



**UNIVERSIDAD NACIONAL AUTÓNOMA DE
MÉXICO**



FACULTAD DE ODONTOLOGÍA

**HIPOPLASIA CONDÍLEA ASOCIADA AL SÍNDROME
PRIMERO Y SEGUNDO ARCOS BRANQUIALES**

T E S I N A

QUE PARA OBTENER EL TÍTULO DE

CIRUJANA DENTISTA

P R E S E N T A :

LIZBETH ORTIZ LÓPEZ

TUTORA: MTRA. ROCÍO GLORIA FERNÁNDEZ LÓPEZ

MÉXICO D. F.

2007



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.

Agradecimientos

A la Universidad Nacional Autónoma de México

Por ser mi segunda casa y darme la oportunidad de realizar mis estudios profesionales.

A mi tutora Mtra. Rocío Fernández López

Gracias por sus consejos para la realización y conclusión de este trabajo.

A mis padres

Gracias por su amor, sus cuidados, apoyo moral y comprensión que siempre me han brindado. De corazón gracias por los esfuerzos que hicieron para darme este gran regalo de vida. Los amo mucho.

A mi hermano Alfredo

Gracias por tu apoyo, por tu comprensión y guiarme a ser una mejor persona.

A mi hermano Rodrigo

Gracias por ser mi compañero y amigo de infancia, por tus consejos y regaños que me servirán para ser mejor cada día. Por tu amor incondicional.

A Dr. Doroteo Vargas López

Gracias por haberme brindado la oportunidad de acercarme a la Cirugía Maxilofacial. Darme su confianza y comprensión.

A Dr. Filiberto Enriquez Habib y Dra. Guadalupe Marin González

Gracias por todos los conocimientos y amistad que me brindaron.

Dra. Ana María Nieto

Gracias por su apoyo y su amistad.

A mis amigas Paola, Rosalía e Yvonne

Mis hermanas de corazón y alma; gracias por su apoyo, lealtad y sobre todo por su amistad.

A Elva Carrillo

Gracias por tu apoyo, por tus consejos que han cambiado mi vida y han echo de mi una mejor persona y por tu amistad.

A Mariana y René

Gracias por abirme las puertas de sus corazones, su confianza y su apoyo. Gracias por ser mis amigos. A mi princesa Fernanda y a mi muñeco Sebastián los quiero mucho.

A Diana

Gracias por tu amistad y tu ayuda.

ÍNDICE

Introducción

1. Antecedentes

2. Articulación Temporomandibular

2.1.1. Tipos de suturas

2.2. Anatomía Articulación Temporomandibular

2.2.1. Anatomía ósea

2.2.1.1. Superficies óseas

2.2.2. Cápsula y Ligamentos

2.2.3. Menisco y compartimentos articulares

2.3. Músculos de la masticación

2.3.1. Músculo Temporal

2.3.2. Músculo Masetero

2.3.3. Músculo pterigoideo medial

2.3.4. Músculo pterigoideo lateral

2.4. Músculos relacionados con los movimientos mandibulares

2.4.1 Músculos suprahioideos

2.4.2 Músculos Infrahioideos

2.5 Biomecánica de la ATM

3. Embriología

3.1 Morfogénesis Bucofacial

3.2. Aparato faríngeo

3.3. Arcos branquiales

3.3.1. Primero Arco Braquial (Mandibular)

3.3.2 Segundo Arco Braquial (Hioideo)

4. Hipoplasia Condílea

4.1 Clasificación de la Hipoplasia Condílea

5. Síndromes Primero y Segundo Arcos Branquiales

5.1. Microsomia Hemifacial

- 5.2 Síndrome Treacher Collins**
 - Definición**
- 5.3 Síndrome de Nager**
- 5.4. Síndrome de Moebius**
- 5.5 Síndrome Hallermann - Streiff**
- 6. Diagnóstico**
 - 6.1. Evaluación Clínica**
 - 6.2. Cefalometría**
- 7. Tratamiento**
 - 7.1. Injerto costochondral**
 - 7.2. Distracción Osteogénica**
 - 7.3. Ortopédico**
- 8. Discusión**
- 9. Conclusiones**
- Referencias Bibliográficas**

Objetivos

Objetivo General:

Conocer la relación que presentan los Síndromes del Primero y Segundo Arcos Branquiales con la Hipoplasia Condílea.

Objetivos Específicos:

- Describir la anatomía de la Articulación Temporomandíbular.
- Describir el proceso del desarrollo embriológico del primero y segundo arcos branquiales.
- Conocer los factores que induce la Hipoplasia Condílea.
- Conocer las alternativas de tratamiento en la Hipoplasia Condílea de los Síndromes de Primero y Segundo Arcos Branquiales, como la Distracción Osteogénica.

Introducción

En los últimos tiempos el manejo de pacientes con anomalías craneofaciales se ha convertido en un tratamiento multidisciplinario, en el que intervienen varias áreas, con distintos especialistas, pero con mayor importancia con los ortodoncistas y el Cirujano Maxilofacial para este tipo de padecimientos.

El origen embrionario de las estructuras del primero y segundo arcos branquiales, es causa de diferentes síndromes que presentan hipoplasia condílea siendo los elementos involucrados en el crecimiento y desarrollo, las características y potencial genético, pueden verse influidos y modificados en el grado de penetración y manifestación.

En la búsqueda de armonía de las estructuras faciales con los elementos circundantes y de un equilibrio funcional y estético del paciente se le aplica la distracción osteogénica como un proceso terapéutico que aprovecha las características anatómicas y fisiológicas de los tejidos duros y blandos, para lograr elongar huesos, músculos, nervios.

Entre los síndromes del primero y segundo arcos branquiales encontramos Microsomia Hemifacial, Síndrome Treacher Collins, Síndrome de Nager, Síndrome de Moebius y Síndrome Hallermann – Streiff que tienen en común la hipoplasia condílea. Para estos padecimientos encontramos una opción de tratamientos, la distracción ósea, está es una técnica de inducción mecánica de nuevo hueso a partir del estiramiento del callo óseo entre las superficies ósea que son gradualmente extendidas.

1. Antecedentes

Las deformidades craneofaciales han sido conocidas desde tiempos antiguos. En ciertas sociedades se les consideró como un atributo de belleza; en otras, influidas por el pensamiento mágico, se asociaron a poderes sobrenaturales.¹

Los Caldeanos, una de las tribus mesopotámicas, aproximadamente en el año 2000 antes de cristo descubrieron una serie de deformidades de primero y segundo arcos branquiales.

Bartholinus en 1654 publicó el caso de un niño en quien el canal auditivo externo se encontraba ausente. (Fig.1)



Fig.1 Bartholinus

Poco después en 1688 el mismo Bartholinus reporto el caso de una mujer con microtía y ausencia de canal auditivo externo.

En la literatura, el Síndrome de primero y segundo arcos branquiales se mencionan con diferentes nombres como Displasia Arco Branquial,

Síndrome Arco Branquial, Síndrome Primer Arco siendo descrita por primera vez en 1846 por Thompson.

La primera referencia bibliográfica de las fisuras faciales que involucran el primero y segundo arcos braquiales, se encuentran en el artículo Note on acongenital defect of the lower lid. Roy Lond. Ophth. Hosp. Rep. 12: 225, 1889 publicado en Londres por Berry, G. A, en el año de 1889.¹

Posteriormente por Francheschetti en 1940. Gorlin y Pindborg en 1964, la denominaron Microsomía cráneo facial. (Fig.2)



Fig.2 Dr. Gorlin

El concepto de Distracción Osteogénica fue descrito por primera vez por Condevilla en 1905, cuando reportó un alargamiento de hueso femoral por distracción repetida para corregir su discrepancia.^{2, 3}

De acuerdo con Wassmud en 1927 Rosenthal realizó la primera distracción osteogénica mandibular, usando un dispositivo intraoral que se fijaba a los dientes y gradualmente se activaba cada semana.⁴

En 1937 Kazanjian realiza una distracción osteogénica mandibular en una paciente usando un incremento gradual de tracción. (Fig.3)

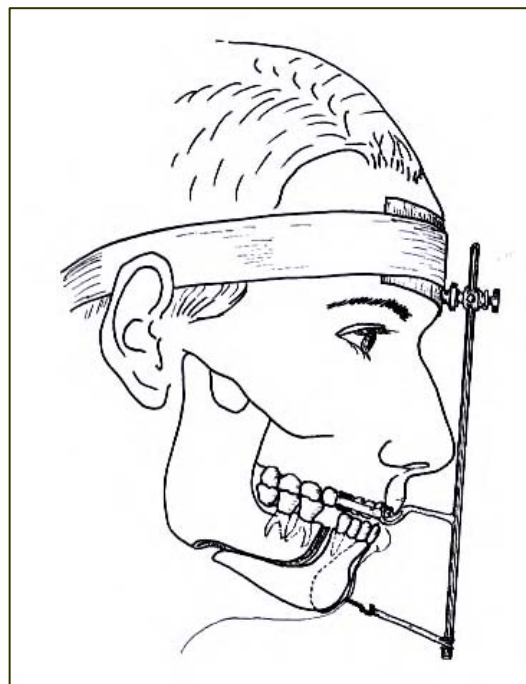


Fig.3 Distractor de Kazanjian

Samchucov. 2001

Recientemente han existido múltiples publicaciones como Kazanjian en 1939, Grabb en 1965, Obwegeser en 1970, Converse en 1973 enfatizan la acción combinada del manejo quirúrgico de esta anomalía con tratamiento ortodóntico.

En 1954 Ilizarov realiza osteogénesis por distracción en cientos de pacientes con diferentes afecciones ortopédicas en la antigua Unión

Soviética aplicando el principio para tratar fracturas conminutas de huesos largos, una vez alineados, los elongaba para lograr la longitud deseada en lugar de colocar injertos óseos. Así mismo demostró que con sólo u corticotomía o interrupción parcial del hueso cortical y una mínima disrupción del perióstio el tratamiento era exitoso.^{2, 5} (Fig. 4)

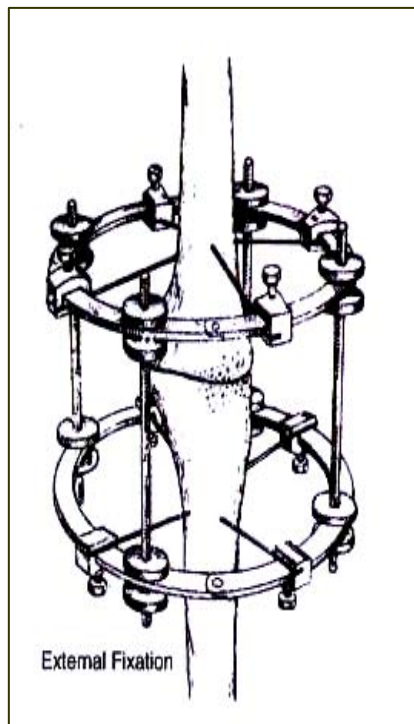


Fig. 4 Distracción Osteogénica

Samchukov. 2001

En 1974 Obwegesser reporto la utilización de cartílago costal para la reconstrucción del cóndilo y cavidad glenoidea y colocación de injertos óseos superpuestos para aumentar la proyección mediolateral de la cara.

En 1983 Harvold, Vargervik resaltaron la importancia de realizar manejo ortodóntico temprano, combinado con el manejo de la deformidad.

En 1992, McCarthy et al reportaron el uso de la distracción osteogénica para tratar pacientes con deformidades severas mandibulares.⁴

En 1993 Snayder, Levine y Swanson publicaron el primer reporte preliminar sobre elongación mandibular con distracción gradual.

Numerosos sucesos han ocurrido que permitieron el uso de la distracción osteogénica en el tratamiento de pacientes con síndromes craneofacial o dentofacial o ambos.⁵

Las anomalías del primero y segundo arcos branquiales frecuentemente combinadas con parálisis facial central fueron observadas en niños nacidos de mujeres embarazadas expuestas a talidomida, primidone, y ácido retinoico.⁶

Varias anomalías cromosomales fueron asociadas incluyendo del 5p, del 6q, trisomía 7 mosaico 47, del 8q, trisomía 9 mosaico 119, trisomía 18, recombinación cromosoma 18, cromosoma 21, 49, XXXXY, Y 47, XXY.

2. Articulación Temporomandibular

El cráneo está constituido con el fin de asegurar su función de protección:

- Los huesos del cráneo son flexibles para proteger el cerebro, esta flexibilidad es más importante en las zonas de sutura.
- Las membranas (duramadre que tapiza la cara interna de los huesos del cráneo) que refuerzan la solidez del cráneo, evitan la luxación traumática de las suturas y dan más elasticidad al conjunto.⁷

Esta anatomía nos indica los distintos planos de trabajo en osteopatía craneal y la cronología de tratamiento:

- Plano óseo (flexibilidad) y sutural (stretching del tejido Intersutural).
- Plano membranoso.
- Plano líquido.

Clasificación de las sinartrosis

Definición: unión articulación, es la articulación del cráneo.⁸

Esta unión es: un cartílago: sincondrosis.

Tejido fibroso y hueso: sutura.

Los huesos de la cara, del cráneo se unen todos por medio de suturas.

2.1. Suturas

La sutura es el lugar de crecimiento del hueso, una unión firme entre los huesos contiguos, zona de movimiento.

La sutura fibrosa está constituida por células y fibras dispuestas en cinco bandas entre las dos capas periosteas que la unen como un ligamento.⁷

Las cinco bandas protegidas por el periostio son:

- Los dos huesos craneales que deben unirse.
- Las dos capas periosteas mediales que se juntan pasando debajo de los huesos, desde la cara externa hasta la interna, como un cartílago o cápsula fibrosa.
- La zona central entre sus cápsulas fibrosas, con sus escasos haces de fibras multidireccionales y sus vasos sanguíneos, permite un ligero movimiento.⁷

2.1.1. Tipos de suturas.

- **Sincondrosis o articulaciones cartilagosas.** Articulaciones sin cavidad articular y unidas por cartílago.
- **Dentadas.** Imbricadas a modo de dos peines, como la sagital. A mayor amplitud de dientes, más movilidad.
- **Escamosas.** Escamas que se cubren por toma de contacto amplio de las tablas (interna y externa), como la escanoparietal, la esfenoparietal, la esfenoescamosa.
- **Armónicas.** Superficies ásperas sin dientes, borde a borde como las unguinoetmoidales, la frontoetmoidal, la esfenoetmoidal.
- **Mortaja fijada.** Ala mayor y cuerpo del esfenoide. Articulada hasta 18 meses seguirá siendo más flexible porque hay presencia de los agujeros de la base del ala mayor.
- **Sindesmótica o sindesmosis.** Sutura con un ligamento al medio.

- **Sindilesis o esquindilesis.** Una superficie en cresta y otra en surco. Borde a borde del vómer y del rostrum del esfenoides que se pone Sindilesis como sus dos cavidades se separan para rodear la cresta esfenoidal inferior.
- **Escamodentadas.**
- **Bisel tijeras.** Esfenoescamosa.
- **Bisel tijeras dentadas.** Frontoesfenoidal.
- **Gomfosis.** Sinartrosis dónde una parte cónica se adapta en una parte hueca.
- **Canto.** Parietomastoidea.⁷

La articulación que une al cráneo con la mandíbula, llamada Articulación Temporomandibular.⁸

2.2. Anatomía Articulación Temporomandibular

La articulación temporomandibular es de tipo diartrosis bilateral constituida por el cóndilo mandibular y la cavidad glenoidea del hueso temporal.⁸ Pertenece al género de las bicondíleas, ya que son los cóndilos de ambos huesos los que intervienen en ellas.⁹

2.2.1. Anatomía ósea

2.2.1.1. Superficies óseas

Son dos: el cóndilo mandibular y la cavidad glenoidea del hueso temporal.

- **Cavidad glenoidea.** Cavidad ósea de la parte inferior del hueso temporal, limitada posteriormente por el conducto auditivo interno y

- anteriormente por la eminencia articular. Superiormente forma parte del suelo de la fosa craneal media. Constituye la parte estática de la articulación. (Fig.5)
- **Cóndilo mandibular.** Es una apófisis ósea que se extiende de forma posterosuperior en la rama ascendente mandibular. Consta de un estrechamiento óseo llamado cuello cóndilar, que termina en una excrescencia ósea llamada cabeza condílea o cóndilo.⁹

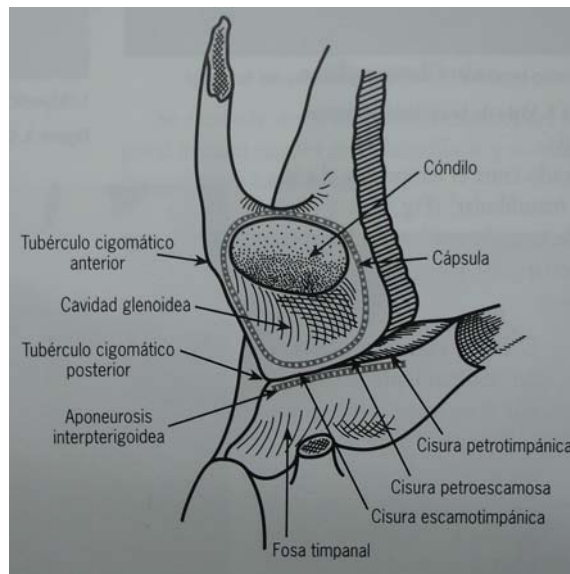


Fig. 5 Cavidad glenoidea del temporal.

Ricard Francois. 2005

La cabeza condílea tiene una forma ovoidea de aproximadamente 1 cm. en sentido anteroposterior y 2 cm. en sentido mediolateral. Su extremo externo se encuentra algo más adelantado que el interno, de forma que los ejes que pasan por los dos cóndilos definen un ángulo de 145° a 160°. (Fig. 6)

Ambos cóndilos (derecho e izquierdo) son marcadamente simétricos, condición necesaria para su funcionamiento coordinado. Constituye la

parte móvil de la articulación y es la más comúnmente afectada por traumatismos como por enfermedades degenerativas o congénitas.⁹

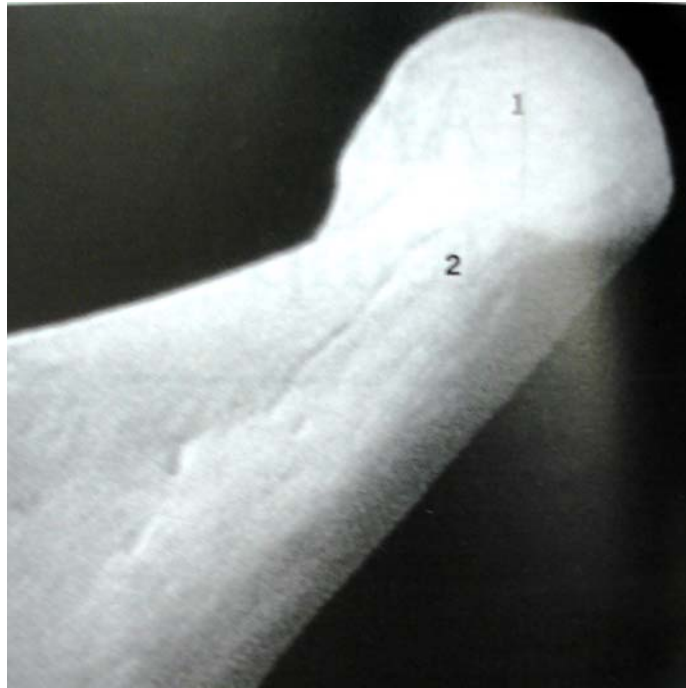


Fig.6 Cóndilo Mandibular

1. Superficie Articular 2. Cuello del Cóndilo

Ricard Francois. 2005

2.2.2. Cápsula y Ligamentos.

Son las estructuras que unen ambas superficies óseas y definen la cavidad articular.

- **Cápsula**

Es una estructura fibrosa que se inserta a nivel superior alrededor del borde de la cavidad glenoidea y a nivel inferior circunferencialmente en el cuello del cóndilo por debajo de la superficie articular. Está íntimamente unida al menisco, al que estabiliza en su posición. Inervada por ramas del nervio auriculotemporal.¹⁰

- **Ligamentos**

Ligamento lateral o temporomandibular

Que cubre la parte anterior y lateral de la articulación, engrosando a este a nivel cápsula, de la que es inseparable.

A nivel superoanterior se inserta en el suelo del arco cigomático, de donde parten dos fascículos, uno horizontal que va a insertarse en el polo externo del cóndilo, limitando el movimiento posterior de la mandíbula, y otro oblicuo, que se inserta en la parte externa de cuello condilar, limitando los movimientos rotacionales.¹⁰

Ligamento esfenomandibular

Que va desde el ala mayor del hueso esfenoides hasta la línula de la rama ascendente mandibular.¹⁰

Ligamento estilomandibular

Que transcurre desde el inicio de la apófisis estiloides hasta el ángulo y el borde posterior del ángulo mandibular. Ambos ligamentos accesorios contribuyen como punto de rotación mandibular.¹⁰ (Fig.7)

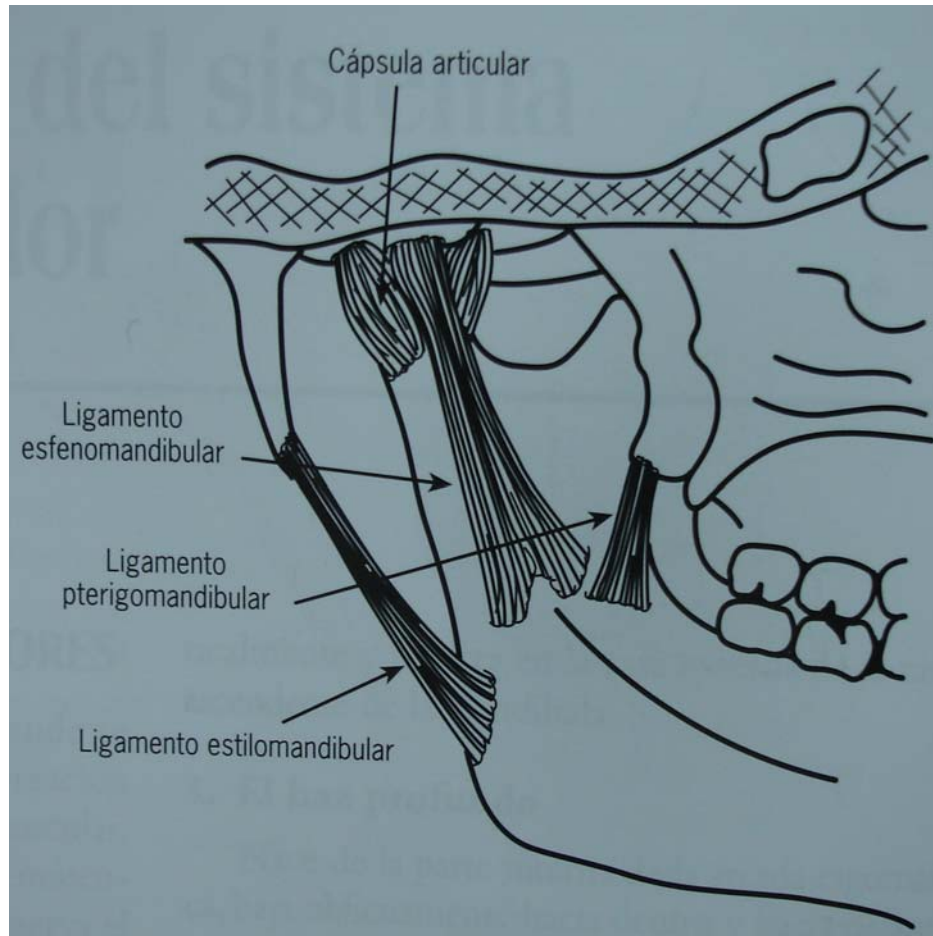


Fig. 7 Ligamentos internos de la Articulación Temporomandibular

Ricard Francois. 2005

2.2.3. Menisco y compartimentos articulares.

El menisco es una estructura de tejido fibroso denso y avascular, situado aproximadamente en el plano horizontal y que divide la articulación en dos compartimentos, el superior y el inferior.

El menisco es flexible y puede adaptarse a las distintas demandas funcionales. Su grosor es variable según la zona del mismo, siendo más estrecho por el centro que por los márgenes.

Se distinguen tres zonas meniscales: banda anterior, zona intermedia y banda posterior. La zona intermedia es la más delgada, siendo también el área de función entre el cóndilo y el hueso temporal.

El menisco se halla íntimamente adherido, por su parte medial y lateral, a la cápsula articular al nivel más bajo, cerca del cóndilo. En la parte anterior y media, fibras del fascículo superior del músculo pterigoideo lateral se insertan en la cápsula o directamente en el menisco.

Esta inserción sirve para dar estabilidad y recolocar el menisco en correcta relación con las superficies óseas en el movimiento de cierre de la boca. En la zona posterior del menisco existe el tejido retrodiscal o zona bilaminar, que constituye una inserción débil y relajada a la parte posterior de la cavidad glenoidea y cuello condíleo. Este tejido es laxo, vascular e innervado por fibras del Nervio Auricotemporal. Su relativa laxitud permite al menisco la libertad necesaria durante los movimientos articulares.

Las inserciones del menisco a la cápsula articular y su situación en un plano más o menos horizontal definen dos compartimientos articulares, tapizados cada uno por su membrana sinovial.

Compartimientos articulares.

El compartimento superior es algo mayor y más anterior que el inferior, contiene aproximadamente 1.2 ml. de líquido sinovial. El compartimento inferior es algo menor y posterior, conteniendo un 0.9 ml. líquido sinovial.

Está formada por dos capas: una capa fibrosa externa y una interna de tejido sinovial.

La capa sinovial produce el líquido sinovial que tiene tres funciones:

1. Lubricación
2. Nutrición
3. Retirar detritus de los espacios articulares

El líquido sinovial está formado por un complejo proteínico de ácido hialurónico muy bajo en glucosaminoglicanos.

2.3. Músculos de la masticación

En íntima relación con la ATM, pero sin formar estrictamente parte de la misma, se encuentran los músculos de la masticación. Los músculos de la masticación son pares y en números de cuatro por lado:

2.3.1. Músculo Temporal

Es de forma de abanico. Se inserta por arriba en la línea curva inferior del parietal; sus fibras son anteriores, medias y posteriores se dirigen hacia abajo y adelante terminandose de insertar en el proceso coronoideo de la mandíbula. (Fig. 8)

Está inervado por los nervios temporales anterior medio y posterior, provienen del trigémino, que se desprenden a su salida del agujero oval.

Su función es elevar la mandíbula y cuando se contraen las fibras posteriores proyecta los cóndilos hacia atrás.

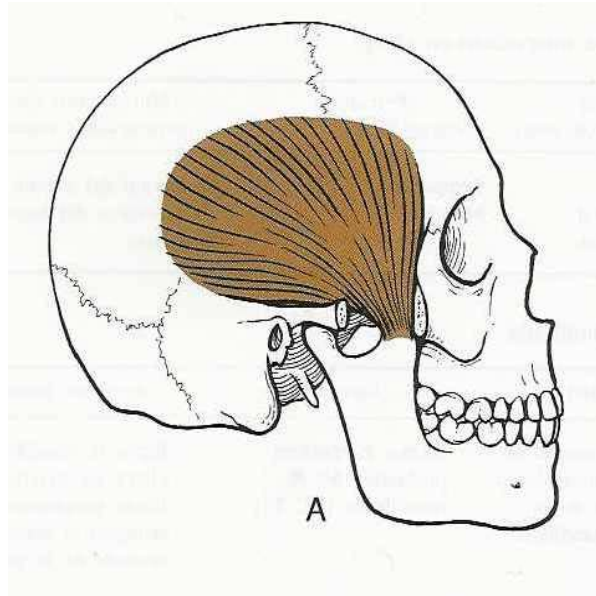


Fig.8 Músculo Temporal

Moore, 2001

2.3.2. Músculo Masetero

Es un músculo grueso. Se inserta en el arco cigomático en la cara lateral de la rama ascendente y ángulo mandibular. Tiene dos fascículos: el superficial se inserta por arriba en el hueso cigomático con el arco cigomático, sus fibras se dirigen hacia abajo y atrás terminando en la cara lateral del ángulo mandibular, y el profundo, se inserta por dentro en el borde inferior del arco cigomático sus fibras se dirigen hacia y atrás terminando en la cara lateral de la rama mandibular, por encima de la inserción del fascículo superficial. (Fig.9)

Su función es principalmente la de elevador de la mandíbula, pero también retrusor (fascículo profundo) y protusor (fascículo superficial). Está inervado por la rama maseterina del Nervio trigémino.

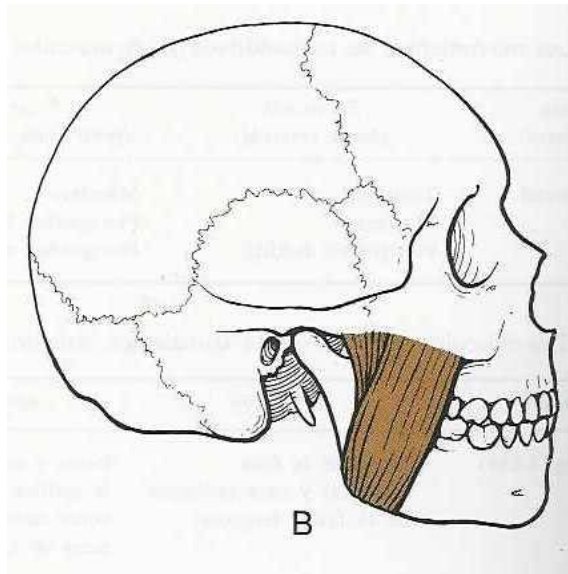


Fig. 9 Músculo masetero

Moore, 2001

2.3.3. Músculo pterigoideo medial

Se inserta por arriba y adentro en la fosa pterigoidea, sus fibras se dirigen hacia abajo y atrás y por último hacia fuera terminando en la cara medial del ángulo de la mandíbula. Su función es de elevador y protrusor. (Fig. 10)

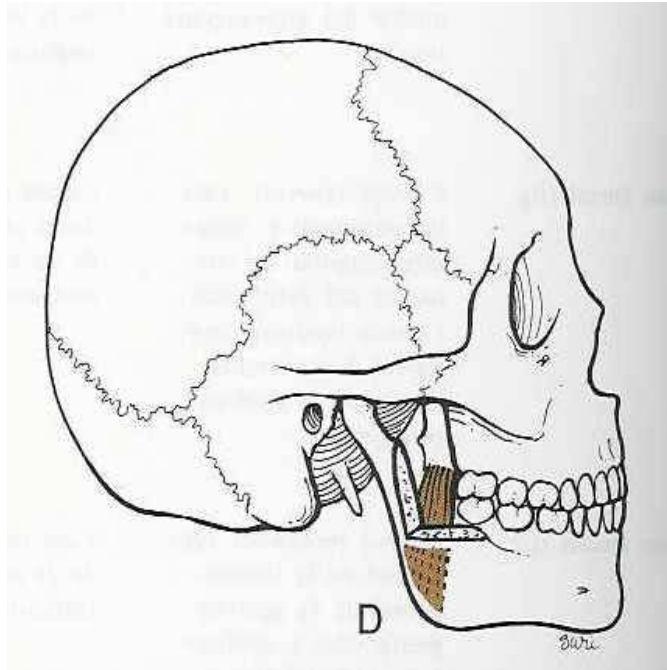


Fig. 10 Músculo pterigoideo medial

Moore, 2001

2.3.4. Músculo pterigoideo lateral

Tiene forma de cono. Presenta dos fascículos que actúan como músculos independientes.

Fascículo superior. Se inserta en la cara infratemporal de las alas mayores del esfenoides, sus fibras se dirigen hacia fuera terminando en la fosa pterigoidea del cuello del cóndilo y en la cápsula articular de la ATM.

Fascículo inferior. Se origina en la parte lateral de la lámina externa de la apófisis pterigoides y se inserta en el cuello condíleo. (Fig. 11)

Su función cuando se contraen aisladamente los pterigoideos realizan movimientos de lateralidad y cuando se contraen simultáneamente realizan movimientos que proyectan la mandíbula hacia delante. La inervación de ambos pterigoideos depende del nervio trigémino.

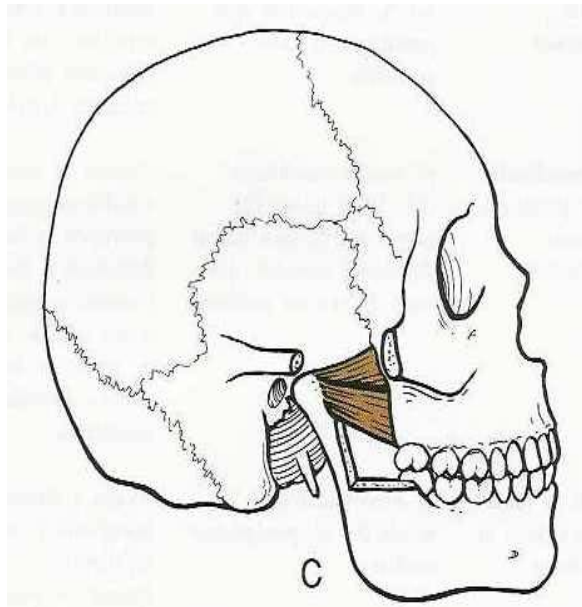


Fig. 11 Músculo pterigoideo lateral

Moore. 2001

2.4. Músculos relacionados con los movimientos mandibulares

Pero sin considerarse como músculos de la masticación, está el grupo de músculos considerados como submandibulares y que a su vez se dividen en supra e infrahioideos.

2.4.1 Músculos suprahioideos

Digástrico, Milohioideo, Genihioideo y Estilohioideo.

La inervación del Milohioideo y del vientre anterior del digástrico dependen del Nervio Trigémico, mientras que el Estilohioideo y el vientre posterior son inervados por el Nervio Facial.⁹

2.4.2 Músculos Infraioideos

Esternohioideo, Tirohioideo, Omohioideo y Esternotiroideo.

Este grupo de músculos está inervado por el asa descendente del hipogloso o por el hipogloso directamente en ocasiones.

Los músculos supraioideos tienen como función la depresión mandibular cuando el hioides está fijado en posición por el grupo muscular infraioideo, o la elevación del hioides cuando la mandíbula está fijada en posición por el grupo muscular supramandibular.⁹

2.5 Biomecánica de la ATM.

La articulación temporomandibular tiene ciertas características que la hacen peculiar. Éstas son básicamente dos:

1. Son dos articulaciones que trabajan conjuntamente, siendo la combinación de ambas la que se traducirá en un tipo de movimiento u otro sobre la mandíbula.
2. A su vez se encuentran influenciadas por un tercer elemento, que es la oclusión dental.

Los movimientos básicos de la ATM son dos: rotación y traslación.

El movimiento de rotación depende del compartimiento inferior de la articulación; es decir, de la relación entre el menisco y la cabeza condílea.

El movimiento de traslación depende básicamente del compartimiento superior; es decir, de la relación entre el menisco y la concavidad glenoidea y la eminencia articular.⁹

3. Embriología

Para poder comprender lo que se considera como un desarrollo anormal, existe la necesidad inicial de explicar el desarrollo normal y contar de esta manera con parámetros de comparación. Para poder evaluar los factores hereditarios, genéticos y del medio ambiente, que influyen en el feto en desarrollo, en condiciones de normalidad y anormalidad.

3.1 Morfogénesis Bucofacial

El desarrollo de la cara y la cavidad bucal empieza durante el segundo mes del desarrollo embrionario.

La emigración ventral del ectomesénquima derivado de la cresta neural craneal se presenta durante las primeras fases del período embrionario.

La migración del ectomesénquima y la subsiguiente proliferación de las células ectomesenquimatosas producen la formación de múltiples prominencias o procesos faciales, cada una cubierta de ectodermo superficial.

Estas células ectomesenquimatosas o de las crestas neurales se diferencian para formar la mayor parte de los tipos celulares de la cara.

Es importante recalcar que la migración de las células de las crestas neurales a la localización correcta, es un proceso extremadamente sensible y sutil.

Es en este momento donde se pueden producir muchas malformaciones craneofaciales provocadas por agentes teratógenicos.

Los cinco procesos o primordios faciales: frontal, maxilares y mandibulares (ambos pares), aparecen alrededor del estomodeo o boca primitiva en la etapa temprana de la cuarta a la quinta semana de desarrollo en el cual el embrión mide 3mm, como una serie de prominencias o abultamientos simétricos, después de completarse la

migración y proliferación de las células de la cresta neural hacia futuras áreas de cabeza y cuello, incluyéndose en esta última a los arcos viscerales.¹¹

Los procesos mandibulares, que forman la parte inferior de la cara, así como los procesos maxilares y el cuello, se desarrollan a partir de los dos primeros arcos faríngeos, mandibular y hioideo.¹²

Los procesos mandibulares se fusionan en la línea media, un poco antes que los procesos maxilares y nasales. El paladar crece más rápidamente en anchura que la longitud durante el periodo fetal, como resultado del crecimiento sutural en la línea media palatina y un crecimiento por aposición en los márgenes alveolares laterales. Una insuficiencia en la fusión de los procesos da como resultado hendiduras bucales, faciales o ambas.

Cada proceso maxilar avanza hacia la línea media y se une con el pliegue nasal lateral de los procesos frontonasales. Se desarrolla un proceso en forma de reborde (el proceso palatino) en el extremo medial de cada proceso maxilar. Es los dos procesos palatinos avanzan hacia la línea media, donde se fusionan. Normalmente, esta unión palatina se completa hacia la octava semana intrauterina.¹¹

El resultado de este proceso es la formación de una serie de arcos faríngeos en el ser humano, los arcos faríngeos son pares de bloques de mesodermo infiltrado y rodeado por ectomesénquima de la cresta neural, y desempeñan un papel sobresaliente en el desarrollo de la cabeza y dan origen a hueso, dermis, fascias, grasa y músculos esqueléticos de la cabeza. Normalmente se forman cinco o seis arcos en el ser humano, pero los últimos dos suelen ser rudimentarios. Sólo los dos primeros arcos faríngeos tienen nombre propio. (Fig.12)

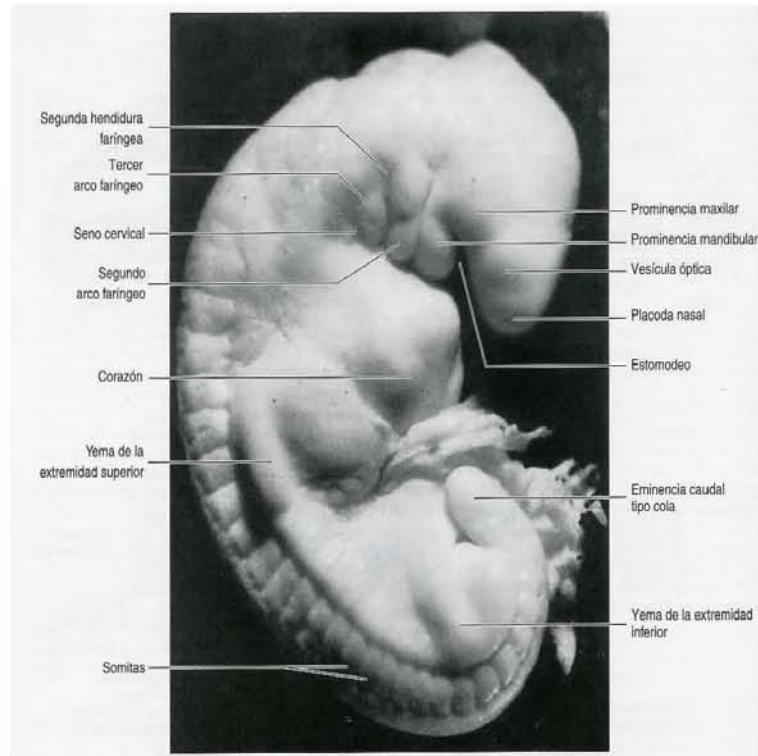


Fig. 12 Arcos branquiales
Moore, 2002

El primero es el arco mandibular; se desarrolla a partir de dos prominencias (Fig. 13), éstas son:

1. El proceso mandibular, más grande, y que forma el maxilar inferior (mandíbula).
2. El proceso maxilar, pequeño, que contribuye a formar el maxilar superior.¹²

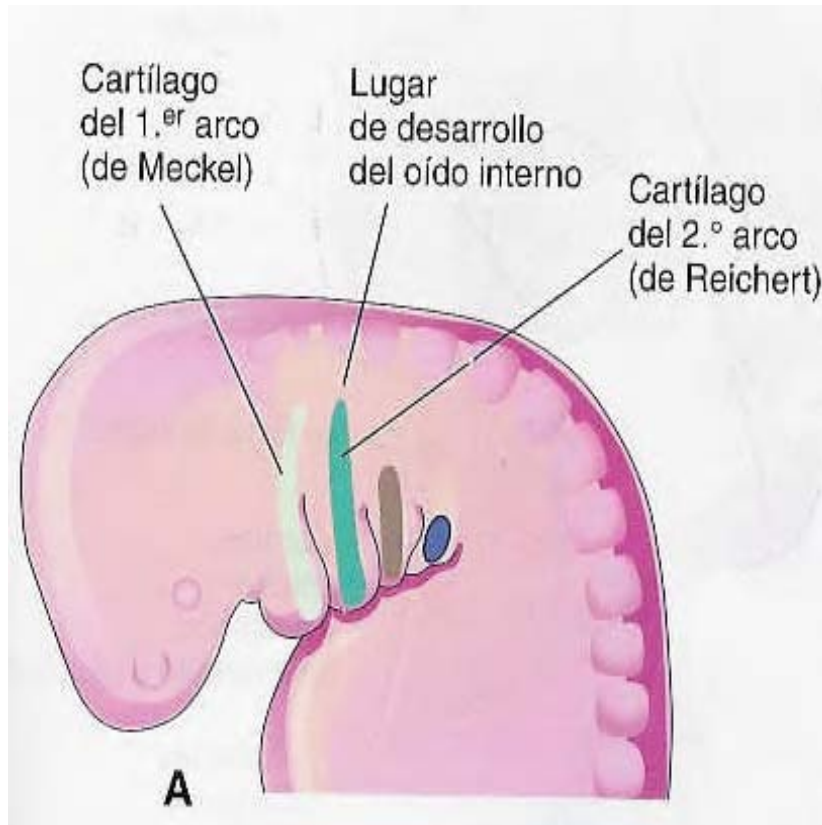


Fig.13 Primero y Segundo Arcos Branquiales
Moore, 2001

El segundo es el arco hioideo, el cual contribuye a formar el hueso hioides y las regiones adyacentes del cuello. (Fig. 13)

Los arcos situados caudalmente al hioideo se designan sólo por su número, del tercero al sexto.

3.2. Aparato faríngeo

La región de la cabeza y el cuello de un embrión de cuatro semanas se asemejen en cierta medida a las mismas regiones del embrión de un pez en una etapa comparable del desarrollo.

Esto explica el uso previo del término aparato braquial; el adjetivo braquial procede de la palabra griega branchia, agalla.¹²

El aparato faríngeo está formado por:

- arcos faríngeos (o braquiales)
- bolsas faríngeas
- hendiduras faríngeas
- membranas faríngeas

3.3. Arcos branquiales

La característica más importante del desarrollo de la cabeza y el cuello es la formación de arcos branquiales, que aparecen entre la cuarta y quinta semana del desarrollo intrauterino, dando en gran medida el aspecto externo del embrión.

Los arcos branquiales se forman en la pared faríngea debido a una proliferación del mesodermo de la placa lateral en esta región, reforzado por las células de la cresta neural.¹¹

Se forman seis engrosamientos cilíndricos (el quinto es una estructura transitoria en los seres humanos) que se expanden desde la pared lateral de la faringe, pasan por debajo del piso de ella, y se aproximan a sus contrapartidas anatómicas que se expanden desde el lado opuesto. Al hacer esto, los arcos separan progresivamente el estomodeo primitivo del corazón en desarrollo.

Los arcos se ven claramente como abultamientos en las caras laterales del embrión y se hallan separados por fuera por pequeñas hendiduras llamadas surcos branquiales.¹²

Del lado interno de la pared faríngea se hallan pequeñas depresiones llamadas bolsas faríngeas, las cuales separan cada uno de los arcos branquiales por dentro.

Un arco branquial posee:

- Un núcleo central de tejido mesodérmico cubierto por tejido ectodérmico (externo), y revestido por tejido endodérmico (interno).
- Un arco aórtico que corre alrededor de la faringe primitiva hacia la aorta dorsal.
- Un bastón cartilaginoso, que forma el esqueleto del arco, que deriva de las células de la cresta neural.
- Un componente muscular que formaran los músculos de la cabeza y el cuello.
- Un componente nervioso, nervio que deriva del neuroectodermo del encéfalo primitivo, que inerva la mucosa y músculos derivados del arco.¹²

El mesodermo original de los arcos forma los músculos de la cara y el cuello.

De tal manera, cada arco branquial se caracteriza por poseer sus propios componentes musculares, los cuales conducen su propio nervio, y cualquiera que sea el sitio al que emigren las células musculares llevará consigo su componente nervioso craneal. Así mismo, cada arco posee un propio componente arterial.¹¹

El nervio del primer arco faríngeo es el quinto nervio craneal, el trigémino; el del segundo arco faríngeo es el séptimo, el facial; el del

tercer arco es el noveno, el glossofaríngeo, y el del cuarto es el décimo, el vago.¹²

3.3.1. Primero Arco Braquial (Mandibular)

El cartílago del primer arco branquial está formado por una porción dorsal llamada proceso maxilar, que se extiende hacia adelante debajo de la región correspondiente al ojo, y una porción ventral, el proceso mandibular o cartílago de Meckel.

En el curso del desarrollo ambos procesos, el maxilar y el cartílago de Meckel, experimentan regresión y desaparecen, excepto en dos pequeñas porciones en los extremos dorsales que persisten y forman, respectivamente, el yunque y el martillo. (Fig.14)

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

El maxilar inferior se forma de manera análoga por osificación membranosa del tejido mesenquimatoso que rodea al cartílago de Meckel. Únicamente una pequeña porción del cartílago de Meckel experimenta transformación fibrosa.

En consecuencia, los procesos maxilar y mandibular contribuyen en gran medida a la formación del esqueleto facial por osificación membranosa.

Además, el primer arco contribuye a la formación de los huesos del oído medio.

La musculatura del primer arco branquial está constituida por los músculos de la masticación (temporal, masetero y pterigoideos), el

vientre anterior del digástrico, el milohioideo, el músculo del martillo (tensor del tímpano) y el periestafilino externo (tensor del velo del paladar).

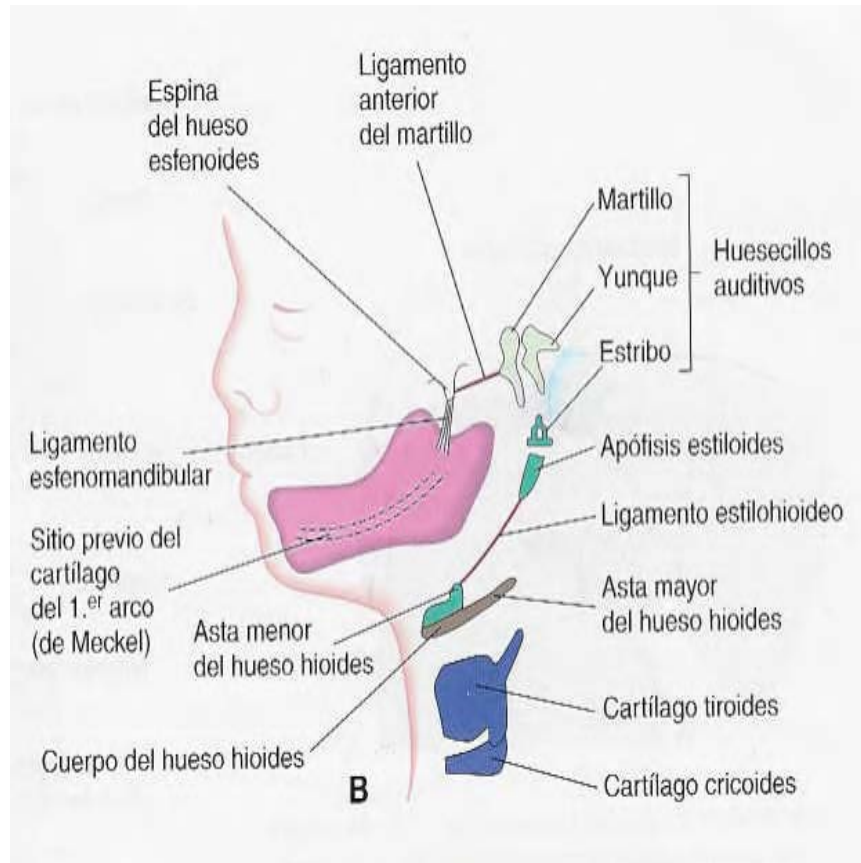


Fig. 14 Derivados del primero y segundo Arcos Branquiales

Moore, 2001

La inervación de los músculos del primer arco llega únicamente por la rama maxilar inferior del nervio trigémino. Dado que el mesénquima del primer arco contribuye también a la formación de la dermis de la cara, la inervación sensitiva de la piel facial depende de las ramas oftálmica, maxilar y mandibular del nervio trigémino.

Los músculos de los diferentes arcos no siempre se adhieren a los componentes óseos o cartilaginosos de su propio arco, sino que a veces emigran hacia regiones adyacentes. Sin embargo, el origen de estos

músculos siempre puede conocerse, dado que su inervación proviene del arco de origen.

3.3.2 Segundo Arco Braquial (Hioideo)

Posee el cartílago de Riechert. Origina la amígdala palatina. Da origen a la formación del hueso hioides, al estribo y la apófisis estiloides. Los arcos faríngeos soportan las paredes laterales de la faringe primitiva, que se deriva de la porción craneal del intestino anterior.

La boca primitiva o estomodeo aparece inicialmente como una depresión ligera del ectodermo superficial.

Está separada de la cavidad de la cavidad de la faringe primitiva por una membrana bilaminar, la membrana bucofaríngea, compuesta de ectodermo en su parte externa y de endodermo en la interna.

La membrana bucofaríngea se rompe hacia el día 26, comunicando la faringe primitiva y el intestino anterior con la cavidad amniótica.¹¹

El séptimo par craneal o nervio facial, el noveno par craneal o nervio glossofaríngeo y el décimo par craneal o nervio vago inervan los arcos segundo y tercero.¹¹

Los Nervios del segundo a sexto arcos faríngeos tienen una escasa distribución cutánea, no obstante, inervan las mucosas de la lengua, faringe y laringe. (Fig. 15)

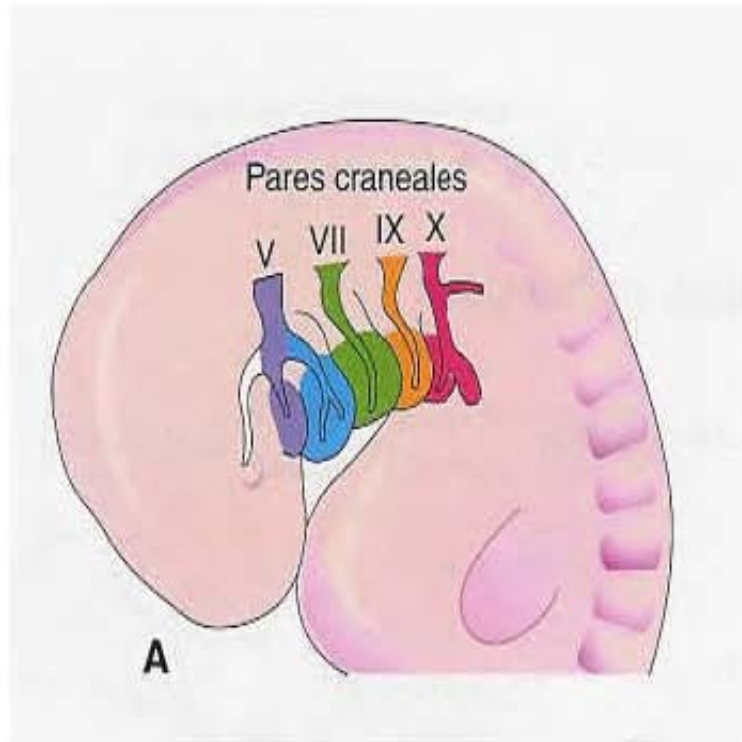


Fig. 15 Pares Craneales
Moore. 2001

Músculo del estribo, estiloideo, el vientre posterior del digástrico, auriculares, y los músculos de la expresión facial forman la musculatura del segundo arco faríngeo.

4. Hipoplasia Condílea

Los huesos del esqueleto facial se desarrollan de forma coordinada, de tal manera que el crecimiento de cada uno de ellos influye en el crecimiento de los demás. Una anomalía en el crecimiento de un hueso facial repercute en la morfología y desarrollo de los otros.

El cóndilo representa el centro de crecimiento mandibular, influyendo sus alteraciones en el desarrollo de la hemimandíbula. Las anomalías congénitas que afectan a la cavidad glenoidea y cóndilo suelen ocurrir durante el tercer trimestre de gestación.

Por lo general, la cavidad glenoidea de la base del cráneo, el disco articular y el cóndilo mandibular o no existen en absoluto o sólo se hallan rudimentariamente formados.

Lo mismo es válido para la hipoplasia del cóndilo articular secundaria a traumatismo obstétrico o la lesión del centro de crecimiento secundario a extensión de una otitis media en edades tempranas de la infancia hacia la articulación temporomandibular.

La alteración del centro de crecimiento no suele ponerse de manifiesto hasta después de la erupción de los dientes temporales, en forma de asimetría progresiva y alteraciones de la oclusión.

La Hipoplasia puede ser adquirida o de desarrollo (congénito). Las adquiridas suelen tener su origen en un traumático, como sucede con muchas hipoplasias condilares.

Las congénitas suelen ser asociadas al síndrome otocefálico congénito, conocido también con Síndrome del primero y segundo arcos branquiales, Disostosis otomandibular o Displasia auriculo-braquigénica

siendo descrita por primera vez en 1846 por Thompson y posteriormente por Francheschetti en 1940.¹³

Aplasia o hipoplasia condílea y de la rama mandibular que se traducen según gravedad en retrognatia, desviación del mentón y alteraciones de la dentición, disminución del crecimiento vertical de la cara en el lado afectado y plano oclusal oblicuo.

Esta última puede estar causada por factores locales (trauma, infección del hueso mandibular o del oído medio, radioterapia) o por factores sistémicos (infección, agentes tóxicos, artritis reumatoide).

La etiología congénita agrupa varios Síndromes como Disóstosis Otomandibular, Disóstosis mandíbulofacial, Síndrome de Pierre Robin y un Síndrome congénito que es la Microsomía Hemifacial o Síndrome de Goldenhar. Esta última afecta a estructuras derivadas del primer y segundo arco braquial.

Estos factores provocan un daño en el cartílago de crecimiento condilar que conduce a una deformidad progresiva con asimetría facial, desviación mandibular hacia el lado afectado, maloclusión dentaria, pudiendo asociarse a anquilosis fibrosa de la Articulación Temporomandibular.

El cóndilo es pequeño y deforme con una rama ascendente mandibular corta y una muesca antegonial.¹⁴

La denominación que más se asocia al problema es la de Microsomía Cráneo facial, propuesta por Gorlin y Pindborg en 1964, pudiendo presentarse unilateral o bilateral, estando caracterizada por varios grados de hipoplasia que pueden afectar el complejo temporomandibular y pterigomandibular.

La expresión de patología de la articulación temporo-mandibular, puede ser ligera, y puede ser vista en pacientes con Síndrome de Treacher Collins, Síndrome de Goldenhar, Síndrome de Pierre Robin en Síndrome de Cruzon en estos el cóndilo en la cavidad glenoidea, pueden verse restringidas en sus movimientos del complejo disco cóndilo, la articulación puede estar severamente desplazada o totalmente ausente, como se ve en algunos pacientes con Microsomía Craneofacial unilateral, la presentación morfológica de la articulación temporomandibular es uno de los parámetros en los que están basadas las clasificaciones de severidad de Microsomía Craneofacial.¹⁵

4.1 Clasificación de la Hipoplasia Condílea

Pruzanski en 1969 dividió esta malformación en 3 tipos, añadiendo Kaban y cols. 2 subtipos más La modalidad de tratamiento varía dependiendo de la severidad de la hipoplasia del cóndilo, realizándose ortodoncia aislada o asociada a cirugía.¹⁵

Pruzansky la clasifica en:

Grado I.- Hipoplasia mínima o ligera.

Grado II.- Cóndilo y rama pequeños, cabeza del cóndilo aplanada, ausencia de cavidad glenoidea y el proceso coronoides puede estar ausente.

Grado III.- La rama se ve reducida a una lámina delgada de hueso.

Kaban, Moses y Mulliken modificaron la clasificación de Pruzansky y la dividieron en:

Tipo I: Rama y cuerpo hipoplásicos, pero relación normal con la articulación temporomandibular.

Tipo II-a: Volumen de cuerpo y rama reducidos y ausencia de apófisis coronoides, pero buena relación espacial respecto a la ATM.

Tipo II-b: Similar a la anterior pero en la relación con la ATM está en pseudo-articulación y desplazada medialmente.

Tipo III: Ausencia de la rama y de la ATM.¹⁵

5. Síndromes Primero y Segundo Arcos Branquiales

Los síndromes del primero y segundo arco branquial que presentan hipoplasia condilea son:

Microsomia Hemifacial

Síndrome Treacher Collins

Síndrome de Nager

Síndrome de Moebius

Síndrome Hallermann – Streiff

5.1. Microsomia Hemifacial

El termino Microsomia Hemifacial fue usado por primera vez por Gorlin, se refiere a pacientes con microtia unilateral, macrostomia, fracaso de la formación de la rama y cóndilo mandibular.¹⁵

La microsomia hemifacial es una malformación congénita derivada de la alteración del primero y segundo arcos branquiales, se caracteriza por ser una fisura transversal (macrostomía), en la que puede existir agenesia de la rama o el cóndilo mandibular, generalmente unilateral, aunque también puede presentarse bilateralmente. (Fig.16)

Así mismo la fisura puede afectar al cóndilo, o al cóndilo y parte de la rama mandibular, o al cóndilo y la rama mandibular completa, por lo que el problema se acentuará de acuerdo al área que abarque la fisura.¹³

Etiopatogenia.

Las células de la cresta neural son fundamentales para la formación de gran parte de la región craneofacial, las células de la cresta neural son, al parecer, una población celular muy vulnerable y son destruidas con facilidad por agentes teratógenos.

La interrupción del desarrollo de las células de la cresta provoca graves malformaciones craneofaciales.



Fig. 16 Microsomia Hemifacial

Journal. 2004

La causa de las alteraciones anatómicas, puede ser un defecto de la arteria estapédica durante la embriogénesis, la cual produce defectos en el estribo, yunque y vasos del primer arco braquial que irrigan al maxilar, y la deficiente irrigación de la arteria alveolar inferior causa las anomalías mandibulares.

Incidencia

Poswillo (1974), sugirió una frecuencia de 1 de cada 3500 nacidos vivos, pero reportó datos que soportaran su conjetura. Poswillo, Grabb (1965), estimó 1 de cada 5600 nacidos vivos. Stoll y colaboradores notaron una prevalencia de 1 en cada 19,500 nacimientos, y Melnick (1980), registra una frecuencia de 1 de cada 26,550 nacidos vivos, en un estudio que realizó en neonatos.¹³

Según Gorlin, la cifra estimada por Grabb es la más certera.

Existe una predilección por el sexo masculino con una relación de 3:2; así como preferencia del lado derecho.

Manifestaciones clínicas

La expresión puede ser muy variada, pero especialmente se reconoce por una asimetría facial. Los huesos maxilar, temporal y malar su tamaño es reducido. Malformación del oído externo y a veces puede presentar aplasia. Anormalidad o ausencia o deficiencia del meato auditorio externo puede presentar un 30% a 50% de los casos.

Deformidades intraorales pueden presentar aplasia o hiperplasia dental y del esmalte. Ausencia del tercer molar mandibular. Hipodoncia se encontró particularmente en los segundos premolares.

Del 50 a 70% de los pacientes se presente un insuficiente desarrollo del cóndilo o aplasia unilateral de la rama mandibular o del cóndilo con ausencia de la fosa glenoidea.

Labio y paladar hendido fue asociado a un 7% de los pacientes. Hipoplasia de los músculos faciales, como el masetero, pterigoideos, temporal se encuentran involucrados en la expresión facial.

Alteraciones esqueléticas se presenta: vértebra cuneiforme, sinostosis parcial o completa de una o más vértebras cervicales, espina bífida y anomalía en las costillas.¹⁵ (Fig. 17 y 18)



Fig. 17 Microsomia Hemifacial
Journal. 2004



Fig. 18 Microsomia Hemifacial
Journal. 2004

Harvold, Vargervik y Chierici en 1983 propusieron una clasificación fenotípica para la Microsomia craneofacial.

- Tipo I (A). El tipo clásico caracterizado por hipodesarrollo facial unilateral sin microftalmos o dermoides oculares con o sin anomalías vertebrales, corazón o riñones.
- Tipo I (B). Similar al tipo I (A) pero con presencia de microftalmos.

- Tipo I (C). Tipo bilateral asimétrico en el cual un lado es más severamente afectado.
- Tipo I (D). Tipo complejo que no encaja en los anteriores.
- Tipo II. Deficiencia del cuerpo unilateral o bilateral con o sin anomalías oculares.
- Tipo III. Tipo frontonasal. Hipoplasia unilateral relativo de la cara con presencia de hipertelorismo con o sin anomalías oculares vertebrales o cardiacas.
- Tipo IV. (A unilateral, B bilateral). Hipoplasia facial con dermoides oculares con o sin colobomas de párpado superior.

5.2 Síndrome Treacher Collins

El Síndrome fue probablemente descrito por primera vez por Thompson y Tonynebee en 1846-1847, pero los créditos del descubrimiento se lo dieron a Berry o, especialmente a Treacher Collins, quien describió los componentes esenciales del Síndrome. Franceschetti y colaboradores, durante los 1940s, publicaron trabajos del desorden y dio él término de Disostosis Mandibulofacial.

Definición

Es una malformación craneofacial que afecta en forma bilateral el tercio medio e inferior de la cara afectando los tejidos óseos y blandos derivados del primero y segundo arco branquial.¹⁶

Este síndrome se transmite de manera autonómica dominante con penetrancia y expresividad fenotípica variable Este gen puede ser transmitido primariamente por la madre. La severidad del síndrome

aumenta con sucesivas generaciones. El 50% de los casos reportados en la literatura no tienen historia familiar, lo que sugiere una mutación por factores exógenos.

Pueden ocurrir aberraciones en el desarrollo de las estructuras faciales derivadas del primero y segundo arcos branquiales durante la histodiferenciación morfogénesis entre el día 20 y la semana 12 de vida intrauterina.^{17, 18}

Las alteraciones son causadas por la mutación del gen 5q32-33.1.^{16, 17}

La incidencia esta estimada en 1 de 50000 nacimientos.¹⁹

Franceschetti y Zwahlen en 1944 propusieron una clasificación que dividieron en tres grados:

- Completa
- Incompleta
- Abortiva¹⁹

En 1969 Tessier lo describe como una confluencia bilateral de las fisuras 6, 7 y 8, las que dependiendo de su severidad afectarían el cigoma causando desde hipoplasia hasta ausencia total del mismo.¹⁹

La fisura 6 explica el coloboma del párpado inferior y ausencia o deficiencia de las pestañas de los dos tercios mediales del párpado inferior.

La fisura 7 se manifiesta por hipoplasia o ausencia del arco cigomático, micrognatia, malformaciones auriculares y fusión o ausencia de los músculos temporales y maseteros.

La fisura 8 completa el cuadro con ausencia del reborde orbitario lateral lo que condicionaría una distopía del ligamento cantal lateral produciendo la típica fisura palpebral antimongoloide.¹⁹

Fascies

La apariencia facial es una característica. Anormalidades son bilaterales y usualmente simétricas. La nariz parece grande pero realmente no lo es; la apariencia es secundaria hipoplásica rims supraorbital y cigomas hipoplásicos. La cara es estrecha. Fisuras palpebrales downward-sloping, hueso malar deprimido, pinnae malformado, barbilla receding, y grande baja la boca. (Fig.19)



Fig.19 Síndrome Treacher Collins

Cráneo

La calvaria es esencialmente normal, pero estudios radiográficos revelan que el reborde supraorbital su desarrollo es pobre. El cuerpo del malar quizá este ausente totalmente pero algunas veces se encuentra insuficientemente desarrollado, sin fusión de los arcos cigomáticos.

El proceso cigomático del hueso frontal es hipoplásico como las laminas y los músculos pterigoideo lateral. Los mastoides no están neumatizados y son frecuentemente escleróticos. Los senos paranasales son frecuentemente pequeños y quizá ausentes completamente. Las orbitas son hipertelóricas. El margen inferior de la órbita quizá deficiente o defectuoso y el foramen infraorbital es usualmente ausente. El cóndilo mandibular es severamente hipoplásico y es cubierta con cartílago hialino mejor dicho fibrocartilaginoso.

Ojos

Las fisuras palpebrales son cortas e inclinación lateralmente hacia abajo y, frecuentemente (75%), esto es un coloboma en el tercer externo de la pestaña inferior. Sobre la mitad de los pacientes presentan deficiencia en el cilio medial del coloboma. La punta más baja lagrimal quizá este ausente tan bien como las glándulas meibomian. Las anomalías del ojo fueron especialmente revisadas por Franceschetti et al.

Oídos

Los huesos del oído y coclear y aparato vestibular se observaron ausentes o malformaciones severas. Presenta hipoplasia del seno mastoideo y del mastoides, y ausencia del canal auditivo externo, estrechamiento o agenesia del oído hendido medio. Agenesia o malformación del yunque. El oído interno se encuentra normal. (Fig. 20)



Fig.20 Síndrome Treacher Collins

Nariz

El ángulo nasofrontal es usualmente obliterado, y el puente de la nariz en relieve. La nariz parece grande por la falta del desarrollo del malar y la hipoplasia reborde supraorbital.

Las narinas son frecuentemente estrechas, e hipoplasia del cartílago alar.

Estado mental.

Su inteligencia es usualmente normal.

Resultados orales

El paladar es hendido en un 35%. La incompetencia palatofaríngea congénita (agenesia paladar suave, paladar hendido submucoso, paladar suave inmóvil) fue encontrada en un 30-40%. Raramente son encontrados labio y paladar hendido. Macrostomia es observada en un 15%, quizá unilateral o bilateral. (Fig. 21)

El músculo elevador del labio superior es deficiente. La glándula parótida puede encontrarse hipoplásico o ausente. La hipoplasia faríngea, es un resultado constante, que explica deceso neonatal.²⁰



Fig.21 Cavidad bucal Síndrome Treacher Collins

Estudios radiográficos mostraron que es corto y el cóndilo es malformado. La superficie del cuerpo de la mandíbula es frecuentemente total cóncavo.

El ángulo es más obtuso que lo normal y la rama es frecuentemente deficiente. El proceso coronoideo y el cóndilo son plano o aplásico. El área de la eminencia no articular y la articular es anormalmente medial.²¹



Fig. 22 Tomografía Computarizada de hipoplasia condilea en paciente Treacher Collins

Diagnóstico diferencial

Espectro Oculoauriculovertebral es fácilmente excluir. Las fascias son muy características, pero los síndromes con poca expresión se dificulta el diagnóstico. Un caso esporádico con mínima expresión puede presentar dificultad en el diagnóstico.²²(Fig. 22)

La disostosis acrofacial Nager presenta una relación estrecha con la Disostosis mandibulofacial. Los pulgares son hipoplásicos o ausentes, el radio y el ulna quizá se encuentren fusionados o quizá hay ausencia o hipoplasia del radio y/o uno o más metacarpios. Pestañas inferiores colobomas son raros, paladar hendido frecuentemente, y la mandíbula mas retardo severamente en crecimiento, que en la disostosis mandibular.²³

Dominantemente heredado y ligado al sexo disostosis maxilofacial consiste en hipoplasia bilateral del hueso malar, fisuras palpebrales descendentes inclinadas fuera del coloboma, hipoplasia maxilar, mordida abierta, y prognatismo mandibular relativa.²⁴ (Fig.23)



Fig. 23 Apariencia clínica de un paciente Treacher Collins
Oral Surgery. 2006

5.3 Síndrome de Nager

Síndrome de Nager fue reportado por Slingenberg en 1908 fue reconocido por primera vez por Nager y de Reynier en 1948 quien empleo él termino disostosis acrofacial separar de los desordenes de disostosis mandibular. El mismo paciente fue descrito por Franceschetti y Klein en 1949 como un ejemplo atípico de disostosis mandibular.^{25, 26}

La gravedad del síndrome es variable. Existen aproximadamente 40 casos documentados de síndrome de Nager. La relación entre el Síndrome de Nager y otras Disostosis Acrofaciales, como el Síndrome de Miller donde las anomalías de las extremidades son postaxiales, está todavía en discusión.



Fig.24 Síndrome de Nager

El Síndrome de Nager es una enfermedad poco frecuente. Las características faciales incluyen fisuras palpebrales inclinadas hacia abajo, ausencia o falta de desarrollo de la hemimandíbula inferior, malformaciones del oído medio y externo con canal auditivo atrético o estenótico, hendidura del paladar duro o blando, pestañas ausentes o más bajas, pelo del cuero cabelludo extendiéndose a la mejilla.²⁷ (Fig.24)

Hay defectos en los miembros superiores que incluyen falta de desarrollo o ausencia de los pulgares y ocasionalmente, ausencia de la porción radial de la extremidad. Pueden existir otras anomalías de las extremidades como limitaciones de extensión del codo. (Fig. 25)

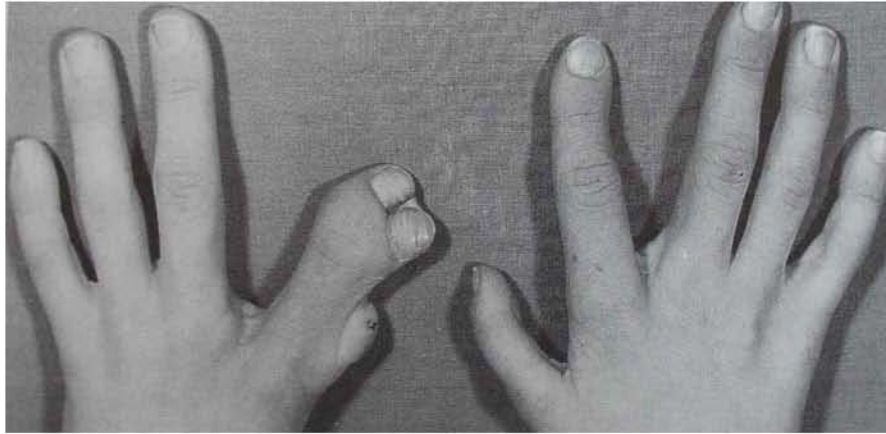


Fig. 25 Defectos en los pulgares

También pueden verse afectados los dedos de los pies y piernas. Existen algunas anomalías internas incluyendo reflujo del riñón o estómago y problemas cardíacos congénitos. El patrón de herencia todavía no ha sido determinado, pero se cree autosómico dominante, lo que significa que algunos parientes pueden portar este gen y expresar algunas anomalías menores.¹⁹ Las fascias son similares a las de la Disostosis Mandibulofacial. El ultrasonido prenatal fue empleado exitosamente

5.4. Síndrome de Moebius

La diplejía facial congénita fue inicialmente reconocida por Moebius en 1888. Richards postulo que el defecto primario fue neuromuscular con un defecto secundario hipoplasia tallo cerebral nuclear. De cualquier modo en la opinión actual es que la manifestación patológica primaria en el tallo cerebral. Muchos mecanismos patogénicos fueron postulados, de cualquier modo, la arteria subclavia interrupción del suministro.²⁸

Moebius en un intento por clasificar parálisis del nervio craneal congénito múltiple, creo una división en la cual fueron combinados las parálisis de los

nervios craneales sexto y séptimo. Otros pares craneales que pueden llegar a estar afectados son el tercero, quinto, noveno y el doceavo.

Genética heterogénea es alejada sugirió por asociado anomalías cromosomales con el Síndrome de Moebius incluyendo la traslocación de 46 XY, t(1;11)(p22;p13), una supresión en 46 XX, del (13) (q12.2), una translocación en t (1;13) (p34;q13), y una traslocación 46 XY, t(1;2) (p22;q21.1). En otros casos, genes podrían estar localizados en los cromosomas 3 y 10.²⁹

Anomalías adicionales quizá incluyan anomalías reducción de las extremidades, defectos de la pared del pecho, y retraso mental.

Criterio mínimo para el Síndrome de Moebius incluye parálisis de los nervios craneales sexto y séptimo.

La proporción afectada hombre-mujer es 1:1.²⁷

Las causas no se conoce exactamente pero algunos pueden ser autosómico dominante, recesivo dominante indicado que en la mayoría casos de familia, solamente nervio craneal séptimo es involucrado o incidencia alta deficiencia oído y anomalías de las orejas.²⁰

Parálisis facial bilateral usualmente se da a conocer la cara da una apariencia simétrica. Ocasionalmente parálisis facial es solamente unilateral. Pueden presentar estrabismo, ptosis, nistagmo. Los pliegues epicánticos son observados frecuentemente. Este problema resulta en algunos pacientes que no puedan cerrar los ojos y ocasiona conjuntivitis ulceración de la cornea.

El puente nasal es frecuentemente alto y ancho, particularmente durante la infancia temprana.

La apertura oral es frecuentemente pequeña. Los ángulos de la boca están inclinados y se puede escapar la saliva. La alimentación es muy pobre durante el primer año de vida frecuentemente su resultado es un crecimiento deficiente.

Hipoplasia de un lado de la lengua es observado frecuentemente, pero la hipoplasia bilateral puede ocurrir. Las fasciculaciones de los músculos de la lengua quizá se observen. La movilidad palatal es poca, ocasiona insuficiencia de sorber o tragar, voz áspera.

Frecuentemente, la mandíbula es levemente o moderadamente hipoplásica. Las orejas quizá sean normales, pero sean gruesas o presenten deficiencia en el cartílago y lateralmente protruidas. Deficiencia auditiva es ocasionalmente asociada con la hipoplasia severa del oído.

En un 15% de los casos la mayoría de los músculos pectorales presentan unilateral, bilateral asimetría e hipoplasia o aplasia. 50% de los pacientes presenta defectos en extremidades.

5.5 Síndrome Hallermann - Streiff

Este síndrome fue definido por Miller y colaboradores en 1979. Consiste en discefalea, nariz en pico, hipoplasia mandibular, estatura corta, hipotricosis y esclera azul.

Las fascies son parecidas al Síndrome Treacher Collins, pero presentan deficiencia extremidades postaxiales.

La cara es pequeña, con una larga, delgada, nariz en pico, frecuentemente curva, mentón retruído. La braquicefalia es frecuentemente acompañada por bossing, especialmente áreas frontal y parietal.

Varias suturas muy abiertas o con dehiscencia retrasa el cierre de las fontanelas se encuentra frecuentemente. Desviación septal.

El hueso malar frecuentemente hipoplasico con resultante baja inclinación de las fisuras palpebrales. Los párpados quizá exhiben coloboma y usualmente ectropión de los párpados inferiores. Labio y paladar hendido son comunes.

El canal auditivo externo y la mitad de la oreja son frecuentemente malformados. Se reportan dientes en forma cónica.

Hipoplasia de la mandíbula es a menudo acompañada mentón doble cutáneo con hendido central u hoyuelo. La rama ascendente es usualmente corta, y el cóndilo quizá presente hipoplasia de la fosa.

En la radiografía panorámica examinando la ATM presenta una característica desplazamiento, aproximadamente de 2 cm. avanzado. Los senos paranasales son pequeños.

Características comunes de la anomalías dentales, ausencia dental, presencia dientes deciduos y maloclusiones y mordida abierta, malformación dental caries severas prematuras supernumerarios así como dientes natales.

Microftalmia de severidad variable cataratas congénitas bilateral son características constantes., estrabismo, glaucoma.

Agnesia postaxial de un dedo de los pies y manos es común. Pulgares anormales ocurre en un 50%. El radio y la ulna son conos y en algunos casos presenta sinostosis radioulnar

Puede presentar dificultad en la alimentación.

Estatura adulta en mujeres es sobre 152.4 cm, y en hombres 2.5 a 5.0 cm más altos.

6. Diagnóstico

6.1. Evaluación Clínica

Las deformidades congénitas se diagnostican de manera precoz por su severidad, y se acompañan de alteraciones a otros niveles, lo que facilita su diagnóstico.

Es necesaria una minuciosa evaluación preoperatoria, para lo cual nos auxiliamos de estudios de gabinete entre los cuales encontramos:

- Radiografía AP
- Radiografía Lateral de cráneo
- Radiografía panorámica
- Resonancia magnética
- Tomografía Computarizada
- Estereolitografía
- Análisis cefalométrico

Es importante revisar la cefalometría debido a que para realizar procedimientos de cirugía maxilofacial o craneofacial deben consultarse los parámetros cefalométricos.

El estudio cefalométrico nos permite tener un estudio adecuado de las asimetrías, grado de desarrollo del macizo facial, un buen diagnóstico clínico, y controles postoperatorios que nos permitirán analizar el éxito o fracaso del procedimiento.

6.2. Cefalometría

Evaluación cefalométrica de un paciente masculino microsomia hemifacial tipo I. (Fig. 26)

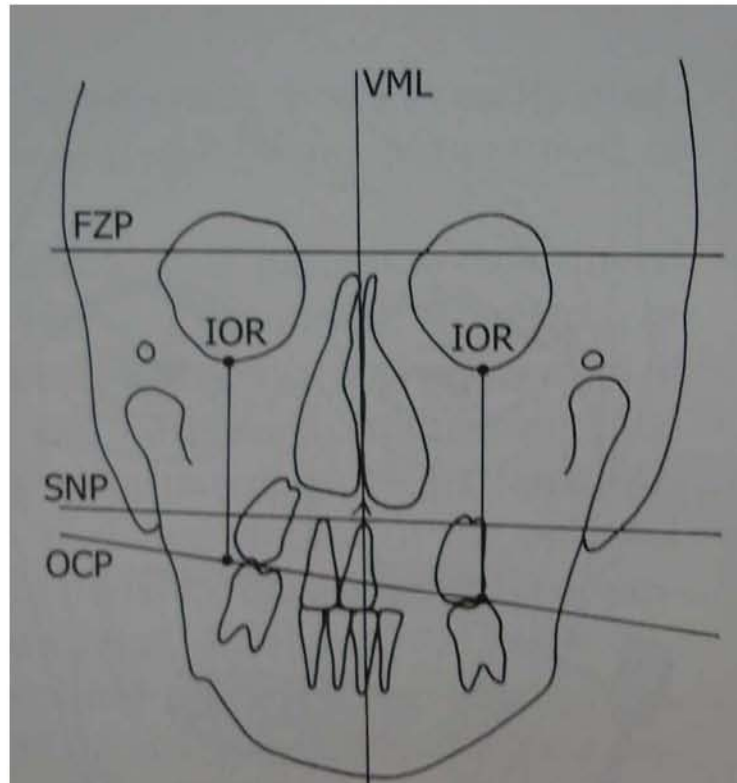


Fig.26 Trazo cefalométrico

FZP. Plano fronto cigomático

VML. Línea media vertical

SNP. Plano subnasal

OCP. Plano oclusal

IOR. Cresta Infraorbital

7. Tratamiento

Las técnicas recomendadas para el tratamiento de la hipoplasia condílea en su mayoría son quirúrgicas.

La cirugía temprana a partir de los 3 años de edad, siendo los objetivos restablecer un centro de crecimiento condilar que facilite el normal desarrollo óseo facial, restablecer la simetría facial y reparar las deformidades faciales.^{26, 30}

Debe valorarse el plano oclusal, presencia de cóndilo, rama mandíbular, si existe hipotrofia del malar, forma y tamaño del hueso temporal, órbita y maxilar.

Debe valorarse también la capacidad auditiva y visión.

Los pacientes con cualquier tipo de alteración craneofacial deberán de llevar un tratamiento multidisciplinario en el cual se incluya una estimulación temprana en el crecimiento y desarrollo para obtener mejores resultados tanto funcionales como estéticos.

Los tratamientos más acertados hasta el momento consisten en primera instancia la alimentación materna para tratar de estimular el adelantamiento mandíbular, distracción osteogénica, tallado selectivo, ortopedia dentofacial y tratamiento ortodóntico.

7.1. Injerto costochondral

En pacientes que sólo presentan desarrollo deficiente de los cóndilos y en ocasiones también de las ramas ascendentes de la mandíbula, debe colocarse una prótesis articular. Como material de reemplazo, los trasplantes autógenos entre los más usados el esternoclavicular y el costochondral, son muy superiores a otros materiales.

El extremo cartilaginoso, de aproximadamente 0.5 –1 cm. , que se deja en el trasplante, sirve de superficie articular, mientras que el extremo óseo se coloca y se fija en sustitución del borde posterior de la rama ascendente para lograr así un avance mandibular y eliminar así la maloclusión.³¹

Tras la cicatrización, este trasplante puede seguir el crecimiento óseo general. Incluso en los trasplantes unilaterales, se observa un crecimiento considerablemente mayor del lado del trasplante en comparación con el lado sano.

A pesar de que esta técnica fue utilizada por muchos cirujanos, en la actualidad se encuentra en desuso debido al alto índice de rechazo que presentan los pacientes. El injerto esternoclavicular es la articulación que más asemeja el crecimiento a la Articulación Temporomandibular (el costochondral histológicamente se parece más al cartílago de crecimiento de las epífisis de los huesos largos), debiendo obtenerse solo la mitad superior de la clavícula (salvo en menores de 5 años en que se toma entera), la cual se coloca lateral, posterior o medial a la rama ascendente mandibular. El mayor inconveniente que se encuentra en esta técnica es que es más difícil de obtener y de adaptar el hueso para el injerto, y el elevado riesgo de fractura clavicular y neumotórax. además de problemas del hipercrecimiento del injerto.

7.2. Distracción Osteogénica

El procedimiento de distracción o elongación ósea fue descrito por primera vez por Ilizarov, quien aplicó el principio para tratar fracturas de huesos largos.^{20, 32}

La aplicación de osteogénesis por distracción fue reportada por primera vez por Zinder al usar esta técnica en la mandíbula de un perro. Más tarde McCarthy y colaboradores demostraron la formación de hueso en el sitio de la elongación y fueron los primeros en aplicar este principio en humanos.

Se llama osteogénesis inducida a la generación de hueso entre dos segmentos óseos vascularizados que son separados mediante el procedimiento mecánico de distracción ósea.

La osteogénesis inducida mediante el procedimiento de distracción ósea ha encontrado su aplicación en las alteraciones maxilares y mandibulares debidas a hipoplasias que ocasionan graves deformidades y alteraciones de la oclusión. (Fig. 27 y 28)

Así, se observa hipoplasia condilar en los casos con Microsomía Hemifacial, Síndrome de Treacher Collins, Síndrome de Nager, Síndrome de Moebius, Síndrome Hallermann – Streiff.



Fig. 27 Síndrome Treacher collins

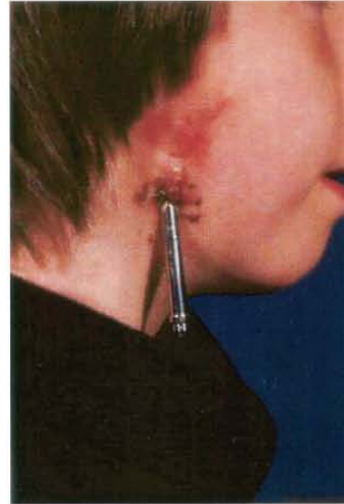


Fig.28 Síndrome Treacher Collins con distractor extraoral

A lo largo de 20 años se han empleado injertos costochondrales, osteotomías de ángulo, osteotomías elongadoras de rama, obteniendo resultados esqueléticos satisfactorios pero pobres resultados en la oclusión y sin efecto alguno en las partes blandas hipoplásicas, que por el contrario representan importante limitante para el tratamiento esquelético.

Para corregir las partes blandas se han empleado injertos libres de demisgrasa, colgajos cutáneos locales, colgajos compuestos, etc., sin que los resultados hayan sido adecuados.¹⁵

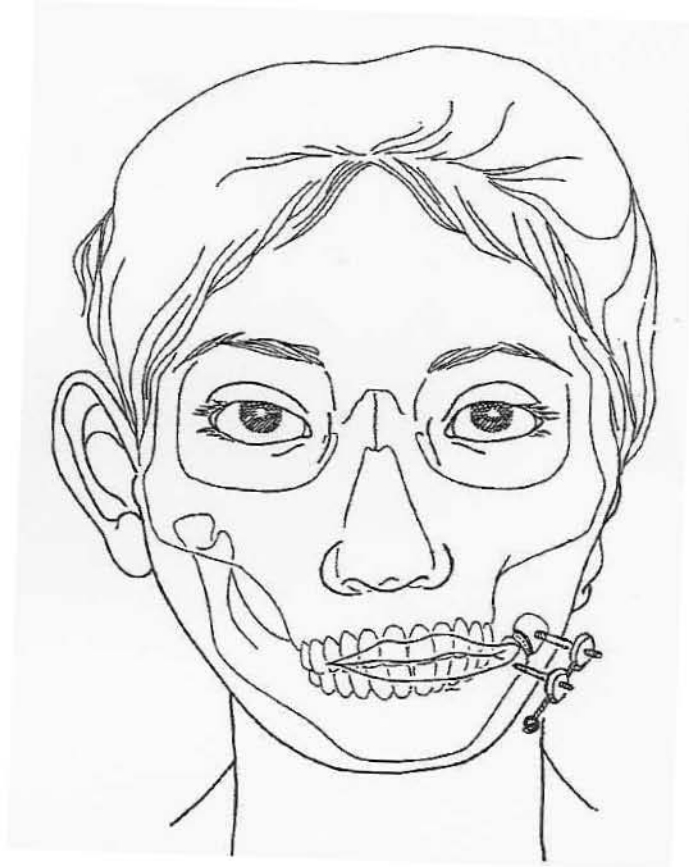


Fig. 29 Ubicación del distractor en una paciente de microsomnia hemifacial
Ortiz Monasterio. 1995

Existen 2 Tipos básicos de aparatología para aplicar la distracción a defectos mandibulares: la externa y la interna. Ambas presentan ventajas y desventajas, y aunque la externa resulta menos estética, permite una mejor manipulación, posibilidad de lograr distracción en rama mandibular y obtener vectores de movimiento en más de un plano espacial. Estos no interfieren en la masticación ni en la oclusión como algunos intraorales y son mejor tolerados. (Fig. 29)

Hay reportes clínicos de que la distracción mandibular con lleva a un incremento en el tejido blando, principalmente los músculos y los nervios de la masticación del lado afectado.³⁰

En los pacientes con hipoplasia condílea, de origen congénito o adquirido, el cuadro clínico es distinto si la afección es unilateral o bilateral. En los casos unilaterales, la asimetría facial es la característica más destacable.

7.3. Ortopédico

En la fisura unilateral, el lado que no presenta la fisura puede ser estimulado neuralmente hasta los 6 meses, mediante la amamantación recomendando la posición ortostática; cuando se utiliza el biberón se puede usar el Dispositivo de Dunn³³, el cual puede ser utilizado hasta los 18 meses, sin embargo, el crecimiento del lado figurado estará limitado por la erupción de los dientes de este lado. Por desgracia, podremos actuar hasta que erupcionen todos los dientes deciduos, por lo que de momento le aconsejamos a la madre amamantar a su hijo y sobre todo que tenga especial cuidado de los dientes mediante cepillado.

8. Discusión.

De acuerdo algunos autores, la incidencia de pacientes relacionados con los síndromes de primero y segundo arcos branquiales puede variar según el síndrome. Aunque algunos autores han reconocido que la microsomnia hemifacial se conoce con el nombre de primero y segundo arco branquial, mientras que los otros síndromes están asociados a ellos.

La hipoplasia condilea tratada con distracción osteogénica forma una nueva articulación entre la fosa glenoidea y disco y en algunos grupos se observo células cartilaginosas en la superficie del cóndilo.

9. Conclusiones

Los síndromes pueden estar asociados por lo que se considera importante que se practiquen los estudios de gabinete para un diagnóstico integral. La asimetría facial es común y debe ser explorada en todos los pacientes con microtia uni o bilateral, debe hacerse una búsqueda intencionada de otras malformaciones, principalmente vertebrales, cardíacas y renales, que son las que se asocian con mayor frecuencia.

Hoy la distracción osteogénica es un método de primera elección como tratamiento para la hipoplasia condílea, y en comparación con los tratamientos convencionales, presentan menos riesgo, resuelve en gran medida la condición de los tejidos blandos, además de mejorar la vía respiratoria, la deglución en pacientes de edad temprana con alteración mandibular.

Actualmente, con el estudio de los genético se puede llegar asociar que la hipoplasia condílea esta relacionada con la alteración en el desarrollo del primero y segundo arcos branquiales

REFERENCIAS BIBLIOGRAFICA

1. Ortiz M. F. Cirugía craneofacial. Madrid España: Cirugía Plástica Ibero-Latinoamericana: 1979. Pp. 74-94.
2. Wiens J., Forte R., Wiens J. The use of the distraction osteogenesis to treat hemifacial microsomia: A clinical report. The Journal of prosthetic Dentistry 2003; 89 : 11 – 4
3. McCarthy JG, Schreiber J, Karp NS. Lengthening the human mandible by gradual distraction. Plast Reconstr Surg 1992; 89 : 1 - 10
4. Samchukov M., Cope J. Craniofacial Distraction Osteogenesis. United States America. Mosby
5. Molina F. and Ortiz Monasterio F. Mandibular elongation and remodeling by distraction: a farewell to major osteotomies. Plast Reconst Surg 96 : 825. 1994
6. Van Sickels J., Madsen J., Cunningham L., Bird D. The use of Internal Maxillary Distraction for Maxillary Hypoplasia: A preliminary Report. J Oral Maxillofac Surg 64: 1715-1720, 2000.
7. Ricard F. Tratado de Osteopatía Craneal Articulación Temporomandibular. Análisis y Tratamiento Ortodóntico. Editorial Médica Panamericana, 2005. Pp.109-113
8. Fuentes S. R., De Lara G. S. Anatomía Humana General. México, 1997. Pp. 295-302
9. Raspall G. Cirugía Maxilofacial. Madrid España. Editorial Médico Panamericana, 1997. Pp. 262-270
10. Isberg. Alteración Articulación Temporomandibular. 2003. Pp.16-29
11. Langman J. Embriología Médica con orientación clínica. 9ª edición. Buenos Aires: Editorial Médica Panamericana, 2004. Pp. 389-343

12. Moore P. Embriología Clínica. 7^a edición. Editorial Elsevier Saunders, 2004. Pp. 201-240
13. Wang R., Andres C. Hemifacial microsomia and treatment options for auricular replacement: A review of the literature. The Journal of Prosthetic Dentistry 1999; 82 : 197-204
14. Brand R., Donald E. Anatomía de las estructuras orofaciales. 6^a edición. Editorial Mosby. Edición en español: 1999. Pp. 44-58
15. Arun T, Kayhan F, Kiziltan M. Treatment of Condylar Hypoplasia with Distraction Osteogenesis: A case Report. Angle Orthodontist, Vol. 72, No. 4, 2002 : 371 -376
16. Magalhaes M., Barbosa C., Ruffeil C. Clinical and imaging correlations of Treacher Collins syndrome : Report of two cases. Oral Surgery Pathologic 2007; 103 : 836-42
17. Wang E., Lovett M. Genetic and Physical Mapping of the Treacher Collins Síndrome Locus with Respect to Loci in the Chromosome 5q3 Region. Journal of Genomics, 1993, 18, 7-13
18. National Organization for Rare Disorders Rare Disease Database. 1999. <http://www.raredisease.org>
19. Kawamoto H. The kaleidoscopio world of rare craneofacial clefts: Order out of Chaos (Tessier Classsification). Clinics in plastic surgery. 3 : 4, 1976.
20. Oscar Quirós A., Luz d' Escriván de Saturno. Agenesia del cóndilo, crecimiento de cóndilo suplementario en paciente tratado con ortopedia funcional de los maxilares, sin cirugía. Revista Latinoamericana de Ortodoncia y Odontopediatria. http://www.ortodoncia.ws/publicaciones/2003/agenesia_condilo_suplementario_ortopedia_funcional.asp
21. Greenberg A., Joachim P. Craniomaxillofacial Reconstructive and Corrective Bone Surgery. Principles of Internal Fixation. Using the AO/ASIF Technique. New Cork, USA: Springer, 2002. Pp.90-97.

22. Villavicencio J., Fernández V. M. Ortopedia Dentofacial Una Visión Multidisciplinaria. Editorial Actualidades Médico Odontológicas Latinoamérica, C. A. 1997. Pp. 732
23. Cohen M.N., Beverly, R. R. Celia. Oculoauricularvertebral spectrum An update critique. Cleft Palate J. 1989. Vol. 26. Pp. 70-79
24. Fuente del Campo A. Treacher Collins Síndrome. Clinics in Plastic Surgery 21 : 4, 1994.
25. Tessier P: Vertical and oblique facial clefts (orbital fissures) In Mustarde C (ed): Plastic Surgery in Infancy and Childhood. Philadelphia, WB Saunders 1971, pp. 94
26. Bell W., Proffit W. Surgical Correction of dentofacial deformities. Volume I. W. B. Saunders Company, 1980 Pp. 7-89
27. Gorlin J, Cohen. Syndromes of the Head and Neck. 3ª edición. New York: Oxford University Press, 1990. Pp. 641-649
28. Kankirawatana P, Tennison M., O'Neill, Greenwood R. Möbius Syndrome in Infant Exposed to Cocaine in Utero. Pediatric Neurology. Vol. 9, No. 1, Pp. 71-72.
29. Hedges D. W., Jeppson K. G., Burns C. Twenty-year Behavioral Follow-up of a 1;13 Chromosomal Translocation and Mobius Syndrome Presenting with Poor Impulse Control Exhibitionism and Aggression. Comprehensive Psychiatry, Vol. 44, No. 6. (November/December), 2003. Pp. 462-465
30. Kaban B. L. Pediatric Oral and Maxillofacial Surgery. U.S.A: Saunders, 2004. Pp. 285-318
31. Fuente Del Campo A., Ochoa Díaz López E., Puente S. A. Distracción Osteogénica Mandibular. Experiencia en el Hospital Infantil de México Federico Gómez. Bol. Med. Infant Mex, Abril 2001, Vol. 58, No. 4.

32. Adi Rachmiel, Ronen Manor, Micha Peled and Dov Laufer. Intraoral Distraction osteogenesis of the mandible in hemifacial microsomia. <http://www.sciencedirect.com/science?>
33. Figueredo W. Odontología para el bebé. Actualidades Médico Odontológicas Latinoamérica. C. A. 2000. Pp. 53-54.