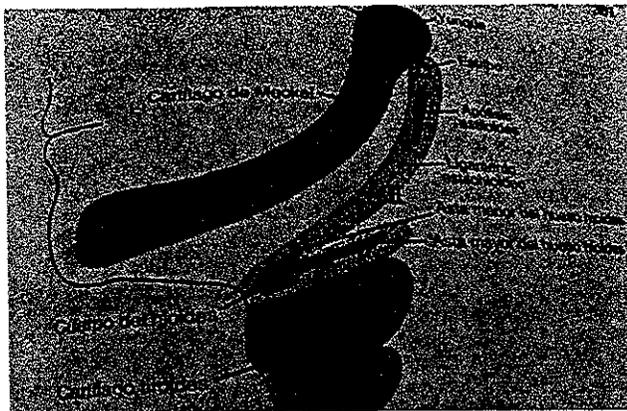


Fig. 3-4. Dibujo que muestra las estructuras definitivas formadas por los componentes cartilagosos de los diversos arcos faríngeos (5)

#### 4.1 DESARROLLO DE LA MANDÍBULA.

La mandíbula se desarrolla a partir del primer arco branquial. El cartílago de este arco, llamado cartílago de Meckel, interviene en su porción anterior en la formación de la región mentoniana.

La parte media de este cartílago desaparece, mientras que su porción posterior da origen a dos huesecillos del oído medio, el martillo y el yunque. En el límite del tercio posterior y de los dos tercios anteriores del cartílago de Meckel, el nervio del primer arco branquial, o nervio mandibular, se divide en una rama lingual y otra alveolar (dentario) inferior. Mas hacia delante, en la cara lateral del cartílago de Meckel, el nervio alveolar inferior se subdivide a su vez en un ramo incisivo y otro mentoniano.

En la sexta semana del desarrollo fetal, la mandíbula aparece en forma de una condensación bilateral del mesénquima situado lateralmente al nervio alveolar inferior y a su ramo incisivo.

El mesénquima es el lugar en donde se produce la osificación intramembranosa, que se extiende para formar el cuerpo y las ramas de la mandíbula.

La parte osificada de esta posee inicialmente una forma cilíndrica, que luego se transforma en una lámina plegada que rodea a los nervios alveolar e incisivo y forma una depresión para los dientes en desarrollo. La mayor parte del cartílago de Meckel no interviene en la formación del hueso de la

mandíbula, pero sirve de apoyo para la formación ósea intramembranosa tras la cual se desintegra

Tan solo una parte pequeña del cartílago de Meckel, la que se extiende desde el orificio mentoniano hasta la futura sínfisis, es asiento de la osificación endocondral (3)

#### **4.2 DESARROLLO PRENATAL DE LA SÍNFISIS MANDIBULAR.**

Pasa por una serie de estadios bien definidos

En primer lugar, hacia la séptima y octava semanas, una zona mesenquimatosa caracterizada por una elevada actividad de crecimiento mitótico separa los cartílagos de Meckel en una línea media

A continuación cesa la actividad de crecimiento casi completamente, y los cartílagos de Meckel se fusionan.

Esta fusión se cree que es necesaria para estabilizar la mandíbula durante la osificación endocondral del cartílago de Meckel en la región canina, proceso que conduce a la destrucción del cartílago. Simultáneamente tiene lugar una osificación intramembranosa en las caras bucal y lingual del cartílago de Meckel.

Durante el desarrollo subsiguiente, la osificación endocondral se extiende hacia delante, hasta la línea media, y la zona de fusión de los cartílagos de Meckel queda interrumpida.

Finalmente, las láminas óseas bucales encuentran a las linguales en esa línea media, rodeando los restos de esos cartílagos

La sínfisis definitiva esta formada por fibrocartilago diferenciado en la línea media a partir del tejido conjuntivo. El fibrocartilago se osifica al final del primer año de vida, lo que origina la unión de las dos mitades de la mandíbula.

### **4.3 DESARROLLO DE LA REGIÓN DE LOS CÓNDILOS MANDIBULARES**

Se desarrollan por separado. Hacia la octava semana aparece un blastema endocondral, dorsalmente con respecto a la zona de la osificación intramembranosa de la mandíbula. En este estadio el hueso tiene forma cilíndrica, pero luego se hace tuneliforme.

En la cavidad así creada se aloja el cartílago condíleo, desarrollado a partir del blastema endocondral, que se extiende hacia abajo a través de la rama de la mandíbula. Este cartílago, inicialmente de forma cónica y más tarde fungiforme, contribuye al crecimiento en la altura de la rama mandibular.

Hacia la décimo sexta semana, el cartílago se ve invadido desde el exterior por canales de vascularización, cuya dirección puede estar relacionada con la del crecimiento ulterior del cóndilo. El cartílago queda reemplazado por hueso, a excepción de una zona de cartílago hialino proliferativo situada por

debajo de la superficie articular fibrosa del cóndilo, zona que persiste hasta la tercera década de la vida (3)

El crecimiento posterior de la mandíbula se realiza en dos centros de crecimiento, uno junto al agujero mentoniano y el otro en la región del cóndilo. Durante este desarrollo posterior, el centro más importante de la región condilea está sometido a influjos tanto funcionales como endógenos ya que se trata de una combinación de un centro primario (endocondral) y otro secundario (mesenquimatoso).

El crecimiento de la mandíbula se produce mediante aumento, en longitud por fuera de la región del cóndilo y no por aposición de hueso externo sobre la mandíbula. Esta es modelada mediante reabsorción de hueso en la superficie exterior, en especial en la región del mentón, al mismo tiempo que se deposita hueso por la parte lingual

Al igual que con las cabezas de los cóndilos mandibulares, que constan de una combinación de centros de crecimiento primario y secundario, sucede con el acetábulo de la articulación temporomandibular, que representa una parte del peñasco y con ello de la base del cráneo. (2)

La apófisis coronoides no se desarrolla hasta la décimo sexta semana, momento en el cual se inicia la osificación por delante del nervio mandibular, extendiéndose luego en dirección del músculo temporal.

A partir del ala orbitotemporal de la base del cráneo condral se desarrolla por fuera el ala menor del esfenoides y el laberinto del oído. En el laberinto del

oído se desarrolla a su vez la parte escamosa a partir de una osificación mesenquimatosas

De esta forma, el acetábulo de la articulación temporomandibular en formación consta de dos partes, una condral y una mesenquimatosas. Con ello queda preformada la posición de dicha articulación en dirección vertical, sagital y transversal, por medio de la base del cráneo condral. (2)

## CAPÍTULO 5. MALFORMACIONES DE LA ATM

Malformaciones congénitas se refiere a los factores genéticos y de medio ambiente que influyen a la histogénesis o la organogénesis de las estructuras relacionadas con la ATM.

De acuerdo a algunos autores cada malformación tendría que estar dentro de uno de estos tres tipos: 1) Deficiencia de un elemento normal; 2) exceso de un elemento normal; 3) reemplazo de un elemento normal por otro elemento que suplantara, en cierto grado, la función propia del elemento normalmente situado. (7)

Se ha observado que una condición de: a) aplasia, b) hipoplasia, c) hiperplasia, puede existir para cada porción de la región de la ATM (7)

La rama y el cuerpo de la mandíbula pueden estar afectados unilateralmente o bilateralmente, como lo pueden estar las distintas partes del hueso temporal

No solamente pueden estas condiciones existir como fenómenos aislados, sino que pueden tener lugar en numerosas combinaciones.

Existen tres teorías que tratan de la causa ú origen de las malformaciones

La primera teoría eminentemente " genética " postula los factores genésicos independientes para los diferentes componentes cefálicos y considera al momento de la concepción como el estadio teratogeno

La segunda teoría " embriológica " postula que el período teratógeno se produce en el momento de la placa neural. Se cree que el trastorno ocurre principalmente en ciertas regiones de los pliegues neurales, que poseen la propiedad de inducir a la formación de porciones específicas en el cráneo

La tercera teoría " patológica ", se refiere a un resultado de la interacción de dos factores. Un agente teratogénico (que puede ser genético) o bien del medio ambiente, dependiendo de la naturaleza, la duración, la intensidad y el tiempo de aplicación de un determinado estímulo teratogénico y por otra parte competencia del tejido así expuesto a responder. (7)

## **6.1 AGENESIA DEL CÓNDILO MANDIBULAR.**

- Aplasia del cóndilo mandibular

(Agenesia)

La aplasia condilar o falta de desarrollo del cóndilo mandibular, se puede presentar en forma unilateral o bilateral, pero en cualquier caso es un trastorno raro.

### **CARACTERÍSTICAS CLÍNICAS.**

Esta anomalía con frecuencia se asocia con otros defectos anatómicamente relacionados como un oído externo ausente o defectuoso, una rama mandibular subdesarrollada, o macrostomía. Si la aplasia condilar es unilateral, existe una asimetría facial obvia, y puede estar alterada tanto la oclusión como la masticación.

## **6.2 HIPOPLASIA DEL CÓNDILO MANDIBULAR.**

El subdesarrollo o la formación defectuosa del cóndilo mandibular puede ser congénita o adquirida. Únicamente será descrita el tipo congénito.

La hipoplasia congénita, la cual tiene un origen no conocido, se caracteriza por el desarrollo unilateral o bilateral del cóndilo que empieza al principio de la vida.

## **CARACTERÍSTICAS CLÍNICAS.**

La deformación clínica causada por la hipoplasia condilar depende de si la alteración ha afectado uno o ambos condilos, y del grado de malformación

La detención unilateral grave del crecimiento producirá asimetría facial, acompañada por limitación de los movimientos de excursión lateral en un lado y exageración de la muesca antagónica de la mandíbula en el lado afectado. Una alteración leve, presenta sólo grados moderados de estos síntomas tal vez acompañados por desviación de la línea media mandibular durante los movimientos de cierre y apertura

La distorsión de la mandíbula en este patrón patognomónico da como resultado una falta de crecimiento hacia abajo y hacia delante del cuerpo de la mandíbula debido a que se detiene el centro de crecimiento principal de la mandíbula, que es el cóndilo. Algún crecimiento continúa en el borde posterior externo del ángulo de la mandíbula, lo que provoca el engrosamiento del hueso en esta área. (9)

### **6.3 HIPERPLASIA DEL CÓNDILO MANDIBULAR.**

El desarrollo excesivo del centro del crecimiento condíleo da origen a una hiperplasia unilateral de la mandíbula. Esta alteración es siempre unilateral y puede presentarse espontáneamente en cualquier momento entre los cinco y treinta años de vida.

## ETIOLOGÍA.

La etiología de esta alteración no está aclarada, se discute la posible intervención de factores traumáticos, hereditarios y hormonales

A partir de la evolución clínica, del tipo de alteración del crecimiento inducido y de criterios *histológicos se diferencian dos variables de hiperplasia: la hiperplasia hemimandibular y la elongación hemimandibular.*

Las secuelas funcionales y estéticas dependen del estado de desarrollo del maxilar en el momento de iniciarse el crecimiento irregular, así como de la duración de éste.

Desde el punto de vista clínico

Alteraciones de la oclusión.

Trastornos estéticos.

En ocasiones raras, molestias de la ATM

## CARACTERÍSTICAS RADIOLOGICAS.

Desde el punto de vista radiológico, en el caso de la hiperplasia mandibular se observa un cóndilo de aspecto tosco, aumentado de tamaño y con forma parcialmente semejante a un pico de pato, que es funcional en la mayoría de los casos

El signo de la elongación hemimandibular es un alargamiento del cuello del cóndilo, con desplazamiento de la línea media mandibular. (2)



Fig. 4-1 Hipoplasia del cóndilo



Fig. 4-2 Hipoplasia condilar



Fig 4-3 Imagen radiográfica de hipoplasia del cóndilo

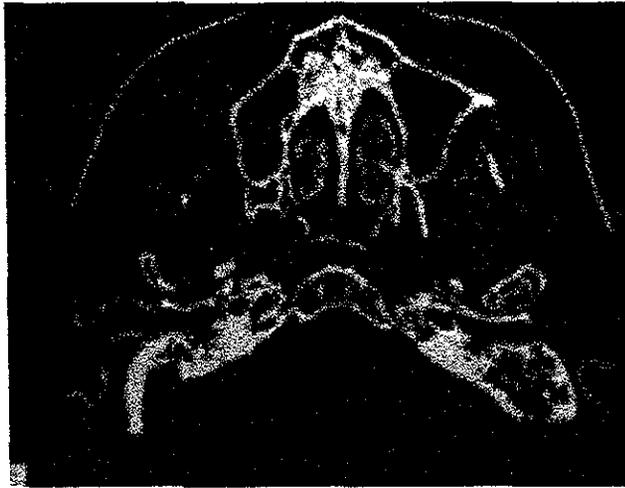


Fig 4-4 Imagen radiográfica de hipoplasia del cóndilo

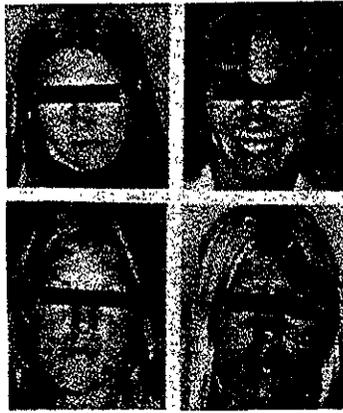


Fig. 5-1 Hiperplasia hemimandibular (19)

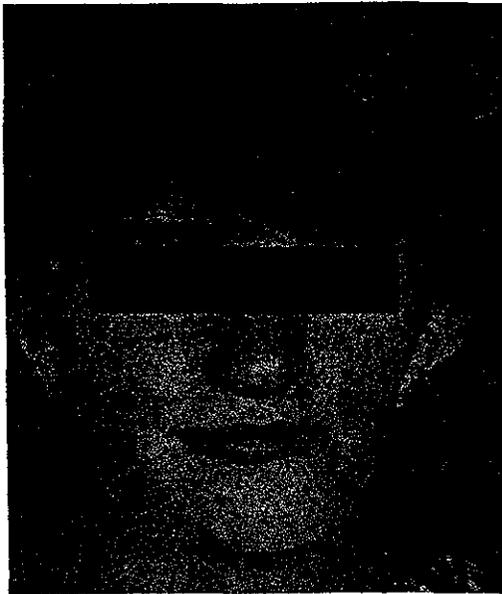


Fig. 5-2 Hiperplasia hemimandibular. (19)

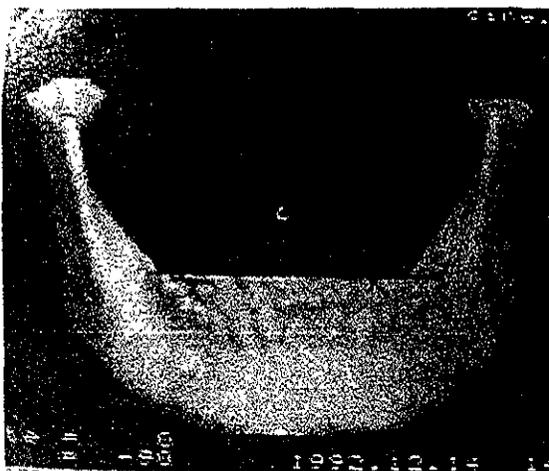


Fig. 5-3 Hiperplasia del cóndilo.

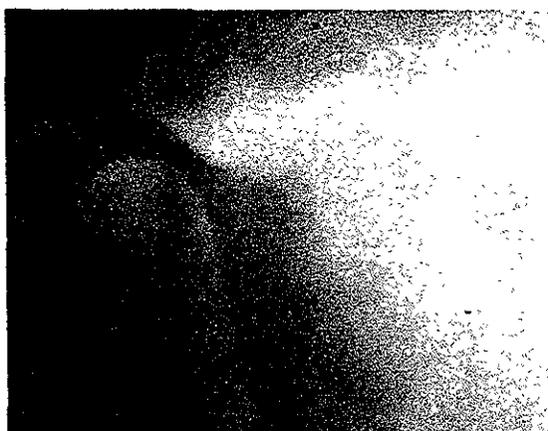


Fig 5-4 Imagen radiográfica de hiperplasia del cóndilo

## TRATAMIENTO QUIRÚRGICO DE LA AGENESIA E HIPOPLASIA

Una vez concluido el crecimiento se ha observado que la reconstrucción del cóndilo tan precoz como sea posible con trasplantes óseo-cartilagosos autógenos libres inducen el crecimiento de la mandíbula, aprovechando la capacidad de crecimiento del estrato osteoblástico interno del periostio, que se conserva después del trasplante

Con este fin se han empleado, con éxito cabezas de hueso del metatarso y cada vez más trasplantes compuestos de la zona de transición osteocondral de las costillas. En el caso de niños de corta edad los trasplantes de piezas procedentes de la cresta ilíaca parecen adecuados, ya que a diferencia de las piezas costales, poseen a esta edad una estabilidad mecánica suficiente para sujetarlos al maxilar. El recubrimiento cartilaginoso de la cresta, aún presente, puede actuar como centro de crecimiento en el trasplante.

Para lograr una exposición suficiente y resguardar con seguridad el nervio facial suele combinarse el acceso preauricular con uno de los submandibulares. La pieza trasplantada se sujeta a la mandíbula con ayuda de osteosíntesis de alambre o con tornillos, y la cubierta cartilaginosa se articula con la fosa infratemporal, en la que no se encuentra ninguna cavidad articular propiamente dicha.

Los trasplantes de la cresta ilíaca están indicados hasta los ocho años de edad; a partir de los diez años, la capacidad de crecimiento de la cubierta

cartilaginosa de la cresta iliaca es incierta, por lo que a partir de los ocho años se emplean trasplantes compuestos procedentes de costillas, cuya capacidad de crecimiento al parecer dura más.

*No es posible establecer un pronóstico definitivo en cuanto al crecimiento de la articulación; en algunos casos se ha dado un crecimiento mandibular excesivo. Se estima que al menos en dos tercios de los casos cabe esperar una inducción del crecimiento. Para estos pacientes es obligatoria la vigilancia periódica postoperatoria de la oclusión, así como el control y tratamiento de ortodoncia postoperatoria (2)*

## **TRATAMIENTO QUIRÚRGICO DE LA HIPERPLASIA**

El tratamiento quirúrgico de la hiperplasia condílea sólo puede considerarse en los casos en los que la enfermedad se encuentra en fase activa: con el fin de evitar alteraciones adicionales de la oclusión y el crecimiento, debe eliminarse el centro del crecimiento afectado. El diagnóstico puede establecerse, con ayuda de modelos y estudios radiográficos practicados a intervalos regulares.

En la fase activa de la hiperplasia, el centro de crecimiento se elimina mediante una condilectomía alta con el fin de evitar deformaciones adicionales.

Se eliminan las capas superiores de la superficie articular, incluyendo la zona subcondral en la que se aloja el centro del crecimiento. El disco articular que

casí siempre se encuentra intacto puede dejarse. Esta intervención permite limitar de forma sustancial las secuelas funcionales

Puede remitir la alteración después de la intervención quirúrgica. Sin embargo, al dejar el disco articular intacto es posible llevar la rehabilitación a una función normal e indolora si se actúa precozmente

Las alteraciones de la oclusión no son de esperar con acortamientos verticales de hasta dos milímetros.

Si ya existen alteraciones considerables de la oclusión, una posterior intervención ortodóncica tras la curación de la articulación pueden normalizar la oclusión y restablecer la estética. En algunos casos se han combinado las intervenciones articulares con los procedimientos de cirugía ortognática (2)

## **6.4 CÓNDILO MANDIBULAR DOBLE.**

### **ETIOLOGÍA.**

Blackwood sugirió que el origen de esta anomalía podía estribar en la persistencia de los tabiques de tejido fibroso bien vascularizados normalmente presentes en el cartílago condilar durante la vida embrionaria y principio de la vida posnatal.

La posible rotura de algunos de los vasos sanguíneos contenidos dentro de los tabiques podría alterar en forma tal la osificación del cóndilo como para originar un desarrollo bífido de la cabeza condilar.

La duplicación de la cabeza de la apofisis condilar suele ser unilateral(en un 85%), pero sin predilección por ninguno de ambos lados

Al parecer es más frecuente en el sexo femenino y en el masculino (3 2) No hay predilección racial.

En algunas ocasiones se observa duplicación del cuello condilar. Se han observado carillas articulares dobles que se ajustan con las cabezas dobles. La mayor de las dos cabezas es a menudo la externa. (10)

## **6.5 SINDROME DE TREACHER COLLINS**

(Disostosis mandibulofacial)

Afecta de manera básica estructuras en desarrollo desde el primer arco branquial, pero también el segundo arco branquial, en un menor grado. (8)

### **ETIOLOGÍA.**

Este síndrome se transmite con carácter autosómico dominante.

Se cree que los defectos embriológicos y morfológicos que originan la expresión fenotípica de este síndrome comienza entre la sexta y séptima semana de vida intrauterina y la causa de las alteraciones anatómicas, puede ser un defecto en la arteria estapédica durante la embriogénesis, la cual produce defectos en el estribo, yunque y vasos del primer arco branquial que irrigan al maxilar. La deficiente irrigación de la arteria alveolar inferior causa las anomalías mandibulares. (8)

## **CARACTERÍSTICAS CLÍNICAS.**

Los individuos tienen un perfil facial convexo con nariz prominente y mentón retrusivo, por lo general, es una anomalía bilateral. (8)

Presentan anomalías del ojo, tales como una oblicuidad antimongoloide de los párpados, coloboma de los párpados inferiores y ausencia de pestañas, anomalías del oído externo y medio, hipoplásia de la mandíbula (8)

El cóndilo y el proceso coronoide están planos o aplásicos con frecuencia (8)

En el síndrome con la expresión fetal, el aspecto facial se describe " como pájaro o como pescado "con frecuencia se observa atresia congénita del conducto auditivo externo, la inserción de los pabellones auriculares es baja y éstos son deformes contraídos o faltan Los defectos del oído medio incluyen bandas fibrosas de la apófisis larga del yunque, malformación y fijación del estribo, martillo y sordera.

Se observa crecimiento atípico del pelo en forma similar de una lengüeta, que se extiende desde la línea de inserción del pelo hacia las mejillas, se producen alteraciones como deformidad del esqueleto y hendiduras faciales (8)

## **CARACTERÍSTICAS BUCALES.**

Las características bucales: paladar hendido, macrostomía, paladar con arco elevado y maloclusión dental que consiste en apertognacia, separación y desplazamiento de los dientes, hipoplásia mandibular y el hiperdesarrollo del complejo cigomaticomaxilar. (8)

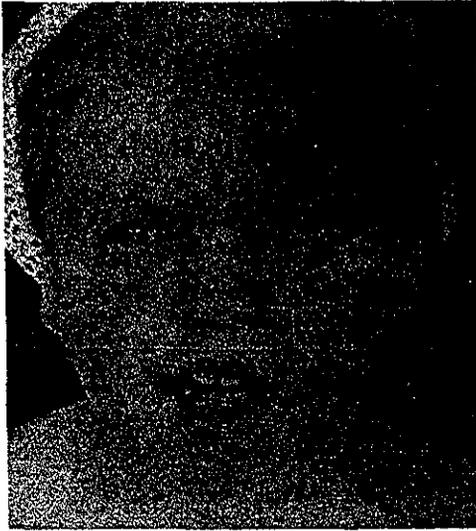


Fig. 6-1 Síndrome de Treacher Collins (19)



Fig. 6-2 Síndrome Treacher Collins (19)

## **CARACTERÍSTICAS RADIOGRÁFICAS.**

Las características radiográficas: disminución de los pisos de las órbitas, aumento del contorno nasal óseo, proceso cigomático del temporal aplásico o hipoplásico y un ángulo mandibular obtuso. La naturaleza peculiar amplia y cóncava del borde inferior de la mandíbula es una característica. (8)

## **TRATAMIENTO.**

Métodos quirúrgicos para mejorar el aspecto estético de la parte central de la cara.

Recomiendan diversas osteotomías en la región del hueso malar, el maxilar superior y la mandíbula, apoyos óseos y trasplantes adiposos libres y con microcirugía.

En la actualidad se recomienda el aumento de volumen con granulados de hidroxiapatita con lo que se puede conseguir un resultado estético satisfactorio. (2)

## **6.6 SÍNDROME DE HALLERMANN STREIFF.**

(Oculomandibulodiscefalia)

### **ETIOLOGÍA.**

La hipótesis más aceptada es que existe un gen mutante único (dominante) y que la mayoría de los casos constituyen mutaciones "de novo". (11)

## **CARACTERÍSTICAS CLÍNICAS.**

El síndrome de Hallermann – Streiff está caracterizado por enenismo proporcionado, microftalmía y catarata congénita, hipotricosis e hipoplásia mandibular

La cara es pequeña con una larga nariz delgada en forma de pico un mentón retraído y un cráneo braquicefálico de forma anormal, muchas veces con abombamientos, las suturas longitudinal y lambdoidea permanecen muchas veces abiertas (10)

Las cataratas congénitas son un hallazgo común y tienen la característica de romperse espontáneamente y ser resorbidas. Otro signo son las escleróticas azules

Existe hipotricosis no solamente en el cuero cabelludo (muchas veces en las suturas), cejas y pestañas sino también en las regiones axilares y púbica la piel está algo atrófica y sobre salen las venas del cuero cabelludo y nariz

## **CARACTERÍSTICAS BUCALES.**

La hipoplásia mandibular es intensa y a menudo presenta un mentón cutáneo doble con una hendidura central. La rama ascendente es corta. La articulación temporomandibular está desplazada aproximadamente 1 cm. a 2 cm por delante del meato auditivo. El paladar es alto y estrecho. (10)

Las anomalías dentales: hipoplasia de los dientes, presencia de dientes al nacimiento, anodoncia parcial (11), maloclusión y falta de cierre de la dentadura. (10)

Anormalidades ocasionales Escafocefalia, microcefalia, platibasia silla turca poco profunda, ausencia de cóndilos mandibulares, sindactilia, escápulas aladas, lordosis, escoliosis, espina bífida retraso mental (15%), hipogenitalismo (11)

### **TRATAMIENTO.**

Durante la primera infancia pueden presentarse problemas de alimentación y respiratorios, por lo que puede ser necesario efectuar traqueotomía. La infección respiratoria puede causar la muerte. La fisonomía peculiar y la talla tan baja pueden impedir el ajuste psicológico aun que el principal defecto es de tipo ocular, el cual puede evolucionar hasta la ceguera, a pesar de la cirugía. (11)

## **6.7 SINDROME DE GOLDENHAR**

(Displasia oculoauricular)

La agenesia unilateral de la rama o del cóndilo o de ambos está asociado con anomalías que interesan a los arcos branquiales primero y segundo. Ha sido denominada microsomía hemifacial o síndrome del primer y segundo arco branquial. También aparece en combinación con dermoides epibulbares y anomalías vertebrales como la displasia oculoauriculovertebral (síndrome de Goldenhar). (10)

## **ETIOLOGÍA.**

Esta displasia, casi siempre de vida a una mutación, corresponde a un trastorno unilateral del desarrollo del primer y segundo arcos branquiales (2)  
No existe ninguna base genética, algunos casos han sido heredados como carácter autosómico.

## **CARACTERÍSTICAS CLÍNICAS.**

Está caracterizado por anomalías del oído que varían desde complejas malformaciones del oído medio y conducto auditivo hasta el pabellón de la oreja pequeño y deformado (microtia) El hueso temporal puede estar subdesarrollado. La cara es a veces asimétrica y puede haber hipoplásia o aplásia unilateral o, bilateral de los músculos faciales o de los músculos de la masticación, así como de los músculos de la lengua y paladar (10)

La mandíbula está subdesarrollada, por lo general con malformación de la articulación temporomandibular y macrostomía con exceso o defecto del número de dientes. (2)

Una tercera parte de los pacientes con agenesia de la rama mandibular han presentado macrostomía y la mayoría de estos pacientes exhiben agenesia de la glándula parótida y grandes vestigios auriculares en situación preauricular. (10)

## **CARACTERÍSTICAS BUCALES.**

Hipoplasia de la región malar, maxilar y/o mandibular, especialmente la rama y cóndilo de la mandíbula y articulación temporomandibular. (11)

## **TRATAMIENTO.**

Tiene que empezar en la dentición temporal, de acuerdo con el diagnóstico radiológico, consiste en primer lugar en un tratamiento ortodóncico funcional. Con la ayuda de un activador se trata de influir de forma positiva sobre el escaso crecimiento de la articulación hipoplasica temporomandibular. Mediante un control regular se comprueba si aparece un crecimiento adaptativo de la articulación. De no ser así, deberá crearse quirúrgicamente una oclusión suficiente.

En los niños puede esperarse un resultado positivo mediante el trasplante de un fragmento osteocondral de la costilla en la rama mandibular, ya que por lo general sigue creciendo con el resto del cuerpo, de tal forma que se compensa el trastorno del desarrollo. En los adultos es necesario realizar una osteotomía del maxilar superior como de la mandíbula para conseguir una oclusión normal. Para contrarrestar la hipoplasia de las partes blandas basta un trasplante adiposo libre.

Resulta difícil la sustitución de la oreja no formada, mediante medidas quirúrgicas es necesario realizar hasta cinco pasos operatorios para formar una oreja. Es frecuente que los resultados no sean los deseados, es más sencillo y más fácil conseguir una sustitución ortopédica. (2)



Fig. 8-1 Síndrome de Goldenhar (12)

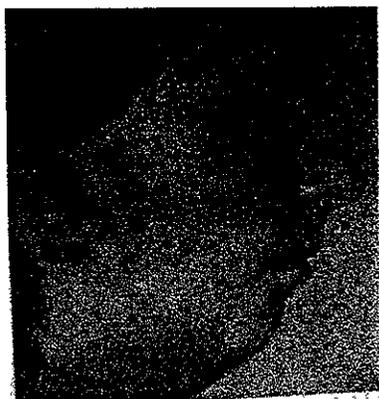


Fig 8-2 Síndrome de Goldenhar (12)

## **6.8 SÍNDROME HURLER Y HUNTER.**

### **ETIOLOGÍA.**

Autosómica recesiva. El defecto primario es la falta de  $\alpha$ -L- iduronidasa en todos los tejidos.

La consecuencia patológica es la acumulación de mucopolisacáridos en los tejidos parenquimatosos y mesenquimatosos y almacenamiento de lípidos dentro de los tejidos neuronales (11).

Los síndromes de Hurler (MPSI) y Hunter (MPSII) pertenecen a mucopolisacáridos que producen lesiones esqueléticas.

El síndrome de Hurler es más común y más grave y se caracteriza por presentar opacidades corneales.

El síndrome de Hunter el paciente vive más tiempo, no suele tener nebulosidades corneales y es a menudo sordo.

Ambos síndromes están asociados con la excreción de grandes cantidades de condroitín sulfato B y heparitín sulfato en la orina.

### **CARACTERÍSTICAS CLÍNICAS.**

Están caracterizados por una grotesca deformidad esquelética, retraso mental, hepatosplenomegalia, sordera y anomalía cardíaca.

Las anomalías cardíacas consisten en soplos: la insuficiencia cardíaca puede deberse al engrosamiento de los vasos coronarios o de las válvulas cardíacas.

Existen estructuras en flexión de los dedos (mano en garra) pie plano una joroba torácica baja o columna vertebral en forma de espalda de gato en posición sentada

### **CARACTERÍSTICAS BUCALES.**

Los labios son gruesos y el labio superior es muy largo. La encía y la apófisis alveolar anterior maxilar se vuelven alargados durante el segundo año de edad

Los dientes anteriores son pequeños, cortos, enclavijados y ampliamente espaciados.

El segundo molar deciduo y el primer o segundo molar permanente presentan una posición anormal, existe un retraso en la formación de las raíces

El maxilar inferior es corto y ancho, sobre saliendo los dos goniones y estando anormalmente separados en el plano coronal. La rama es corta y estrecha y el tamaño del cóndilo está reducido o incluso ausente en algunos casos. La convexidad normal del cóndilo está reemplazada por una superficie plana e inclinada, o una excavación en forma de taza, y la escotadura mandibular es irregular o hendida. (10)

### **CARACTERÍSTICAS RADIOGRÁFICAS.**

La cabeza es escafocefálica con rebordes supraorbitarios prominentes, la silla turca suele tener forma de zapato y puede estar agrandada.

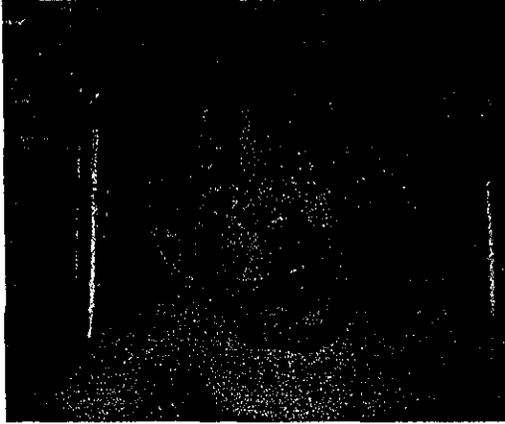


Fig 9-1 Síndrome de Hurler. (12)



Fig 9-2 Síndrome de Hurler. (12)

En los huesos largos, los metacarpianos, muestran una falta de tubulación normal. Los huesos de la extremidad inferior están menos alterados que los de la extremidades superiores.

Los metacarpianos son cortos y anchos, con bases amplias y con las falanges distales flexionadas, pero de forma normal.

Las vértebras muestran formación de picos o hipoplasias en la región toracolumbar.

Costillas espatuladas y cinturón torácico hipoplásico elevado (10)

Estos pacientes son tranquilos, dóciles y con frecuencia cariñosos. La muerte casi siempre sobreviene en la niñez y es secundaria a las complicaciones cardiacas o del aparato respiratorio (11)

## **6.9 MICROSOMIA HEMIFACIAL.**

Es una deformidad craneofacial asimétrica, variable y progresiva que incluye los componentes esqueléticos, de tejidos blandos y neuromusculares de los primeros dos arcos branquiales.

### **ETIOLOGÍA.**

La etiología es variable y heterogénea. En tanto que varios casos son aislados y esporádicos, múltiples casos se han reportado en familias con gemelos monocigóticos.

La exposición de la madre embarazada a fármacos como la talidomida, primidona y ácido retíndico han sido asociados con defectos congénitos del

desarrollo de las estructuras derivadas del primer y segundo arcos branquiales (12)

### **CARACTERÍSTICAS CLÍNICAS.**

La deformidad en la microsomía hemifacial varía en extensión y grado de alteraciones presentes

La forma más severa, todas las estructuras del primero y segundo arcos branquiales, se encuentran hipoplásicas.

El crecimiento mandibular asimétrico es la manifestación más temprana de la microsomía hemifacial, la deformidad progresiva en el lado controlateral y en el lado bilateral del esqueleto facial

La mandíbula es corta, retrusiva y angosta al nacimiento volviéndose progresivamente más asimétrica conforme el desarrollo de complejo cráneo facial.

El espectro de la malformación mandibular varía desde una pequeña mandíbula con una articulación temporomandibular hipoplásica, hasta la completa ausencia de éstas estructuras. El tercio medio facial (nariz, maxila, cigoma, órbitas) crece hacia abajo y en dirección vertical lejos de la base craneal.

La deformidad característica es la hipoplásia de la mandíbula en el lado afectado. La rama es corta o está virtualmente ausente, el cuerpo mandibular se curva hacia arriba encontrando la rama acortada. El mentón esta

desviado hacia el lado afectado, y el cuerpo mandibular en el lado afectado pierde su curvatura normal y se encuentra aplanado

Las malformaciones del cóndilo y de la rama varía de una mínima hipoplasia hasta la ausencia total (12)

Pruzansky (1969) establece una clasificación de acuerdo a la deformidad mandibular

GRADO I Existe una mínima o ligera hipoplasia.

GRADO II El cóndilo y la rama son pequeñas, la cabeza del cóndilo se encuentra aplanada, la cavidad glenoidea está ausente, y la apófisis coronoides puede estar ausente.

GRADO III La rama se reduce a una delgada lámina de hueso, o existe una ausencia total

Las malformaciones auriculares son manifestaciones usuales de este síndrome.

Neurman propone la siguiente clasificación:

GRADO I Pabellón auricular malformado con la mayoría de los componentes.

GRADO II Remanente del cartílago y piel, en forma de gancho y atresia del conducto auditivo interno.

GRADO III Pabellón auricular ausente, lóbulo deformado.

La deformidad de los tejidos blandos consiste en disminución del espesor del tejido subcutáneo que varía de ligero a severo. Los músculos de la expresión facial y masticadores están hipoplásicos. Se puede presentar macrostomía y

marcas en la piel a lo largo de una línea que va del tragus a la comisura labial

Murray (1957) propone una clasificación dependiendo de grado de deformidad en los tejidos blandos

LEVE Cuando existe hipoplásia subcutánea y muscular mínima, ausencia de macrostomía y ausencia de deformidad auricular ó leve.

MODERADA Pacientes intermedios entre leve y severa

SEVERA Cuando existe hipoplásia muscular subcutánea, hendiduras faciales, macrostomía y debilidad neuromuscular

Existe una clasificación de este síndrome en base a los defectos de tejidos blandos, esqueléticos y con fines de tratamiento, esta clasificación es dada por Leonard D. Kaban.

En esta clasificación, el defecto esquelético de la microsomía hemifacial se clasifica de acuerdo a la anatomía de la rama mandibular y de la ATM

TIPO I La deformidad consiste en minímandíbula y articulación temporomandibular. Todas las estructuras están presentes, normales en forma y localización, pero pequeños.

TIPO II Consiste en una rama mandibular pequeña de forma anormal con una A.T.M hipoplásica A su vez este se subdivide en Tipo IIA y Tipo IIB según la localización y grado de hipoplasia de la ATM

TIPO IIA El grado es leve y la localización de la ATM es aceptable para la función asimétrica

La ATM no se reemplazara con una articulación reconstruida

TIPO IIB La ATM es tan hipoplásica y está tan desplazada hacia sentido medial, anterior e inferior (en relación con el lado normal) que es necesario construir una nueva articulación

TIPO III Se caracteriza por una ausencia total de la rama mandibular y de la ATM

### **TRATAMIENTO.**

El tratamiento de elección para pacientes que cursan con esta alteración durante el crecimiento, está indicando por los hallazgos morfológicos y funcionales, edad, estado psicosocial y disponibilidad por parte de los padres y de los pacientes.

La edad es un factor determinante en el tratamiento, ya que según la etapa en que se inicie el tratamiento incluirá el manejo por parte de la ortopedia maxilar, así como la valoración ortodóntica y finalmente la intervención quirúrgica.

Se puede dividir en dos fases:

- a) Aquellos pacientes que se encuentran en etapas de crecimiento
- b) Pacientes que han concluido su pubertad. (12)

La distracción osteogénica mandibular es el tratamiento para la corrección de deficiencia del crecimiento y desarrollo mandibular.



Fig 7-1 Microsomia hemifacial (19)



Fig 7-2 Microsomia hemifacial (19)

Esta técnica de elongación de rama y cuerpo mandibular disminuye al máximo las manifestaciones faciales asimétricas funcionales y estéticas de los pacientes que presentan esta alteración.

Dependiendo del grado de afección se realizan elongaciones ya sea uni o bidireccionales, uni o bilaterales, por medio de distractores semirrígidos de acero inoxidable fijados quirúrgicamente y activados una vez al día, con la supervisión del ortodoncista para evitar mordidas abiertas

Con esta técnica se han obtenido elongaciones óseas y de tejidos blandos con resultados funcionales y estéticos que proporcionan una mejoría en la armonía facial. (13)

## **6.10 PICNODISOSTOSIS.**

### **ETIOLOGÍA.**

Existe un tipo de herencia recesiva autosómica. (11)

### **CARACTERÍSTICAS CLÍNICAS.**

El síndrome de enanismo, osteopetrosis, agenesia parcial de las falanges terminales de manos y pies, falta de cierre de las suturas craneales, abolladura frontal y occipital, e hipoplásia del ángulo de la mandíbula. (10)

La estatura es reducida, siendo en la mayoría de los caso de 1.35m a 1.50m a causa de la cortedad de las extremidades, el tronco no está acortado.

Las falnges terminales de los dedos de las manos y pies están reducidas y ensanchadas. La cabeza parece algo grande debido al abonamiento frontal

y occipital y el menton está retraído. El torax parece algo estrecho y puede haber ligero exoftalmos de los ojos.

#### **CARACTERÍSTICAS BUCALES.**

La única alteración bucal constante es la ausencia del ángulo de la mandíbula. Parece ser una alteración patognomónica.

Los huesos faciales están generalmente subdesarrollados con prognatismo relativo.

Se observa erupción prematura de los dientes, ausencia congénita, maloclusiones y paladar con surco.

#### **CARACTERÍSTICAS RADIOGRÁFICAS.**

Todos los senos paranasales, sobre todo los frontales, son hipoplásicos o no existen.

Hay aumento de opacidad de todos los huesos, especialmente de los huesos largos, columna vertebral y base del cráneo.

Hay signos de fractura espontánea, en especial de los huesos largos.

Se ha observado que el extremo acromial de la clavícula es algo hipoplásico.

#### **TRATAMIENTO.**

No existe tratamiento.

## **6.11 HIPERTROFIA HEMIFACIAL.**

La hemihipertrofia congénita es un trastorno poco frecuente, se caracteriza por asimetría importante del cuerpo, puede ser simple limitada a un dedo, segmentaria, que afecta una región específica del cuerpo o Compleja, que comprende la mitad del cuerpo

El agrandamiento es unilateral. Puede afectar todos los tejidos de la región con crecimiento anormal; en ocasiones, afecta sólo un número selectivo de éstos

### **ETIOLOGÍA.**

Existen múltiples factores etiológicos entre los cuales hay alteraciones vasculares o linfáticas de tipo anatómico o funcional, disfunción endocrina, alteración del ambiente intrauterino, trastornos del sistema nervioso central, anomalías cromosómicas y división celular asimétrica

### **CARACTERÍSTICAS CLÍNICAS.**

Los signos craneofaciales incluyen asimetría de hueso frontal, maxilar, palatino, mandibular, rebordes alveolares y cóndilos, así como hipertrofia asociada de los tejidos blandos.

La piel puede engrosar, con excesiva secreción de las glándulas sebáceas y sudoríparas e hipertrichosis, el pabellón auricular suele ser grande, el crecimiento unilateral de uno de los hemisferios cerebrales puede producir

retardo mental en 15 al 20 % de los pacientes, además de trastornos convulsivos (8)

### **CARACTERÍSTICAS BUCALES.**

La lengua presenta hiperplasia unilateral y aparece torcida, con delimitación muy clara en la línea media, las papilas fungiformes son grandes, los tejidos blandos intrabucales están gruesos y grandes.

Existen anomalías en el tamaño y forma de las coronas y raíces, las que se desarrollan y erupcionan antes, los dientes grandes son: los caninos, premolares y primeros molares permanentes

Se observa maloclusión, desviación de la línea media, planos oclusales sesgados y mordida abierta, a causa del crecimiento asimétrico del maxilar.

### **CARACTERÍSTICAS RADIOGRÁFICAS.**

Las radiografías lateral y anteroposterior de cráneo muestran asimetría ósea e hipertrofia de los huesos faciales y evidencias de hipertrofia en tejidos blandos.

En las radiografías panorámicas o periapicales pueden identificarse con facilidad las anomalías radiculares, y el agrandamiento de las coronas. (8)

### **TRATAMIENTO.**

Durante la lactancia y la infancia, debe examinarse de modo habitual al paciente para facilitar la identificación temprana de posibles neoplasias, debe observarse el crecimiento y desarrollo del niño para detectar evidencias de deterioro mental o anomalías del desarrollo sexual.

El crecimiento asimétrico del complejo craneofacial y los alvéolos dentales requiere intervención ortodóncica temprana e incluso mantenimientos de espacios, movimientos menores de los dientes y aparatos funcionales.

Se puede requerir reconstrucción quirúrgica de los tejidos blandos y duros anormales para mejorar la estética

La frecuente asociación de hemihipertrofia congénita con anomalías vasculares neoplasias embrionarias y retardo mental requieren la participación de un equipo medicodental multidisciplinario (8)

## CONCLUSIONES.

- Existe un origen común de las malformaciones, que pueden ser.
- Genético, que considera el momento de la concepción como el estadio teratógeno
- Embriológico, que nos dice que el periodo teratógeno se produce en el momento de la placa neural
- Y el patológico que es la interacción de dos factores: un agente teratógeno y el medio ambiente
- Dentro de las alteraciones embriológicas de ATM descritas se observa que todos entran en alguno de los tres orígenes descritos, y que por lo tanto las alteraciones tienen un origen común.
- Dentro de las alteraciones hay algunas que son más frecuentes como son:
  - Microsomia hemifacial.
  - Hipertrofia hemimandibular.
  - Síndrome de Treacher Collins.
- Las alteraciones embriológicas de ATM específicamente: agenesia del condilo mandibular, hipoplasia del cóndilo, hiperplasia del cóndilo, no se presentan de manera aislada, sino que frecuentemente se encuentran asociadas a un síndrome.

- Todas las alteraciones embriológicas de ATM tienen repercusiones a nivel estético, funcional y por lo tanto en calidad de vida del individuo
- Por eso es importante y es nuestra obligación como Cirujanos Dentistas ir más allá de la revisión dental, ya que el sistema estomatognático está formado por más elementos, entre ellos la ATM, la cual tiene un importante papel dentro de este sistema estomatognático.

## GLOSARIO.

**ACETÁBULO:** m La cavidad grande en forma de copa de la superficie externa de los huesos coxales en la cual articula la cabeza del fémur; hundido.

**AGENECIA:** Agénesis: patol Ausencia o desarrollo defectuoso de una parte del cuerpo.

**ALTERACIÓN:** patol. Modificación patológica de células o tejidos

**AMNIOS:** embriol Membrana delgada y avascular que constituye una de las envolturas del feto.

**ANOMALÍAS:** patol. En sentido estricto, la deformidad como trastorno leve del desarrollo.

**APLASIA:** Falta de desarrollo de un órgano o tejido a partir del esbozo embrionario.

**APOSICIÓN:** Fisiol Colocación (o precipitación) de nuevas capas.

**ARCO BRANQUIAL:** embriol. Pliegue mesenquimatoso (arco hioideo, arco mandibular y arco branquial) que se sitúa en la región cervical en una fase embrionaria precoz del desarrollo de los vertebrados, entre ellos el hombre.

Se colocan entre dos surcos branquiales y está revestido en su interior por endodermo y en el exterior por ectodermo. Posee vasos sanguíneos e inervación propia; forma diferentes tejidos y es precursor de diversos órganos

**ATÍPICO:** Anormal, relativo o referente a la atíпия.

**ATRESIA:** Falta congénita de una desembocadura natural o de la luz de un órgano hueco

**ATROFIA:** disminución adquirida del tamaño de un órgano o tejido a consecuencia de una nutrición deficiente, en definitiva, por trastornos del equilibrio entre los procesos anabólicos y catabólicos celulares con predominio del catabolismo.

**BRAQUICEFALIA:** antrop. Redondeamiento o ensanchamiento de la cabeza como carácter del desarrollo del cráneo humano desde el neolítico

**BLASTOCISTO:** estructura correspondiente a la fase de blástula que procede de la mórula y tiene una cavidad interna llena de líquido, la pared externa está formada por células del trofoblasto y tiene un polo animal el embrioblasto

**COLOBOMA:** hendidura congénita o adquirida (p. Ej , hendidura facial), en sentido estricto, hendidura ocular por trastornos de la oclusión fetal, coloboma de párpados, iris, cristalino, retina y mácula

**CONDAL:** relativo a un cartílago; cartilaginoso; p. ej. Osificación condral.

**CÓNCAVO:** VA: adj. Que tiene superficie redondeada algo deprimida, semejante a la superficie interna ahuecada de un segmento de una esfera

**CONGÉNITO:** todo aquello que está presente antes del nacimiento, en general anomalías o enfermedades, aun cuando no sean reconocibles en el neonato y su manifestación clínica tenga lugar durante la vida posnatal, incluso en la segunda o tercera infancia y aun en la edad adulta.

**CONVEXO, XA:** adj. Que tiene mas prominente la superficie en medio que en los bordes y guarda semejanza con su segmento de la superficie externa de una esfera

**DISOSTOSIS:** en sentido estricto, trastorno en el desarrollo óseo limitado a regiones particulares del esqueleto

**DISPLASIA:** patol. Anomalía en el desarrollo morfológico de un órgano o tejido

**ENCÉFALO:** encephalon (NAP): parte del SNC situada en el cráneo; acribada de las 5 vesículas primitivas y corresponde a la porción no segmentada del cuerpo embrionario

**ENDOMETRIO:** túnica mucosa uterina, durante la maduración sexual experimenta un proceso cíclico de formación y destrucción

**EMBRIOBLASTO:** estructura nodular situada en el polo materno del blastocisto, que surge de la masa celular interna de la mórula del huevo de los seres humanos y los restantes mamíferos

**ESCAFOCEFALIA:** cráneo navicular o escafoide como consecuencia de una sinostosis prematura de la sutura sagital (sibre todo por craneostenosis) y por disostosis múltiple. El cráneo adopta una forma extremadamente estrecha y se encoge como una quilla en dirección al vértice

**ESCOLIOSIS:** torsión lateral permanente del eje corporal mas concretamente de la columna vertebral en su plano frontal, con rotación y

torsión simultáneos, por asimetría de los componentes de la columna vertebral

**ESCOTADURA:** f Incisura, indentación o depresión, especialmente la ubicada sobre el borde de un hueso u otro órgano.

**ESTOMODEO,** stomatodeum (NAP): cavidad bucal del embrión formada por el endodermo

**ESTROMA,** stroma (NAP): en sentido estricto tejido conjuntivo intersticial de un órgano

**ETIOLOGÍA:** ciencia que estudia en sentido amplio las propias causas de las enfermedades, como factores internos o externos que producen la enfermedad.

**EXOFTALMOS:** exoftalmía, protrusión bulbar, aftalmoptosis protrusión patológica (unilateral o bilateral) del globo ocular fuera de la cavidad ordinaria, excepcionalmente hasta la imposibilidad de cerrar los párpados.

**FALANGE,** phalanx (NAP): partes óseas no palmares de los dedos de la mano o del pie. Se dividen en proximal, media y distal (excepto el pulgar que solo tiene 2).

**GEN:** unidad hereditaria, factor hereditario: unidad de información que se reproduce idénticamente pasando a las células hijas para la expresión de un rasgo hereditario.

**GEN MUTADOR:** gen que incrementa la tasa de mutación de determinados genes no alelos.

**GLÍNGLIMO:** m Término de la nomenclatura anatómica para el tipo de articulación sinovial que permite la movilidad en un solo plano, hacia delante y hacia atrás, como la bisagra de una puerta.

**HEMIFACIAL:** perteneciente o relativo a una mitad de la cara o que la afecta

**HEPARANSULFATO:** sulfato de heparano; mucopolisacárido parecido a la heparina (B-heparina), constituyente normal de tejido conjuntivo y de las secreciones mucosas; puede estar almacenado, de forma anormal, en las neuronas de los pacientes con síndrome de Hurler o sus variantes incompletas (síndrome de Hurler y Meyer- Sanfipo)

**HEPATOSPLENOMEGALIA:** aumento de tamaño simultáneo de hígado y bazo

**HIPOPLASIA:** desarrollo insuficiente de un órgano o de un tejido

**HIPERTRICOSIS:** aumento del espesor del vello corporal (generalmente limitado)

**HIPERTROFIA:** aumento de tamaño de un órgano o tejido por agrandamiento de las células parenquimatosas que la constituyen (estructura y número de células normales).

**HIPOTRICOSIS:** cabello escaso debido a la caída o al poco crecimiento, o como consecuencia de una disposición defectuosa de los folículos pilosos, con o sin anomalías de las glándulas sudoríparas, glándulas sebáceas, uñas y dientes.

**INTRAUTERINO:** situado dentro de la cavidad uterina.

**LORDOSIS:** anat. Curvatura de convexidad ventral de la columna vertebral

**LUXAR:** ortoped. Desplazamiento de los 2 extremos óseos formadores de una articulación de su posición funcional

**MACROSTOMÍA:** anchura desmesurada de la hendidura bucal, v. Fisura facial (horizontal).

**MALOCCLUSIÓN:** f. Malposición y contacto deficiente de los dientes maxilares superiores e inferiores que interfiere con la mayor eficiencia durante los movimientos de desplazamiento de la mandíbula, que son esenciales para la masticación.

**MALFORMACIÓN:** deformidad o anomalía congénita (o adquirida) del organismo o de una parte de una o varios órganos que se presentan como malformación individual simple o combinada y se debe a inhibiciones en el desarrollo (aplasia, agenesia, hipoplasia, fusión o no fusión, malrotación, etc.)

**MESÉNQUIMA:** tejido conjuntivo embrionario que se origina en su mayor parte en el mesodermo. Es el tejido matriz del tejido conjuntivo, con fibras que se presentan en la sustancia intercelular, inicialmente como embrionario, así como de los tejidos de sostén originados del mismo (cartilaginosa y ósea), del adiposo y de la sangre (y vasos sanguíneos y linfáticos).

**METACARPO, metacarpus (NAP):** parte media de la mano (entre carpo y dedos), v. también huesos metacarpianos.

**METENCÉFALO**, metencephalon (NAP) parte anterior del rombocéfalo da origen a la protuberancia y al cerebelo.

**MICROTIA**: tamaño anormalmente pequeño de las orejas (malformadas); eventualmente sólo está presente un rudimento totalmente indiferenciado (un apéndice auricular o incluso una atresia auncular completa).

**MICROCEFALIA**: reducción del tamaño cefálico a causa de un trastorno primario del desarrollo del encéfalo (microencefalia) y cierre prematuro de las suturas craneales, frente huidiza, nariz relativamente hipertrófica (cabeza de pájaro)

**MICROFTALMÍA**: tamaño anormalmente reducido del globo ocular; ocasionalmente existe sólo un rudimento del mismo: microftalmos; generalmente es hereditario y a menudo combinado con otras malformaciones.

**MICROSOMÍA**: desarrollo deficiente del cuerpo para su edad y condición, desarrollo hipotrófico proporcionado.

**MONOCIGÓTICO**: derivado de un solo cigoto ( y por lo tanto genéticamente idéntico), p.ej., gemelos monocigóticos.

**MÓRULA**: (latín: mora pequeña) complejo celular con superficie irregular surgida de la célula ovular fecundada totalmente ranurada de los organismos pluricelulares.

**NEBULOSIDAD**: falta de claridad.

**NEBULOSIDADES CORNÉALES**: opacidad corneal.

**OSTEOPETROSIS:** osteosclerosis o esclerosis ósea

**OSTEOTOMÍA:** sección quirúrgica de un hueso; la incisión puede ser lineal, transversal u oblicua, en forma de arco o de V, cilíndrica, escalonada, cuneiforme o glenoidal

**OVOCITO, OOCITO, OVOCYTUS (NAP)** célula germinativa procedente de la oogonia, a través de la división meiótica

**PATOGNOMÓNICO:** característico de una enfermedad determinada.

**PLATIBASIA:** aplanamiento de la base del cráneo que puede ser congénito

**PERIOSTIO:** membrana de tejido conjuntivo que rodea el hueso, rica en vasos y nervios, que presenta una capa de formación de hueso (combium) profunda y celular y una capa externa fibrosa

**POSNATAL:** relativo al tiempo situado después del nacimiento

**PROTRUSIÓN:** f. Condición caracterizada por estar desplazada hacia delante, como sucede en los movimientos masticatorios de la mandíbula.

**RETROACCIÓN:** f. Acción en dirección invertida. Reacción.

**SAGITAL:** adj. En forma de flecha, recto; dicese de un plano o corte anteroposteriores paralelos al plano medio del cuerpo.

**SINDACTILIA:** fusión congénita de dedos, manos o pies; frecuentemente se trata de una unión membranosa, pero también puede ser fibrosa u ósea..

**SÍNDROME:** cuadro patológico que se manifiesta siempre con paros. Los mismos síntomas y signos. es decir, con una sintomatología que sigue una

muestra sintomática ampliamente coincidente, y cuyas causas pueden ser desconocidas, indefinidas, polietiológicas o de etiogénesis sólo parcialmente conocida

**SÍNFISIS:** adherencia Anat Fusión de dos huesos por medio de un cartilago fibroso

**TRANSVERSAL:** adj Transverso, término que define una estructura situada en ángulo recto con el eje largo del cuerpo o de un órgano.

**TERATOGÉNICO:** que genera malformaciones, p ej , fase de determinación teratogénica, tóxicos teratogénicos

**VENTRAL:** adj Perteneiente o relativo al abdomen o a un vientre En anatomía equivale a anterior.

## BIBLIOGRAFIA.

- 1 - Hamilton W J , Embriología humana, desarrollo prenatal de la forma y la función,  
Ed Intermedica, Buenos Aires, 1973, pp.560-562
- 2.-Horch H Cirugía oral y maxilofacial Tomo I Ed Masson S.A Barcelona, 1995, pp.299-302, 145-148.
- 3.-Mjor Ivar A., Embriología e histología oral humana, Ed Salvat editores S A., Barcelona, 1989, pp.7-21, 277-287
- 4 -Moore Keith L. Elementos de la embriología humana. Ed Interamericana Mc Graw Hill, México, 1988, pp.8-14
- 5 -Sadler T.W. , Lagman embriología médica. Ed Medica Panamericana, México 1999, pp.
- 6.-Okeson Jeffrey P., Oclusión y afecciones temporomandibulares, Ed Mosby Doyma libros, España, 1996, pp.8-15
- 7.-Laszlo Ochwarts, Afecciones de la ATM ,Diagnostico y tratamiento relaciones con la oclusión, Ed. Mundi S.A., Buenos Aires. Primera edición, pp.89-92.
- 8.-Regezi Jseph A. Patología bucal,Ed Interamericana Mc Graw-Hill, México 1995, pp. 495-496, 502-504.
- 9.-Shafer William, Tratado de patología bucal,Ed. Interamericana, México, 1986, pp. 732-733.

- 10 -Gorlin Robert J, Thoma Patología Oral, Ed Salvat editores S A ,  
Barcelona 1983, pp 43-44, 46, 586-587, 632, 588-589
- 11 -Jones Lyons Kenneth, Atlas de malformaciones congénitas, Ed.  
Interamericana Mc Graw Hill, México 1990, pp 111, 395-396, 456-457, 657.
- 12.- Takao Kimora Fujikami, Atlas de cirugía ortognática maxilofacial  
pediátrica, Ed Actualidades médico odontológicas latinoamericana, C.A.,  
México D.F. 1995, pp. 261-263.
- 13 -Olmos Aranda Luis, Distracción ósea mandibular; Rev. Mex De  
ADM, 1999, Volumen 56(3), pp. 124-127
- 14- Sadowsky Lionel, Seminario de ortodoncia Trastornos de la A.T.M., Vol. I  
No. 4, 1995.
- 15- Diccionario Médico Roche, Ediciones Doyma, España 1993
- 16- Diccionario Médico de bolsillo, Dorland, 23ª. Edición, Interamericana Mc  
Graw-Hill, España 1988
- 17.- Rakosi Thomas, Atlas de ortopedia manillar Diagnóstico, Ediciones  
Científicas y Técnicas, S.A., Masson, Salvat odontología, Barcelona 1992,  
pp. 70-76.
- 18.- Nokazawa K., Anatomical Atlas of the Temporomandibular Joint,  
Quintessence Publishing Co., Ltd 1991, Tokio Japan, pp. 28, 31, 32, 41, 62, 63.
- 19.- Norman John Edgar, Textbook and color atlas of the temporomandibular  
join. Diseases, Disorders, Surgery, Year Book medical publishers, Inc 1990,  
pp. 196-223.

20 - Laskaris George. Patologias de la cavidad bucal en niños y adolescentes, Amolga, Caracas Venezuela 2001, pp 219

21 - Toriello Helga, Treacher Collins syndrome, ENT Ear Nose Throat Journal, August, 1999, Vol 78 No 8