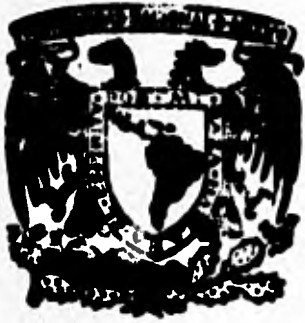


24 895



UNIVERSIDAD NACIONAL AUTONOMA DE MEXICO

FACULTAD DE ODONTOLOGIA

MALFORMACIONES CONGENITAS CON MANIFESTACIONES

BUCO - FACIALES

T E S I S

QUE PARA OBTENER EL TITULO DE:

CIRUJANO DENTISTA

P R E S E N T A N :

IRMA VALERIO CONTRERAS

VIOLETA GARCIA VALERIO

MEXICO, D. F.

Vo. bo.
[Signature]
1982



Universidad Nacional
Autónoma de México



UNAM – Dirección General de Bibliotecas
Tesis Digitales
Restricciones de uso

DERECHOS RESERVADOS ©
PROHIBIDA SU REPRODUCCIÓN TOTAL O PARCIAL

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

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

I N D I C E

	Pag.
INTRODUCCION	
CAPITULO I.- OSTEOLOGIA	1
CAPITULO II.- MILOGIA	13
CAPITULO III.- FISIOLOGIA DE LA BOCA	21
CAPITULO IV.- EMBRIOLOGIA	30
CAPITULO V.- ETIOLOGIA DE LAS ALTERACIONES CONGENITAS	45
CAPITULO VI.- ANOMALIAS DE CABEZA Y CUELLO	58
CONCLUSIONES	
BIBLIOGRAFIA	

C O N T E N I D O

INTRODUCCION

CAPITULO I.- OSTEOLOGIA

- 1.- Huesos de la cara
- 1.1 Maxilar Superior
- 1.2 Hueso Malar
- 1.3 Hueso propio de la Nariz
- 1.4 Unguis
- 1.5 Hueso Palatino
- 1.6 Cornete Inferior
- 1.7 Vómer
- 1.8 Maxilar Inferior

CAPITULO II.- MIOLOGIA

- 1.- Músculos de la Cabeza
- 1.1 Músculos Masticadores
- 1.2 Músculo Temporal
- 1.3 Músculo Masetero
- 1.4 Pterigoideo Interno
- 1.5 Pterigoideo Externo
- 2.- Músculos Cutáneos de la Cabeza
- 2.1 Músculos Cutáneos del Cráneo
- 2.2 Músculos de los Párpados
- 2.3 Músculos de la Nariz

...

Cont.

CAPITULO III.- FISILOGIA DE LA BOCA

- 1.- Masticación
- 1.1 Deglución
- 2.- Fonación
- 2.1 Formación Mecánica de la Palabra

CAPITULO IV.- EMBRIOLOGIA

- 1.- Descripción del Desarrollo Craneo-Facial
- 1.1 Aparato Branquial
- 1.1.1 Arcos Branquiales
- 1.1.2 Derivados de los Cartílagos de los Arcos Branquiales
- 1.1.3 Derivados de los Músculos de los Arcos Branquiales
- 1.1.4 Derivados de los Nervios de los Arcos Branquiales
- 1.2 Bolsas Faríngeas
- 1.2.1 Derivados de las Bolsas Faríngeas
- 2.- Glándula Tiroides
- 3.- Lengua
- 3.1 Papilas y Botones Gustativos
- 3.2 Inervación de la Lengua
- 4.- Glándulas Salivales
- 5.- Paladar
- 5.1 Paladar Primario
- 5.2 Paladar Secundario
- 6.- Cavidades Nasales
- 7.- Terminación del Desarrollo Facial

...

Cont.

CAPÍTULO V.- EPILOGIA DE LAS ALTERACIONES CONGENITAS

- 1.- Teratología Humana
- 2.- Factores Genéticos
 - 2.1 Anomalías Numéricas de los Cromosomas
 - 2.1.1 Aneuploidia
 - 2.1.2 Monosomía
 - 2.1.3 Trisomía
 - 2.1.4 Tetrasomía y Pentasomía
 - 2.1.5 Mosaicismo
 - 2.1.6 Poliploidia
 - 2.2 Anomalías Estructurales de los Cromosomas
 - 2.2.1 Translocación
 - 2.2.2 Pérdida
 - 2.2.3 Duplicación
 - 2.2.4 Inversión
 - 2.2.5 Isocromosoma
 - 2.3 Malformaciones por Genes Mutantes
- 3.- Factores Ambientales
 - 3.1 Fármacos
 - 3.1.1 Alcaloides
 - 3.1.2 Alcohol
 - 3.1.3 Andrógenos
 - 3.1.4 Antibióticos
 - 3.1.5 Anticoagulantes
 - 3.1.6 Anticonvulsivos

...

Cont.

- 3.1.7 Antitumorales
- 3.1.8 Corticosteroides
- 3.1.9 Insulina y Fármacos Hipoglucemiantes
- 3.1.10 Fármacos Tiroideos
- 3.1.11 Talidomida
- 3.1.12 LSD y Marihuana
- 3.2 Substancias Químicas Ambientales como Teratógenos
- 4.- Agentes Infecciosos como Teratógenos
 - 4.1 Rubéola
 - 4.2 Citomegalovirus
 - 4.3 Virus del Herpes Simple
 - 4.4 Taxoplasma Gondii
 - 4.5 Otros Microorganismos
- 5.- Radiación como Teratógeno
- 6.- Factores Mecánicos como Teratógenos

CAPÍTULO VI.- ANOMALIAS DE CABEZA Y CUELLO

- 1.- Síndrome del Primero y Segundo Arcos Branquiales
 - 1.1 Frecuencia
 - 1.2 Etiología
 - 1.3 Ambiente
 - 1.4 Características Físicas
 - 1.4.1 Anomalías Específicas
 - 1.5 Tratamiento
- 2.- Síndrome de Treacher-Collins

...

Cont.

- 2.1 Etiología
- 2.2 Tratamiento
- 3.- Síndrome de Crouzon
 - 3.1 Etiología
 - 3.2 Tratamiento
- 4.- Síndrome de Apert
 - 4.1 Etiología
 - 4.2 Tratamiento
- 5.- Defectos Faciales
 - 5.1 Fisura Labial Media con Hipertelorismo Orbitario
 - 5.1.1 Etiología
 - 5.1.2 Tratamiento
 - 5.2 Fisura Labial Media con Hipertelorismo
 - 5.2.1 Hipertelorismo y Telecanto
 - 5.2.2 Etiología
 - 5.2.3 Tratamiento
- 6.- Fisura Medial del Paladar y Nariz Bífida
 - 6.1 Etiología
 - 6.2 Tratamiento
- 7.- Hendiduras Faciales
 - 7.1 Hendidura Facial Lateral
 - 7.2 Fisura Facial Oblicua
 - 7.2.1 Tratamiento
- 8.- Síndrome de Pierre Robin
 - 8.1 Etiología
 - 8.2 Tratamiento

...

Cont.

- 9.- Labio Leporino y Paladar Hendido
- 9.1 Labio Leporino
 - 9.1.1 Embriología y Desarrollo
 - 9.1.2 Causas y Frecuencia
 - 9.1.3 Cuidados Preoperatorios y Momento de la Reparación
 - 9.1.4 Técnicas
 - 9.1.5 Operación
 - 9.1.5.1 Escisión en "V"
 - 9.1.5.2 Técnica del Colgajo
 - 9.1.5.3 Retroceso de la Parte Central del Maxilar
 - 9.1.6 Reconstrucción del Labio Leporino Bilateral
 - 9.1.7 Movilización del Labio y de la Nariz
 - 9.1.8 Cierre del Labio
 - 9.1.9 Labios Leporinos Dobles
 - 9.1.10 Cuidados Posoperatorios
 - 9.1.11 Reconstrucción Secundaria del Labio Leporino
- 9.2 Paladar Hendido
 - 9.2.1 Embriología y Desarrollo
 - 9.2.2 Clasificación Anatómica
 - 9.2.3 Clasificación Embriológica
 - 9.2.4 Paladar Anterior Hendido
 - 9.2.5 Hendiduras de los Paladares Anterior y Posterior
 - 9.2.6 Hendiduras del Paladar Posterior
 - 9.2.7 Frecuencia
 - 9.2.8 Factores Ambientales
 - 9.2.9 Factores Genéticos

...

Cont.

- 9.2.10 Anatomía Quirúrgica
- 9.2.11 Tratamiento
- 9.2.12 Objetivos Quirúrgicos y Técnicas
- 9.2.13 Rehabilitación
- 10.- Hiperostosis Cortical Infantil o Síndrome de Caffey-Silverman
- 10.1 Manifestaciones Generales
- 10.2 Manifestaciones Orales
- 10.3 Anatomía Patológica
- 10.4 Diagnóstico Diferencial
- 10.5 Pruebas Diagnósticas
- 11.- Oculomandibulodiscefalia o Síndrome de Hallermann-Streiff
- 11.1 Manifestaciones Generales
- 11.2 Otras Manifestaciones
- 11.3 Manifestaciones Orales
- 12.- Síndrome de Moebius
- 12.1 Manifestaciones Generales
- 12.2 Manifestaciones Orales
- 12.3 Otras Manifestaciones

CONCLUSIONES

BIBLIOGRAFIA

INTRODUCCION

El tema de las malformaciones congénitas es un tanto complejo por - carecer de una adecuada explicación de las causas que las originan. Aunque en años recientes se han logrado algunos adelantos en la búsqueda de los factores que intervienen en las malformaciones congénitas, aún no es posible precisarlos, y no obstante que el avance de esta investigación - na sido lento, existen ya profesionistas como los geneticistas y epide-- miólogos, que se dedican a ello.

Cuántas veces nos habremos encontrado con personas consideradas como "anormales" o "raras" por tener alguna deformidad en su rostro, sin - embargo, la mayoría nos limitamos a mirarlas con extrañeza, quizá hacer un comentario morboso y después olvidarlas. No nos detuvimos a pensar el por qué de tal deformación. Tampoco nos preocupaba buscar una solución y sólo cuando cursamos la materia de Cirugía, surgió la inquietud de conocer más a fondo este tema; factor que nos remitió en un primer momento a la observación del desenvolvimiento de las personas con este tipo de padecimientos, la forma de integrarse a sus círculos sociales, incluyendo el familiar.

Cuando conocimos a una bebita de dos meses de edad que había nacido con una de las malformaciones congénitas más comunes -labio paladar hendido-, tuvimos la oportunidad de seguir de cerca todo su tratamiento y - darnos cuenta que dentro del campo de la Odontología, la Cirugía Maxilo- facial contribuye en la mayor parte a la completa rehabilitación de las

...

personas que padecen malformaciones congénitas con manifestaciones buco-faciales.

Resultó verdaderamente sorprendente observar, como en el caso de esta niña, que al nacer con estos defectos y ser considerados como "monstruos", estos pacientes después de someterse a dos o más operaciones, según lo amerite el caso, quede en ellos una pequeña huella, tan sólo una leve cicatriz que con el tiempo se va haciendo menos notoria. Además, si en un principio resultaba problemático alimentarlos, ahora esto ya no representa problema alguno con el uso de las prótesis; en cuanto al habla, gracias a la intervención de los foniatras, logran superar este problema, y los Odontólogos siguen trabajando para mejorar los resultados finales tanto funcionales como estéticos.

Por todo esto y, ya que hasta hoy no se han podido descubrir las causas que originan una malformación congénita para así poder evitarlas, que sería lo ideal, decidimos realizar este trabajo de investigación para conocer las posibles causas a las que se les atribuyen este tipo de padecimientos y los medios de los que nos podemos valer para lograr la completa rehabilitación de estos pacientes.

CAPITULO I.- OSTEOLOGIA

1.- HUESOS DE LA CARA

La cara es un conglomerado óseo, situado en la parte inferior y anterior de la cabeza, que contiene en sus cavidades la mayoría de los aparatos de los sentidos. Este conglomerado óseo se divide en dos porciones llamadas mandíbulas, una superior y otra inferior. Un solo hueso constituye la mandíbula inferior: el maxilar inferior. La mandíbula superior, mucho más complicada, se compone de trece huesos que se agrupan todos al rededor de uno solo, el maxilar superior. De estos trece huesos uno es impar, el vómer; los demás son pares y están dispuestos simétricamente a cada lado de la línea media y son: el maxilar superior, el hueso malar, el unguis, el cornete inferior, el hueso propio de la nariz y el palatino.

1.1 MAXILAR SUPERIOR

Es un hueso de forma cuadrilátera, ligeramente aplanado de afuera -- hacia adentro; presenta una cara interna, otra externa, cuatro bordes y cuatro ángulos.

La cara interna presenta en la unión de su tercio inferior con sus dos tercios superiores una eminencia transversal, la apófisis palatina, la cual, articulándose en la línea media con la del lado opuesto, forma un tabique transversal que constituye a la vez el suelo de las fosas na-

sales y la bóveda palatina. En su parte anterior se ve el conducto palatino anterior (para el nervio esfenopalatino interno). Por debajo de la apófisis palatina, la cara interna forma parte de la bóveda palatina. -- Por encima de la apófisis palatina, siguiendo de atrás adelante: 1º rugosidades, para el palatino; 2º el orificio del seno maxilar; 3º el canal nasal; 4º la apófisis ascendente del maxilar superior.

En la cara externa encontramos, en su parte anterior y a nivel de los incisivos, la fosita mirtiforme, limitada por detrás por una eminencia longitudinal llamada eminencia canina. Toda la parte restante de la cara externa está ocupada por una gran eminencia transversal, que es la apófisis piramidal del maxilar superior; su base forma cuerpo con el hueso; su vértice, se articula con el malar; su cara superior, plana, forma parte del suelo de la órbita (en ella se ve el canal suborbitario); su cara anterior presenta el agujero suborbitario (para el nervio del mismo nombre); su cara posterior, ligeramente convexa, forma parte de la fosa cigomática (se ven en ella los agujeros dentarios posteriores para los nervios del mismo nombre); su borde inferior, cóncavo y redondeado, se dirige hacia el primer molar; su borde anterior forma parte del reborde orbitario; su borde posterior corresponde al ala mayor del esfenoides -- (formando con este último hueso la hendidura esfenomaxilar).

El borde anterior es muy irregular, presenta, siguiendo de abajo -- arriba: 1º la semiespina nasal anterior; 2º la escotadura nasal (que corresponde al orificio anterior de las fosas nasales), 3º el borde anterior de la apófisis ascendente. El borde posterior, grueso y redondeado, constituye la tuberosidad del maxilar. Libre por arriba, se articula por su parte inferior con la apófisis pterigoides del esfenoides y con la -- porción vertical del palatino (entre la tuberosidad y este último hueso se encuentra el conducto palatino posterior). El borde superior, muy --

delgado, se articula en el unguis, el hueso plano del etmoides y la apófisis orbitaria del palatino. El borde inferior o borde alveolar presenta los alveolos de los dientes, cavidades más o menos espaciosas, simples o tabicadas.

Los ángulos anteroinferior, posterosuperior y posteroinferior, no ofrecen particularidad alguna. El ángulo anterosuperior está representado por la apófisis ascendente del maxilar superior; su base forma cuerpo con el hueso; su vértice, rugoso, se articula con la apófisis orbitaria interna del frontal; su cara interna forma parte de las fosas nasales; su cara externa, lisa, da inserción a diversos músculos; su borde anterior, rugoso, se articula con los huesos propios de la nariz; su borde posterior limita por dentro el contorno de la órbita (en éste borde se ve el canal que contribuye a formar, con el unguis, el canal lacrimonasal).

El maxilar superior está formado casi exclusivamente por tejido compacto; sólo hay una pequeña masa de tejido esponjoso en la parte anterior de la apófisis palatina, en la base de la apófisis ascendente y a nivel del borde alveolar. En el centro del hueso se halla una vasta excavación de la misma forma general que el hueso; el llamado seno maxilar o antro de Highmore. Tiene la forma de una pirámide cuadrangular, cuyo vértice corresponde al vértice de la apófisis piramidal y cuya base corresponde a su orificio de entrada.

1.2 HUESO MALAR

Está situado en la parte más externa de la cara. Aplanado de fuera adentro, de forma cuadrilátera, presenta dos caras, cuatro bordes y cuatro ángulos.

Su cara externa es lisa y convexa, sirve de punto de inserción a varios músculos. La cara interna forma parte a la vez de la fosa cigomática y de la fosa temporal.

El borde anterosuperior forma parte del reborde de la órbita y da origen, por dentro, a una lámina ósea, la apófisis orbitaria. El borde posterosuperior sirve de límite a la fosa temporal en sus partes inferior y anterior. Presenta dos porciones, una horizontal y otra vertical; en ésta última se encuentra la apófisis marginal.

El borde anteroinferior, casi rectilíneo, se articula con el maxilar superior. El borde posteroinferior, grueso y rugoso, sigue la dirección del arco cigomático. El ángulo superior, rugoso, se articula con la apófisis orbitaria externa del frontal. El ángulo posterior, igualmente rugoso, se articula con la apófisis cigomática del temporal. El ángulo anterior y el ángulo inferior se confunden uno y otro con el borde anteroinferior, para articularse con los dos del maxilar superior.

El malar está formado casi por completo de tejido compacto. Está atravesado de parte a parte por el conducto malar, en forma de "Y" invertida con un orificio de entrada en la apófisis orbitaria y dos orificios de salida, uno en la cara externa y otro en la cara interna.

1.3 HUESO PROPIO DE LA NARIZ

Es un hueso par colocado a cada lado de la línea media, entre los dos apófisis ascendentes del maxilar superior. Forma una lámina cuadrilátera con sus dos caras y cuatro bordes.

La cara anterior, convexa en sentido transversal y cóncava en el --

vertical, corresponde al músculo piramidal. La cara posterior, notablemente ósnea en sentido transversal, forma parte de las fosas nasales.

El borde superior, muy dentado (en la parte más gruesa del hueso), se articula con el frontal. El borde inferior, más ancho y más delgado, se une con los cartílagos laterales de la nariz (pequeña escotadura para el nervio nasolobular). El borde externo se articula con la rama ascendente del maxilar superior. El borde interno, relativamente grueso, se articula primero con el del lado opuesto y luego, en su parte más superior, con la espina nasal del frontal y la lámina perpendicular del etmoides.

1.4 UNGUIS

El unguis o lagrimal se halla situado en la cara interna de la fosa orbitaria. Constituye una pequeña lámina ósea, de forma cuadrilátera --- irregular que presenta dos caras y cuatro bordes.

La cara externa presenta en su parte media una cresta vertical, la cresta del unguis, terminada en su parte inferior por una pequeña apófisis en forma de gancho. Por detrás de la cresta se ve una superficie plana; por delante, un canal longitudinal que, uniéndose con el de la apófisis ascendente del maxilar superior, forma el canal lacrimonasal (para el saco lagrimal). La cara interna se articula por detrás con las masas laterales del etmoides, y por delante, forma parte de las fosas nasales.

Sus bordes son irregulares y muy delgados. El borde superior se articula con la apófisis orbitaria interna del frontal. El borde inferior completa en parte el conducto nasal. El borde posterior se articula con el os planum. El borde anterior se une, con el canal lacrimonasal, con -

la apófisis ascendente del maxilar superior.

El unguis está formado exclusivamente de tejido compacto.

1.5 HUESO PALATINO

Los huesos palatinos ocupan la parte más posterior de la cara y se componen de dos partes: una horizontal y otra vertical.

La porción horizontal tiene la forma de una lámina cuadrilátera, algo más alargada en sentido transversal que en el anteroposterior. Se le consideran dos caras y cuatro bordes.

La cara superior, lisa y ligeramente cóncava en sentido transversal, forma parte del suelo de las fosas nasales. La cara inferior, algo más irregular, constituye la parte más posterior de la bóveda palatina.

El borde externo se confunde con la porción posterior vertical del hueso. El interno se articula con su homólogo del lado opuesto. El anterior se articula con el borde posterior de la apófisis palatina del maxilar. El posterior, delgado, libre y cortante, limita por detrás con la fosa nasal correspondiente. Este borde, uniéndose en la línea media con el del lado opuesto, forma una apófisis en forma de espina, la espina nasal posterior.

La porción vertical del palatino es una lámina cuadrilátera, más alta que ancha. Presenta dos caras y cuatro bordes.

La cara interna forma parte de la pared externa de las fosas nasales. En ella encontramos dos crestas anteroposteriores; la inferior sir-

ve de apoyo al cornete inferior. La superficie situada entre las dos --
crestas forma parte del meato inferior. La cara externa, plana y lisa --
por arriba (donde forma el fondo de la fosa pterigomaxilar), presenta --
por abajo dos superficies rugosas: una anterior para la tuberosidad del
maxilar; y otra posterior, para la apófisis pterigoides. Entre estas dos
superficies rugosas se ve un canal vertical que, uniéndose con un canal
senejante situado en la tuberosidad del maxilar, constituye un conducto
completo al que se le da el nombre de conducto palatino posterior.

El borde anterior, muy delgado, se aplica contra la cara interna --
del maxilar (estrechando el seno). El borde posterior, también muy delga
do, se articula con la cara interna de la apófisis pterigoides. El borde
inferior se confunde con el borde externo de la porción horizontal. De --
la arista que resulta de esta fusión de las dos porciones del palatino,
se desprende hacia atrás y afuera una gran apófisis, la apófisis pirami
dal del palatino. Esta apófisis, en el cráneo articulado, llena el espa
cio angular entre las dos alas de la apófisis pterigoides. Son de notar,
en la parte inferior e interna de la apófisis piramidal, los orificios --
de dos conductos, los conductos palatinos accesorios.

El borde superior presenta en su parte media una escotadura profun
da, la escotadura palatina (colocando el cuerpo del esfenoides en la par
te superior de esta escotadura, se transforma en agujero, el agujero es
fenopalatino). La escotadura está limitada por delante, por la apófisis
orbitaria y, por detrás, por la apófisis esfenoidal.

Este hueso está formado casi exclusivamente de tejido compacto; só
lo la apófisis piramidal contiene tejido esponjoso.

1.6 CORNETE INFERIOR

Está situado en la parte inferior de las fosas nasales. Se le consideran dos caras, dos bordes y dos extremidades.

La cara interna, convexa, mira al tabique de las fosas nasales. La cara externa, cóncava, mira a la pared externa de las fosas nasales. Entre la cara externa y esta pared, se encuentra el meato inferior.

El borde inferior está libre dentro de la fosa nasal. El borde superior se fija en la pared externa de dicha fosa. Presenta tres prolongaciones: 1° la apófisis lagrimal o nasal, que completa por abajo el conducto nasal; 2° la apófisis maxilar o articular, de dirección descendente, que se aplica contra la pared inferior del orificio del seno maxilar, estrechándolo; 3° la apófisis etmoidal, situada por detrás de la anterior, que se continúa con la apófisis unciforme del etmoides.

La extremidad anterior en forma de punta, se articula con el maxilar superior. La extremidad posterior, que termina también en punta, pero más afilada que la anterior, se articula con la porción vertical del palatino.

El cornete inferior está formado exclusivamente de tejido compacto.

1.7 VOMER

Es un hueso impar, medio, situado en la parte posterior del tabique de las fosas nasales. Es una lámina cuadrilátera, muy delgada, que presenta dos caras y dos bordes.

Sus caras, una derecha y otra izquierda, son más o menos planas y --

tienen algunos surcos (para vasos y nervios).

Su borde posterior es delgado y cortante, separa uno de otro los dos orificios posteriores de las fosas nasales. El borde inferior, también -- muy delgado, descansa sobre la sutura media, formada por las apófisis palatinas del maxilar superior y por las porciones horizontales de los palatinos. El borde anterior se une por arriba con la lámina vertical del etmoides y, por abajo, con el cartilago del tabique. El borde superior presenta un canal anteroposterior, cuyos dos labios constituyen las alas del vómer. Se articula con la cresta media que existe en la cara inferior del cuerpo del esfenoides, el canal esfenovomeriano.

El vómer está formado por una sola lámina de tejido compacto, que resulta de la fusión, en la línea media, de las láminas óseas primitivas.

1.8 MAXILAR INFERIOR

El maxilar inferior forma por sí solo la mandíbula y se divide en -- tres partes: una parte media o cuerpo y dos partes laterales o ramas.

CUERPO. Tiene forma de herradura con la concavidad dirigida hacia -- atrás. Se estudian en él una cara anterior, otra posterior, un borde superior y otro inferior.

La cara anterior presenta en la línea media la sínfisis mentoniana, que termina, en su parte inferior, en una pequeña eminencia piramidal -- llamada eminencia mentoniana. A cada lado de la sínfisis mentoniana se encuentra la línea oblicua externa, que va de la eminencia mentoniana al -- borde anterior de la rama. Por encima de esta línea, a nivel del segundo

premolares, se encuentra el agujero mentoniano, por el que pasan el nervio y los vasos mentonianos.

La cara posterior presenta en la línea media cuatro eminencias dispuestas dos a dos, las apófisis geni (las dos superiores para los genio--glosos y las dos inferiores para los geniohioideos). Posee también una línea, la línea oblicua interna o milohioidea; por encima de esta y un poco por fuera de las apófisis geni, se encuentra la fosita sublingual (para la glándula del mismo nombre). Por debajo de esa misma línea y a nivel de los dos o tres últimos molares, la fosita submaxilar (para las glándulas del mismo nombre).

El borde superior o alveolar está ocupado por las cavidades alveolo--dentarias (para la implantación de los dientes).

El borde inferior es redondeado y obtuso, presenta en su parte interna, inmediatamente por fuera de la sínfisis, la fosita digástrica (para el músculo del mismo nombre). En su parte externa, donde comienzan las ramas, se encuentra un pequeño canal por el que pasa la arteria facial.

RAMA. Son cuadriláteras, más anchas que altas y están oblicuamente -- dirigidas de abajo arriba y de delante atrás. Cada una de ellas presenta dos caras y cuatro bordes.

La cara externa es plana y presenta, sobre todo en su parte inferior, líneas rugosas para el masetero.

La cara interna presenta en su centro el orificio superior del con-- ducto dentario (para el nervio y los vasos dentarios inferiores). En el -- borde de este orificio, por delante y debajo del mismo, se encuentra una

Lámina 3 es triangular, la espina de Spix. De la parte posteroinferior de este orificio parte un canal oblicuamente descendente, el canal milohioideo (para el nervio y los vasos milohioideos). Toda la parte inferior de esta cara está sembrada de verrugosidades para la inserción del pterigoideo interno.

El borde anterior es cóncavo, formando un canal.

El borde posterior es ligeramente encorvado en forma de "S" itálica, redondeado y obtuso, está en relación con la parótida.

El borde superior presenta en su parte media una gran escotadura, la escotadura sigmoidea, por la cual pasan el nervio y los vasos masetéricos. Por delante de esta escotadura se levanta una eminencia laminar en forma de triángulo, llamada apófisis coronoides (para el músculo temporal). Por detrás de la escotadura sigmoidea se encuentra una segunda eminencia, el cóndilo del maxilar; es elipsoide, aplanado de delante atrás y con su eje mayor dirigido oblicuamente de afuera adentro y de delante atrás; está -- sostenido por una porción más estrecha, el cuello, en cuyo lado interno -- se encuentra una depresión rugosa para el pterigoideo externo.

El borde inferior se continúa directamente con el borde inferior del cuerpo. El punto saliente en que encuentra, por detrás, el borde posterior de la rama, constituye el ángulo del maxilar o ángulo mandibular.

CONDUCTO DENTARIO INFERIOR

El maxilar inferior está constituido por una masa central de tejido esponjoso, circunscrita en toda su extensión por una cubierta muy gruesa y resistente de tejido compacto. Recorre cada una de sus mitades un con-

dado, el conducto dentario inferior, que comienza en la espina de Spix y se dirige oblicuamente hacia abajo y adelante hasta el segundo premaxilar, dividiéndose en este punto en dos ramas; una externa (conduco mentoniano), que termina en el agujero mentoniano, y otra interna (conduco incisivo), que termina debajo de los incisivos.

CAPITULO II. - MIOLOGIA

1.- MUSCULOS DE LA CABEZA

Los músculos de la cabeza se dividen en dos grupos: músculos masticadores y músculos cutáneos de la cabeza.

1.1 MUSCULOS MASTICADORES

Los músculos masticadores son cuatro: temporal, masetero y dos pterigoideos, externo e interno.

1.2 TEMPORAL

Aplanado, trinagular o en abanico, ocupa la fosa temporal.

INSERCIONES. Por arriba se inserta en la línea curva temporal inferior, la fosa temporal, la aponeurosis temporal y el arco cigomático. Desde de este punto sus fibras se dirigen hacia la apófisis coronoides y se insertan en su cara interna, su vértice y sus dos bordes.

RELACIONES. Se le consideran dos caras y tres bordes. La cara interna está en relación con la fosa temporal, y por debajo de ella con los dos músculos pterigoideos y el buccinador. La cara externa está en relación con la aponeurosis temporal, el arco cigomático y el masetero. El borde superior se corresponde con el ángulo de unión de la aponeurosis temporal con la pared craneal. El borde posterior ocupa la base de la apó

fisis ciguática. El borde anterior está en relación con el canal alveolar.

INERVACION. Tres nervios temporales profundos: anterior, medio y posterior, y ramas del maxilar inferior.

ACCION. Elevador del maxilar inferior y retractor del cóndilo, cuando éste ha sido conducido hacia adelante por el pterigoideo externo.

1.3 MASETERO

Es un músculo corto, grueso, adosado a la cara externa de la rama del maxilar inferior.

INSERCIONES. Comprende dos fascículos: el superficial y el profundo.

El superficial: del borde inferior del arco ciguático al ángulo de la mandíbula. El profundo: va del arco ciguático a la cara externa de la rama ascendente.

RELACIONES. Se consideran en él dos caras y cuatro bordes. La cara interna está en relación con la rama del maxilar inferior, con la escotadura sigmoidea, con la apófisis coronoides y con el buccinador. La cara interna se relaciona con los músculos cutáneos de la cara, la arteria transversal de la cara, el conducto de Steno y las ramificaciones del nervio facial.

El borde superior se corresponde con el arco ciguático. El borde inferior con el maxilar. El borde anterior con el maxilar superior, con el buccinador y con la arteria facial en su parte más inferior. El borde pos

terior está en relación con la rama del maxilar.

INERVACION. Nervio maseterino, rama del maxilar inferior.

ACCION. Elevador del maxilar inferior.

1.4 PTERIGOIDEO INTERNO

Está situado dentro de la rama del maxilar inferior.

INSERCCIONES. Por arriba en la fosa pterigoidea, de ahí se dirige hacia abajo, atrás y afuera hasta la cara interna del ángulo del maxilar, - en donde termina enfrente de la inserción del masetero.

RELACIONES. Por dentro está en relación con la faringe, por fuera -- con el pterigoideo externo hasta llegar al maxilar inferior en donde se - encuentran el nervio lingual y los vasos y nervios dentarios inferiores.

INERVACION. Rama del maxilar inferior.

ACCION. Elevador de la mandíbula.

1.5 PTERIGOIDEO EXTERNO

Tiene forma de cono, su base corresponde al cráneo y el vértice al - cóndilo. Ocupa la fosa cigomática.

INSERCCIONES. Parte de dos fascículos que salen de la base del cráneo. El fascículo superior (esfenoidal) se inserta en el ala mayor del esfenoides; el fascículo inferior se inserta en la cara externa del ala externa

de la apófisis pterigoides. De aquí los dos fascículos se dirigen a la articulación temporomaxilar, se unen entre sí y se insertan en el cuello -- del cóndilo y en el menisco articular.

INERVACION. Procede del temporobucal, rama del maxilar inferior.

ACCION. Proyección hacia adelante del maxilar inferior al contraerse simultaneamente los dos pterigoideos, y la contracción de uno de ellos da movimientos de lateralidad o de diducción.

2.- MUSCULOS CUTANEOS DE LA CAREZA

Son músculos delgados que están en íntima relación con la piel. En el adulto se dividen en cuatro grupos:

- músculos cutáneos del cráneo
- músculos de los párpados
- músculos de la nariz
- músculos de los labios

2.1 MUSCULOS CUTANEOS DEL CRANEO

Son dos: el occipital y el frontal, unidos entre sí por la aponeurosis epicraneal.

OCCIPITAL. Músculo cuadrilátero, situado en la parte posterior de la cabeza.

INSERCCIONES. Por arriba se inserta en la línea occipital superior y en la apófisis mastoidea, de aquí se dirige hacia arriba y adelante y se inserta en el borde posterior de la aponeurosis epicraneal.

INERVACION. Rama auricular posterior del facial.

ACCION. Tensor de la aponeurosis epicraneal.

FRONTAL. Músculo cuadrilátero situado en la parte anterior de la cabeza.

INSERCCIONES. Por arriba se inserta en el borde anterior de la aponeurosis epicraneal por un borde convexo. Desde este punto desciende hacia el frontal, donde se confunde con los músculos piramidales y orbiculares de los párpados.

INERVACION. Rama temporofacial del facial.

RELACIONES. Las mismas que en el músculo precedente.

ACCION. Tensor de la aponeurosis epicraneal.

2.2 MUSCULOS DE LOS PÁRPADOS

Hay dos músculos alrededor de los párpados: el músculo orbicular y el músculo ciliar.

ORBICULAR DE LOS PÁRPADOS. Músculo aplanado que rodea el orificio -- parpebral a manera de anillo; su parte interna corresponde a los párpados, su parte externa sobresale de los párpados y cubre la órbita.

INSERCCIONES. En el ángulo interno del ojo, por medio de un tendón -- formado por dos partes: una de ellas el tendón directo, se inserta en el labio anterior del canal nasal, y la otra, tendón reflejo, en el labio --

posterior del mismo canal. Entre los dos se encuentra el saco lagrimal. En el ángulo externo, los fascículos musculares se entrecruzan y terminan en la piel de la región.

RELACIONES. Cubre el contorno de la órbita y el séptum orbicular y las cintillas de los tarsos.

INERVACION. Rama temporofacial del facial.

ACCION. Esfínter de los párpados; sirve también para la progresión de las lágrimas.

MUSCULO DE HORNER. Es un pequeño fascículo muscular que se inserta en la cara posterior del tendón reflejo del orbicular y se dirige desde este punto hacia la comisura interna de los párpados, para terminar en dos fascículos por detrás de los puntos lagrimales. Sirve para dilatar los puntos lagrimales.

SUPERCILIAR. Es un músculo corto, extendido sobre la parte interna del arco superciliar.

INSERCIONES. Nace en la parte interna del arco superciliar, se dirige hacia arriba y afuera, y a nivel del agujero supraorbitario termina en la piel.

RELACIONES. Cubierto por el orbicular, cubre a su vez el frontal.

INERVACION. Facial.

ACCION. Atrae hacia adentro y abajo la piel de la ceja.

2.3 MUSCULOS DE LA NARIZ

Son cuatro: piramidal, mirtiforme, transverso y dilatador de las --
aberturas nasales.

PIRAMIDAL. Está situado en el dorso de la nariz.

INSERCIONES. Nacido en los cartílagos laterales de la nariz y el --
borde inferior de los huesos propios de la nariz, se dirige hacia arriba,
entra en contacto con el músculo frontal, del que parece continuación, y
termina en la piel.

RELACIONES. Los dos músculos están yuxtapuestos y descansan directa-
mente sobre los huesos de la nariz.

INERVACION. Atrae hacia abajo la piel de la región ciliar.

TRANSVERSO DE LA NARIZ. Músculo triangular, adosado sobre el dorso
de la nariz.

INSERCIONES. Del dorso de la nariz, donde nace, se dirige hacia aba-
jo hacia el surco de la nariz y termina en la piel y en el músculo mirti-
forme.

RELACIONES. Descansa directamente sobre el ala de la nariz.

INERVACION. Como el anterior.

ACCION. Estrecha las aberturas nasales, atrayendo los tegumentos ha-
cia arriba.

MIRTIFORME. Pequeño músculo radiado, situado por abajo de las aberturas nasales.

INSERCIONES. Abajo, en la fosita mirtiforme, de aquí se dirige arriba, para terminar en el subtabique del ala de la nariz.

RELACIONES. Descansa sobre el maxilar superior y se halla cubierto por el orbicular y la mucosa gingival.

INERVACION. Como el anterior.

ACCION. Estrecha las aberturas nasales y hace descender el ala de la nariz.

DILATADOR PROPIO DE LAS ABERTURAS NASALES. Músculo delgado, situado en la parte inferior del ala de la nariz, se inserta en el maxilar superior y en el ala de la nariz. Está inervado por filetes infraorbitarios del facial. Dilata las aberturas nasales.

CAPITULO III.- FISIOLOGIA DE LA BOCA

La boca, cavidad de la cabeza del hombre y los animales, forma parte del aparato digestivo interviniendo en el proceso de la digestión, -- además de participar en el de la fonación.

La digestión, cuyo objeto final es la asimilación, comprende todos los actos que se realizan desde la ingestión de los alimentos hasta su -- transformación y absorción por la sangre. Los actos mecánicos son la pre-- sión de los alimentos, su masticación y su deglución.

1.- MASTICACION

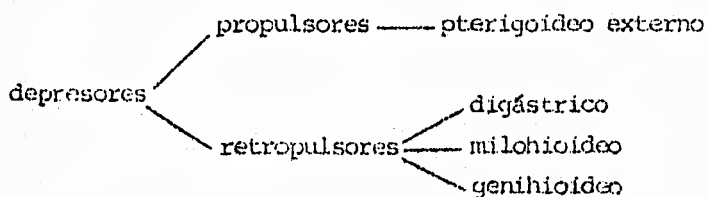
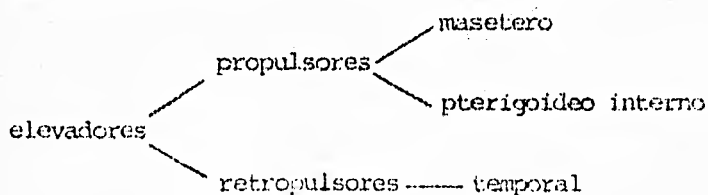
La trituración y división de los alimentos comienza en la boca por la acción combinada de la mandíbula y de los dientes, de los músculos -- masticadores, de la lengua y de las mejillas. Los movimientos de eleva-- ción y de descenso de la mandíbula facilitan el mordisqueo por los inci-- sivos. Después de tomar un bocado, los movimientos en sentido vertical y los de desplazamiento lateral, hacen que los molares machaquen y fragmen-- ten los alimentos en porciones de tamaño suficientemente pequeño para -- ser deglutidos. Para esto, la saliva participa de varias maneras: 1) di-- solviendo algunos componentes de los alimentos; 2) digiriendo parcialmen-- te almidón; 3) ablandando el bolo alimenticio y 4) incorporando un reve-- timiento de moco, que facilita su tránsito por la cavidad bucal.

Mientras los alimentos son masticados, circulan por la boca, estimu-- lan los botones gustativos y liberan sustancias estimulantes del epite--

lio olfatorio. De estos estímulos dependen en buena parte la satisfacción y el placer de comer, y la iniciación de la secreción gástrica.

El masticar en exceso la comida no produce beneficio alguno, por otra parte, la masticación insuficiente limita el aprovechamiento de los alimentos, sobre todo de vegetales provistos de cubiertas gruesas y fibrosas, que no son alteradas por la cocción.

La articulación temporomaxilar permite realizar toda clase de movimientos, como son, movimientos pequeños, movimientos laterales y movimientos de propulsión y retropulsión. Los músculos que mueven el maxilar inferior pueden dividirse en elevadores y depresores (ver cuadro adjunto), cada uno de ellos tiene además una función propulsora o retropulsora y, por la acción combinada de los grupos de músculos se obtienen los movimientos de lateralización o diducción.



Para que estos músculos sean eficaces en la masticación, es necesaria la acción combinada de los músculos de la lengua y de las mejillas, que ponen los alimentos sobre la arcada dentaria.

La masticación consiste en una serie de movimientos reflejos, según que la excitación actúe: sobre los incisivos, sobre la mucosa bucolingual por delante de los molares o, sobre la mucosa bucal vecina a los molares. En el primer caso se producen movimientos rápidos de la mandíbula por --contracción de la porción anterior del masetero: reflejo de roer; en el segundo, amplios movimientos rítmicos de elevación y depresión de la mandíbula: reflejo de masticación vertical y, en el tercero, movimientos de diducción del maxilar inferior: reflejo de ramiación.

La excitación de la mucosa bucal por el bolo alimenticio provoca un reflejo de depresión del maxilar inferior con inhibición del tono de los elevadores seguido de un "rebote" por aumento del tono de estos músculos, repitiéndose este fenómeno en serie.

1.1 DEGLUCION

Se entiende por deglución el pasaje de los alimentos desde la boca al estómago. Para su estudio, el acto de la deglución se divide en tres tiempos: un tiempo bucal, uno faríngeo y uno esofágico.

El primer tiempo, o tiempo bucal, está bajo la dependencia de la voluntad. Los alimentos ya masticados y mezclados con saliva, o bien los líquidos ingeridos, se coleccionan primero en el espacio entre la punta de la lengua y la cara posterior de los incisivos. De ahí pasan al espacio formado por el hueco del dorso de la lengua y el paladar; la punta de la lengua se eleva entonces, aplicándose contra el paladar y la arca-

da dentaria superior, y la base de la lengua se deprime. Luego su parte anterior se eleva en masa contra la bóveda palatina haciendo que el bolo se deslice hacia atrás como en un plano inclinado. Por último, la parte posterior de la lengua se dirige bruscamente hacia arriba y atrás empujando el bolo hacia la faringe. La contracción del músculo milohioideo es el factor más importante en esta fase, aunque también intervienen el estilogloso y el palatogloso.

El segundo y tercer tiempos de la deglución son puramente reflejos y no dependen de la voluntad. Los estímulos parten de las terminaciones nerviosas de la mucosa de la faringe, de la epiglotis y del velo del paladar, y por vía de los nervios glosofaríngeos, van al centro de la deglución situado en el bulbo donde se coordinan las fuerzas motrices que tienen por efecto el complejo acto de la deglución.

El tiempo faríngeo es importante por cuanto en él el bolo alimenticio debe recorrer la faringe, en la que desembocan también vías respiratorias. En efecto, el alimento que llega a la faringe podría seguir tres vías además de penetrar en el esófago; a) volver a entrar a la boca; b) penetrar en las fosas nasales; c) penetrar en la laringe. Mecanismos adecuados impiden que siga estas vías, mecanismos como la persistencia del estado de contracción de aquellos músculos que han provocado la proyección del bolo hacia la pared posterior de la faringe, lo que impide que dicho bolo vuelva hacia adelante; la contracción de los estafiloglosos acerca los pilares anteriores, estrechándose así el orificio bucal. Por otra parte, debido a la contracción de estos músculos, se ha creado una presión positiva en la boca y negativa en la faringe y en el esófago, lo que ayuda a la progresión del bolo.

El cierre de las fosas nasales está asegurado por la elevación del

velo del paladar, consecuencia de la contracción de los músculos periestafilinos externos e internos. Estos músculos son también dilatadores de la trompa de Eustaquio y regulan por lo tanto la presión dentro de la caja del tímpano.

En algunos casos patológicos, debido a una parálisis o paresia de estos músculos, se produce en el momento de la deglución, la regurgitación parcial de los líquidos hacia las fosas nasales.

El cierre de la laringe está asegurado porque este órgano se eleva y se inclina hacia adelante debido a la contracción de los músculos faringostafilinos y estilofaríngeo. El orificio superior de la laringe se aplica así contra la base de la lengua, además, la epiglotis cierra en parte dicho orificio y la contracción de los músculos aritenoides aproxima entre sí a las cuerdas vocales y a los cartílagos aritenoides. La elevación de la laringe es el factor más importante, puede extirparse la mitad superior de la epiglotis sin que se perturbe la deglución; en cambio, las lesiones patológicas que impiden el libre movimiento de la laringe, dificultan grandemente el acto de la deglución.

Si la substancia deglutida es un líquido o semilíquido, hasta la contracción del milohioideo ayudada por la contracción de otros músculos del piso de la boca y de la faringe para proyectar en forma de chorro a través de la faringe dentro del esófago. Si la substancia deglutida es un sólido o semisólido, aun su paso por la faringe se hace con gran rapidez, intervienen contracciones de los músculos constrictores. La faringe previamente cerrada, se abre bruscamente, creando así una presión negativa que favorece el paso del bolo, cuya progresión es ayudada por la contracción sucesiva del constrictor medio y del constrictor de la faringe. Al comenzar la deglución, en el tiempo bucal, se produce un movimiento -

inspiratorio muy breve (respiración de deglución) seguido de una apnea completa que persiste hasta el fin del segundo tiempo. Este tiempo se cumple en fracción de segundos.

En el tercer tiempo la progresión del bolo semisólido o sólido es ayudada por la acción de las contracciones del esófago que adquieren el carácter de onda peristáltica. En el caso de los líquidos, estos pasan rápidamente desde la faringe al cardias, recorriendo el esófago que permanece relajado.

La fuerza de gravedad ayuda al descenso de los alimentos líquidos o semisólidos, pero en el hombre, la deglución puede realizarse aun en sentido contrario a la fuerza de gravedad. Es posible que exista en el momento de la deglución una onda de presión negativa que aspire el bolo alimenticio hacia el cardias. Posteriormente, los alimentos pasan al intestino, donde bajo la acción de los jugos biliares y pancreáticos, se transforman en quilo, que absorben las paredes intestinales. Las partes no asimiladas prosiguen su camino y llegan al intestino grueso, constituyendo los excrementos.

2.- FONACION

La voz es producida durante la espiración por colaboración estrecha de los aparatos respiratorio y digestivo. Esta sufre modificaciones en la boca y faringe de manera que origina una serie de sonidos elementales o fonemas, conocidos como vocales o consonantes, los que combinados en forma adecuada crean las palabras. Estas representan ideas y constituyen la unidad básica del idioma.

La palabra es pues, la expresión más acabada del lenguaje. Una se—

ria de mecanismos complejos son indispensables en su elaboración. En la palabra hablada el receptor, que es el aparato auditivo con sus vías y centros nerviosos, al recoger las palabras permite aprenderlas en la niñez y reconocerlas más adelante; el sistema nervioso central establece las relaciones de ese sonido con la idea que lleva como atributo y elabora la respuesta motora; finalmente, el aparato de la fonación la exteriorizará bajo forma de sonido articulado. El gobierno que ejerce la audición sobre la fonación es permanente e importantísimo, como se demuestra por los graves trastornos de la palabra a los que sigue la sordera y pueden llegar hasta la mudéz.

2.1 FORMACION MECANICA DE LA PALABRA

La formación mecánica de la palabra presenta analogías fundamentales con la de los instrumentos musicales, en el sentido de que en ambos casos existe: 1° una fuerza que pone en acción el mecanismo, 2° una parte vibrante y, 3° un resonador, que refuerza ciertas vibraciones. En el caso del aparato de la fonación, la fuerza es el fuelle representado por los pulmones y la traquea, con los músculos torácicos; la parte vibrante es la laringe, con las cuerdas vocales que estrechan la salida del aire y la obligan a vibrar y, el resonador, son todas las cavidades supraglóticas (laringe, faringe y boca).

La voz se produce por acción del soplo espiratorio al pasar por la glotis laríngea. Inmediatamente antes de hablar, la glotis se cierra por acercamiento de las cuerdas vocales, y los músculos torácicos y abdominales comprimen los pulmones, elevando la presión dentro del árbol respiratorio y cuando ésta ha alcanzado un determinado nivel, se produce la apertura de la glotis y la emisión de la voz.

El papel fundamental de la laringe es el de permitir que solamente el aire penetre en los pulmones. Además, cumple también un segundo papel, el de producir un sonido que luego se modifica en las cavidades supraglóticas dando origen a la voz. Este sonido laríngeo puede ser emitido por el mismo sujeto en tonos de intensidad y altura diferentes, como consecuencia de la variación de uno de los tres factores siguientes: 1) la presión del soplo espiratorio, 2) la forma de la glotis y, 3) la tensión de las cuerdas. De esto resulta que el papel fonatorio de la laringe no se reduce a producir un sonido, sino también a dar las variaciones de intensidad y tonalidad de la voz.

El sonido laríngeo se genera por el pasaje de la corriente espiratoria, a presión, a través del estrechamiento glótico. La vibración de las cuerdas hace intermitente este pasaje (a chorros) y provoca remolinos de aire en las cavidades supraglóticas. Las ráfagas de aire que hacen vibrar directamente al aire supraglótico y comunican luego esta vibración a las cuerdas.

Todas las cavidades por las que pasa el aire espirado, se designan con el nombre genérico de cajas de resonancia, y anatómicamente comprenden parte de las vías aéreas y digestivas: el pulmón y la traquea, la laringe, faringe, la boca, la nariz y sus cavidades anexas.

La caja de resonancia no cumple su papel en forma estática sino dinámica, esto se debe a la existencia de partes móviles o semimóviles, al lado de otras fijas como el paladar óseo, las fosas nasales, etc. Entre las móviles, cabe señalar: el velo del paladar y la úvula que se levantan más o menos y permiten o no la comunicación con la nariz; la lengua que levanta su punta o adelanta su base y agranda la faringe, en fin, -- los labios, las mejillas, etc.

Las malformaciones, como son el labio leporino con o sin fisura del paladar y la falta de dientes o su mala implantación, son causas que al modificar la configuración normal de la caja de resonancia, alteran profundamente el timbre de la voz. En el aspecto dinámico también alteran la voz otras causas, como la parálisis del velo del paladar o la facial.

El papel de la caja de resonancia es aumentar el volumen del sonido laríngeo, que es débil, y reforzar algunos de sus armónicos; prestando así a la voz de cada persona su timbre propio.

CAPITULO IV.- EMBRIOLOGIA

1.- DESCRIPCION DEL DESARROLLO CRANEO-FACIAL

El período embrionario es, indiscutiblemente, el más importante del desarrollo humano porque durante él ocurren una serie de transformaciones sucesivas en el embrión y que conducen a la constitución de un organismo en todo punto semejante al de sus progenitores.

Esta etapa de formación es particularmente delicada para el embrión, ya que las influencias nocivas pueden perturbarlo y determinar malformaciones congénitas graves.

El embrión se origina a expensas de un botón embrionario y a partir del octavo día de la fecundación. En la segunda y tercera semanas de vida intrauterina se inicia el desarrollo de la región cefálica; en este momento queda delineado por completo el embrión propiamente dicho.

Durante la cuarta semana el cuerpo del embrión va tomando forma progresivamente.

Al final del primer mes, el centro de las estructuras faciales en desarrollo está formado por una depresión ectodérmica llamada estomodeo, la cual se encuentra rodeada por el primer par de arcos faríngeos o branquiales. En el embrión de cuatro y media semanas de edad, se advierten los procesos mandibulares, los procesos maxilares lateralmente y la prominencia frontal en dirección craneal. A cada lado de esta prominencia y

por arriba del estomodeo, se advierte la plácoda nasal.

Durante la quinta semana aparecen los procesos nasomedianos y nasolaterales rodeando a la plácoda nasal. Los procesos laterales formarán las alas de la nariz, y los nasomedianos originarán las porciones medias de la nariz, del labio superior, el maxilar y todo el paladar primario. Mientras tanto, los procesos maxilares se acercan a los procesos nasomedianos y nasolaterales, pero separados de los mismos por surcos bien definidos.

Simultáneamente a este proceso, y a ambos lados de la línea media, se encuentran unos engrosamientos separados por una visible escotadura, la cual persiste hasta que dichos engrosamientos se desplazan y se fusionan en la línea media completando el arco de la mandíbula.

Para el final de la quinta semana, los ojos ocupan un sitio algo de lantero en la cara y las orejas comienzan a desarrollarse.

En la sexta semana ocurren progresos muy marcados en el desarrollo del maxilar. Los procesos maxilares crecen en dirección interna y comprimen a los procesos nasomedianos hacia la línea media. Posteriormente, estos procesos se fusionan entre sí y se unen a los procesos maxilares hacia los dos lados. En consecuencia, el labio superior es formado por los dos procesos nasomedianos y los dos procesos maxilares.

Los carrillos se desarrollan por cambio de posición de la lengua, -suelo de la boca y por el ensanchamiento del maxilar inferior. De manera secundaria, carrillos y labios son invadidos por mesénquima del segundo arco branquial; dicho mesénquima originará los músculos de las mejillas y labios.

Los procesos nasomedianos se fusionan en la superficie y también a nivel más profundo. Las estructuras formadas por la fusión de estos procesos recibe, en conjunto, el nombre de segmento intermaxilar, el cual - consiste en: 1) componente labial, que forma el surco del labio superior o *filtrum*; 2) componente maxilar superior, que lleva los cuatro incisivos y, 3) componente palatino, que forma el paladar primario triangular. Probablemente, una porción de la parte media externa de la nariz también provenga del segmento intermaxilar en dirección craneal. La porción principal del paladar definitivo es formada por unas elevaciones de los procesos maxilares llamadas crestas palatinas, las cuales aparecen en el embrión de seis semanas y descienden oblicuamente hacia ambos lados de la lengua.

Las fosas olfatorias se hacen más profundas, no sólo a consecuencia del crecimiento de los procesos nasales alrededor de las mismas, sino - también por el desarrollo de las propias fosas primitivas que pronto se abren camino hacia la parte superior de la cavidad oral. La masa de tejido primitivo, dentro de la cual se forma el tabique cartilaginoso de la nariz, deriva de la fusión de la línea media de los procesos nasomedianos originales. La parte superior del puente de la nariz proviene del - hueso frontal y las alas de la nariz se originan de los procesos nasolaterales.

En el punto donde se encuentran los procesos nasolaterales y el maxilar, se observa una hendidura bien marcada que se extiende hacia el ángulo interno del ojo. Esta hendidura recibe el nombre de surco nasooftálico o hendidura nasolagrimal. Pronto se cierra superficialmente y la porción profunda se convierte en tubo, el conducto nasolagrimal, que vierte en la nariz el líquido procedente del saco conjuntival del ojo.

En las dos semanas siguientes las prolongaciones palatinas se acercan entre sí en la línea media, se fusionan y forman el paladar secundario. Hacia adelante, las crestas palatinas experimentan fusión en el paladar primario y el agujero palatino puede considerarse como el detalle mediano de separación entre los paladares primario y secundario. Al momento de fusionarse las prolongaciones palatinas, el tabique nasal crece hacia abajo y se une con la superficie cefálica del paladar neoformado.

1.1 APARATO BRANQUIAL

Al ocuparnos de los embriones jóvenes, ya se han tratado algunas de las estructuras y de los procesos de crecimiento que intervienen en el desarrollo inicial de la región cefálica.

Desde el punto de vista de la Embriología, la cabeza en desarrollo puede ser dividida en una porción neurocraneana y una porción visceral. La porción neurocraneana incluye, junto con sus estructuras de sostén, el cerebro, los ojos, los oídos internos y la parte nerviosa de los órganos olfatorios. La porción visceral incluye la terminación cefálica del conducto digestivo-respiratorio y las estructuras faciales conexas que se desarrollan en su mayor parte a partir del primitivo aparato branquial de los tipos ancestrales que vivían en el agua.

El estudio del aparato branquial humano causa confusión a menos que se considere desde el punto de vista evolutivo. En peces y larvas de anfibios, el aparato branquial forma un sistema de agallas para recambio de oxígeno y bióxido de carbono entre el agua y la sangre. Los arcos branquiales forman el sostén de las agallas. El aparato branquial se desarrolla en embriones humanos, pero como no se producen agallas, los arcos branquiales en realidad son arcos faríngeos. Branquial proviene del griego "branchia", que significa agalla.

El aparato branquial consiste de lo siguiente: 1) arcos branquiales, 2) bolsas faríngeas o branquiales, 3) hendiduras branquiales, 4) membranas branquiales. La región craneal de un embrión humano en etapa incipiente guarda cierta semejanza con un embrión de pez en período semejante. Para el final del período embrionario, estas estructuras ancestrales se han reordenado y adaptado a nuevas funciones o han desaparecido. La mayor parte de las malformaciones congénitas de cabeza y cuello se originan durante la transformación del aparato branquial en derivados característicos del adulto.

1.1.1 ARCOS BRANQUIALES

Los arcos branquiales comienzan a desarrollarse en la etapa temprana de la cuarta semana y se presentan en forma de elevaciones oblicuas y redondeadas a cada lado de la cabeza y la región del cuello futuras. Para el final de la cuarta semana, por fuera, se ven claramente cuatro pares de arcos branquiales; el quinto y sexto arcos son rudimentarios. Los arcos están separados entre sí por hendiduras branquiales y se numeran en sucesión craneocaudal.

El arco mandibular o primero se desarrolla a partir de dos prominencias: 1) el proceso mandibular (apófisis), más grande y que forma el maxilar inferior y, 2) el proceso maxilar (apófisis), más pequeño, que contribuye a formar el maxilar superior. El arco hioideo o segundo contribuye a formar el hioides y las regiones adyacentes del cuello. Los arcos situados caudalmente al hioides se designan sólo por el número.

Los arcos branquiales brindan sostén a las paredes laterales de la porción craneal del intestino anterior o faringe primitiva. En etapa inicial, la boca se presenta como una pequeña depresión en el ectodermo de

la superficie llamada estomodeo o boca primitiva. Dicha boca primitiva, al principio, está separada del intestino anterior o faringe primitiva por una membrana bilaminar, la membrana bucofaríngea, también llamada línea bucofaríngea. Consiste por el exterior en ectodermo y por el interior en endodermo. Esta membrana se rompe aproximadamente a los veinticuatro días, de modo que el aparato digestivo se comunica con la cavidad amniótica.

EVOLUCION DE LOS ARCOS BRANQUIALES

El primer arco branquial participa en el desarrollo de la cara y se explica más adelante al hablar de esta región. Aparecen pequeñas prominencias auriculares en las porciones dorsales del primero y segundo arcos branquiales alrededor de la primera hendidura branquial; estas prominencias gradualmente se van fusionando para formar el oído externo u oreja.

Durante la primera semana, el segundo arco (hioideo) crece más que el tercero y el cuarto, formándose así una depresión octodérmica llamada seno cervical. Poco a poco las hendiduras branquiales segunda a la cuarta del seno cervical desaparecen, lo cual origina el contorno liso del cuello. Los arcos branquiales caudalmente al primero, aportan poco a la piel de cabeza y cuello.

1.1.2 DERIVADOS DE LOS CARTILAGOS DE LOS ARCOS BRANQUIALES

El extremo dorsal del cartílago del primer arco guarda íntima relación con el oído en desarrollo y se osifica para formar dos huesos del oído medio, el martillo y el yunque. La porción intermedia del cartílago experimenta regresión y el pericondrio forma el ligamento anterior del -

maxilar y el ligamento esfenoccilar. La porción ventral del primer cartilago, llamada cartilago de Meckel, desaparece en gran medida; el maxilar se desarrolla alrededor de esta parte por virtud de osificación intramembranosa.

El extremo dorsal del cartilago del segundo arco (cartilago de Reichert) también guarda íntima relación con el oído medio y se osifica para formar el estribo del oído medio y la apófisis estiloides del temporal. La porción del cartilago entre la apófisis estiloides y el hueso hioides experimenta regresión y el pericondrio forma el ligamento estilo hiideo. El extremo ventral del cartilago del segundo arco se osifica y forma las astas menores y la porción superior del cuerpo del hioides.

El cartilago del tercer arco branquial está situado en la porción ventral del mismo y se osifica para formar las astas mayores y la porción inferior del cuerpo del hioides.

Los cartilagos de los arcos cuarto y sexto, en su región ventral, se fusionan y originan los cartilagos laríngeos, excepto en lo que se refiere a la epiglotis. El cartilago de la epiglotis se desarrolla a partir de mesénquima de la eminencia hipobranquial, derivado de los arcos branquiales tercero y cuarto.

1.1.3 DERIVADOS DE LOS MUSCULOS DE LOS ARCOS BRANQUIALES

Los elementos musculares en los arcos branquiales forman diversos músculos estriados en cabeza y cuello y se numeran más adelante.

1.1.4 DERIVADOS DE LOS NERVIOS DE LOS ARCOS BRANQUIALES

Los nervios que se distribuyen en los núcleos branquiales se clasifican como nervios branquiales eferentes. Considerando que el mesénquima de los arcos branquiales contribuye a formar la dermis y la mucosa de cabeza y cuello, estos territorios reciben fibras branquiales aferentes o sensitivas. La piel de la cara es inervada por el quinto par craneal (trigémino); sin embargo, sólo las dos ramas inferiores (nervios maxilar superior y maxilar inferior) se distribuyen en derivados del primer arco branquial. Estas ramas también inervan los dientes y la mucosa de cavidad nasal, paladar, boca y lengua.

El séptimo par craneal (facial), el noveno par craneal (glossofaríngeo) y el décimo par craneal (vago) se distribuyen en los arcos branquiales segundo, tercero, cuarto, quinto y sexto, respectivamente. Los nervios de los arcos segundo a sexto tienen poco territorio cutáneo, pero inervan la mucosa de la lengua, faringe y laringe.

Todas las estructuras que derivan de los componentes de los arcos branquiales aparecen en el cuadro del anexo 1.

1.2 BOLSAS FARINGEAS

La faringe primitiva es ancha cranealmente y se angosta en dirección caudal para continuarse con el esófago. El endodermo de la faringe revisita las porciones internas de los arcos branquiales y pasa a formar las bolsas faríngeas o branquiales.

Aparecen pares de bolsas en sucesión craneocaudal entre los arcos branquiales, esto es, la primera bolsa faríngea está situada entre el primero y el segundo arcos branquiales.

Hay cuatro pares de bolsas bien definidos; el quinto par falta o es rudimentario. El endodermo de las bolsas faríngeas se pone en contacto con el ectodermo de las hendiduras branquiales y juntos forman las membranas branquiales que separan las hendiduras y las bolsas.

1.2.1 DERIVADOS DE LAS BOLSAS FARINGEAS

La primera bolsa faríngea se dilata para formar el fondo de saco tubotimpánico y rodea a los huesecillos del oído medio. La porción distal dilatada de este fondo de saco pronto se pone en contacto con la primera hendidura branquial (primordio del meato auditivo externo) y posteriormente contribuye a formar el tímpano. El fondo de saco tubotimpánico origina la caja del tímpano y el antro mastoideo. La comunicación con la faringe gradualmente se alarga hasta formar la trompa de Eustaquio.

La segunda bolsa faríngea, aunque borrada en su mayor parte al formarse la amígdala palatina, una porción de esta bolsa permanece como la fosa amigdalina. El endodermo de esta bolsa prolifera y forma yemas que crecen hacia el mesénquima circundante. Las porciones centrales de estas yemas se disgregan, lo cual forma las criptas amigdalinas. El endodermo de la bolsa forma el epitelio de la superficie y el revestimiento de las criptas de la amígdala palatina. Aproximadamente a las veinte semanas, el mesénquima que rodea a las criptas se convierte por diferenciación en tejido linfoide y pronto se organiza en nódulos linfoides.

La tercera bolsa se dilata en una porción bulbosa dorsal y maciza y una parte alargada ventralmente y hueca. Su conexión con la faringe se convierte en un conducto angosto que experimenta degeneración. Para la sexta semana, el epitelio de la porción dorsal comienza a convertirse por diferenciación en una glándula paratiroides inferior. El epitelio de

La porción ventral alargada de las dos bolsas experimenta proliferación y las cavidades se borran. Los dos primordios del timo y las glándulas paratiroides pierden las conexiones con la faringe y después emigran caudalmente. En etapa más avanzada, las glándulas paratiroides se separan del timo y llegan a situarse en la cara posterior de la glándula tiroidea que para esta etapa ha descendido desde el agujero ciego de la lengua.

La cuarta bolsa faríngea también forma una porción dorsal abultada y una porción ventral alargada, su conexión con la faringe queda reducida a un conducto angosto que pronto experimenta degeneración. Para la sexta semana, cada porción dorsal se convierte en glándula paratiroides superior que se sitúa en la superficie dorsal o posterior del tiroides. La porción ventral alargada de cada cuarta bolsa faríngea se convierte en cuerpo ultimobranquial, que se fusiona con el tiroides y después experimenta propagación para originar las células parafoliculares o células del tiroides. Estas células almacenan y secretan calcitonina, hormona que participa en la regulación de la concentración normal de calcio en los líquidos corporales. Las células que secretran calcitonina probablemente provengan de diferenciación de las células de las crestas neurales que emigran a los arcos branquiales caudales.

La quinta bolsa faríngea es una estructura rudimentaria en el embrión humano. Si se presenta, desaparece o se incorpora parcialmente en la cuarta bolsa formando una pequeña porción ventral de la misma. Este llamado complejo faríngeo caudal, se convierte en un cuerpo ultimobranquial.

2.- GLANDULA TIROIDES

El tiroides comienza a desarrollarse en la quinta semana de gestación a partir de un engrosamiento endodérmico en la línea media que aparece en el suelo de la faringe primitiva.

Al alargarse el embrión y crecer la lengua, el tiroides en desarrollo desciende en la porción anterior del cuello, queda unido a la lengua por un conducto angosto, el conducto tirogloso, y su desembocadura en la lengua se llama agujero ciego.

Generalmente, a las seis semanas, la glándula tiroides ha alcanzado su sitio definitivo por delante de la tráquea, desapareciendo el conducto tirogloso. La desembocadura original del conducto tirogloso persiste como un hendidamiento rudimentario, el agujero ciego de la lengua.

3.- LENGUA

Hacia el final de la cuarta semana, aparece una elevación mediana - algo regular en el suelo de la faringe, en dirección craneal inmediata - al agujero ciego; esta elevación, el tubérculo impar, es la primera indicación del desarrollo de la lengua. En breve, a cada lado del tubérculo impar aparecen dos protuberancias linguales laterales. Estas tres elevaciones resultan de proliferación del mesénquima en las porciones ventromediales del primer par de arcos branquiales. Las protuberancias linguales laterales crecen rápidamente, se fusionan entre sí y exceden del tubérculo impar. Estas protuberancias una vez fusionadas, forman los dos tercios anteriores o cuerpo de la lengua. El plano de fusión de las tumefacciones linguales laterales queda señalado superficialmente por el surco mediano de la lengua y en el interior por el tabique mediano fibroso. El tubérculo impar no forma parte importante de la lengua del adulto.

El tercio posterior o raíz de la lengua inicialmente corresponde a dos elevaciones que aparecen caudalmente al agujero ciego, y son: 1) cópula, formada por la fusión de las porciones ventromediales de los segundos arcos branquiales y, 2) la eminencia hipobranquial, más voluminosa, que se desarrolla caudalmente a la cópula a partir del mesodermo en las porciones ventromediales del tercero y cuarto arcos branquiales.

Al desarrollarse la lengua, la cópula es excedida gradualmente por la eminencia hipobranquial y desaparece. En consecuencia, el tercio posterior de la lengua se desarrolla a partir de la porción craneal de la eminencia hipobranquial. La línea de fusión de las porciones anterior y posterior de la lengua es señalada, en términos generales, por una forma ción en "V" llamada surco terminal.

El mesodermo de los arcos branquiales forma el tejido conectivo, los vasos linfáticos y sanguíneos de lengua y, probablemente, algunas de las fibras musculares.

3.1 PAPILAS Y BOTONES GUSTATIVOS

Las papilas de la lengua aparecen alrededor de las ocho semanas. -- Las papilas circunvaladas y foliadas aparecen inicialmente en íntima relación con las ramas terminales del nervio glossofaríngeo que induce a su desarrollo; las papilas fungiformes aparecen posteriormente, por inducción de la cuerda del tímpano, rama del facial. Todas las papilas, poco a poco adquieren botones gustativos. Las papilas filiformes se desarrollan durante el período fetal incipiente y no guardan relación con nervios. Posteriormente se establecen vías reflejas entre los botones gustativos y los músculos faciales; porque pueden provocarse respuestas faciales por sustancias de sabor amargo.

3.2 INERVACION DE LA LENGUA

La inervación sensitiva de la mucosa de casi todos los dos tercios anteriores de la lengua (cuerpo) es por la rama lingual del nervio maxilar inferior, rama del trigémino. Aunque el nervio facial es el que corresponde al segundo arco branquial, la cuerda del tímpano, rama de este nervio, se distribuye en los botones gustativos en los dos tercios anteriores de la lengua, excepto en las papilas circunvaladas. Dado que el componente del segundo arco es excedido en crecimiento por el tercer arco, el nervio facial no se distribuye en región alguna de la mucosa lingual. Las papilas circunvaladas en los dos tercios anteriores de la lengua son inervadas por el glossofaríngeo, nervio del tercer arco branquial; ésto se debe a que la mucosa del tercio posterior de la lengua se desplaza algo hacia adelante según se desarrolla este órgano.

El tercio posterior de la lengua (raíz) es inervado principalmente por el glossofaríngeo, nervio del tercer arco branquial. El nervio laríngeo superior, rama del vago, del cuarto arco branquial, inerva una pequeña zona de la lengua por delante de la epiglotis. Los músculos de la lengua reciben fibras del nervio hipogloso.

4.- GLANDULAS SALIVALES

Las glándulas salivales comienzan como proliferaciones macizas de células del epitelio de la boca primitiva durante la sexta y la séptima semanas. La glándula parótida se desarrolla a partir de yemas que nacen del revestimiento ectodémico del estomodeo o boca primitiva. Estas yemas se ramifican para formar cordones macizos con extremos redondeados. Después, estos cordones se canalizan y los extremos redondeados experimentan diferenciación para convertirse en acinos. Las glándulas submaxi-

lados se desarrollan a partir del endodermo del suelo de la boca. Una prolongación celular maciza crece hacia atrás lateralmente a la lengua, después se arboriza y convierte por diferenciación en acinos. Lateralmente a la lengua se forma un surco lineal que después se cierra para formar el conducto submaxilar. Las glándulas sublinguales aparecen algo después de las otras glándulas y se desarrollan como yemas múltiples del endodermo en el surco paralingual.

5.- PALADAR

El paladar se divide en dos partes: el paladar primario y el paladar secundario. Su desarrollo comienza a partir de la quinta semana, pero la fusión de sus partes sólo llega a su fin aproximadamente para la decimosegunda semana.

5.1 PALADAR PRIMARIO

Se desarrolla al final de la quinta semana a partir de la porción más interna del segmento intermaxilar superior.

5.2 PALADAR SECUNDARIO

Se desarrolla a partir de dos salientes mesodérmicas horizontales de la superficie interna de los procesos maxilares, las crestas palatinas; éstas, gradualmente crecen una hacia la otra para fusionarse junto con el paladar primario y el tabique nasal. Se desarrolla hueso intermembránico en el paladar primario, lo cual forma el segmento premaxilar superior que lleva los incisivos. Al mismo tiempo se extiende hueso de los maxilares y los palatinos hacia las prolongaciones palatinas formando el paladar duro u óseo. Las porciones posteriores no se osifican, exceden -

del tabique nasal y se fusionan para formar el paladar blando y la úvula, ésta, es la última parte del paladar que se forma. El rafe palatino señala permanentemente la línea de fusión de las prolongaciones o crestas palatinas.

6.- CAVIDADES NASALES

Durante el segundo mes de la gestación, los sacos nasales crecen en dirección dorsocaudal ventralmente al cerebro en desarrollo. En etapa inicial, estos sacos están separados de la cavidad bucal por la membrana buconasal, la cual pronto se rompe de modo que quedan en comunicación dando origen a las coanas primitivas situadas por detrás del paladar primario. Después de desarrollarse el paladar secundario, las coanas se sitúan en la unión de la cavidad nasal y la faringe.

Cuando las prolongaciones palatinas se fusionan entre sí y con el tabique nasal, vuelven a separarse las cavidades nasal y bucal. Esta fusión también origina separación de las cavidades nasales una de otra.

Mientras están ocurriendo estos cambios, se desarrollan los cornetes superior, medio e inferior en forma de elevaciones de la pared lateral de la cavidad nasal. Además, el epitelio ectodérmico en el techo de cada cavidad nasal se torna especializado en la región olfatoria.

7.- TERMINACION DEL DESARROLLO FACIAL

El desarrollo definitivo de la cara se efectúa lentamente y se debe principalmente a los cambios en las proporciones y la situación relativa de los componentes faciales.

En el período fetal incipiente, la nariz es aplanada y la mandíbula poco desarrollada; adquiere la forma característica cuando el desarrollo facial ha finalizado. El cerebro aumenta de dimensiones, lo cual produce frente saliente, desplazamiento medial de los ojos y elevación de las -- orejas.

La pequeñez de la cara en relación a la cabeza en general, se debe a que el maxilar superior e inferior son rudimentarios, a la ausencia de dientes y a las dimensiones pequeñas de las cavidades y de los senos maxilares.

ESTRUCTURAS QUE DERIVAN DE LOS COMPONENTES DE LOS ARCOS
BRANQUIALES E INERVACION DE LOS ARCOS BRANQUIALES

ARCO	NERVIO	MUSCULOS	ESTRUCTURAS OSEAS	LIGAMENIOS
Primero Mandibular	Trigémino* (V)	Músculos masticadores** Milohicideo y vientre ante- rior del digástrico. Músculo del martillo. Periestafilino externo.	Martillo Yunque	Ligamento anterior del martillo. Ligamento unives- maxilar.
Segundo Hioideo	Facial (VII)	Músculos de la expresión - facial*** Del estribo. Estilohioideo. Ventre posterior del di- gástrico.	Estribo. Apófisis estiloides. Asta menor del hioi- des. Parte superior del - cuerpo del hioides.	Ligamento estilo- hioideo.
Tercero	Glosofa- ríngeo (IX)	Estilofaríngeo.	Asta mayor del hioi- des. Porción inferior del cuerpo del hioides.	

ESTRUCTURAS QUE DERIVAN DE LOS COMPONENTES DE LOS ARCOS
BRANQUIALES E INERVACION DE LOS ARCOS BRANQUIALES

ARCO	NERVIO	MUSCULOS	ESTRUCTURAS OSEAS	LIGAMENTOS
Cuarto y Sexto****	Respectivamente, nervio laríngeo superior y ner- vio laríngeo re- currente, ramas del vago (X)	Faríngeos y larín- geos.	Cartílago tiroides, Cartílago cricoides, Cartílago aritenoides, Cartílago corniculado o de Santorini. Cartílago cuneiforme o de Wisberg.	

- * El nervio oftálmico, primera rama del trigémino, no inerva componente branquial alguno.
- ** Temporal, masetero y pterigoideos interno y externo.
- *** Buccinador, auriculares, frontal, cutáneo del cuello, orbicular de los labios y orbicular de los párpados.
- **** A veces falta el quinto arco branquial. Cuando se presenta, es rudimentario como el sexto y no suele tener barra cartilaginosa identificable.

CAPITULO V.- ETIOLOGIA DE LAS ALTERACIONES CONGENITAS

1.- TERATOLOGIA HUMANA

Las malformaciones congénitas son anomalías anatómicas que se presentan al nacer. Pueden ser macroscópicas o microscópicas, superficiales o dentro del organismo.

Teratología proviene de la palabra griega teratos, que significa -- "monstruo" y logos, que significa "estudio de". Es la rama de la Embriología que se refiere al desarrollo anormal y las causas de las malformaciones congénitas.

Aldedor del 20% de las muertes en el período perinatal se atribuyen a malformaciones congénitas.

Se acostumbra clasificar las causas de malformaciones congénitas en lo siguiente:

1° Factores Genéticos (anomalías cromosómicas o genes mutantes).

2° Factores ambientales.

En la mayor parte de los casos es imposible precisar con certeza -- los factores que causan las malformaciones.

2.- FACTORES GENETICOS

Cualquier mecanismo complejo como la mitosis o la meiosis, puede -- presentar disfunción. El complemento cromosómico puede experimentar dos

clases de cambios: numéricos y estructurales.

Los factores genéticos son agentes etiológicos que inician mecanismos de malformaciones por medios bioquímicos o de otra índole a nivel -- subcelular, celular o tisular. El mecanismo puesto en marcha por el factor genético puede ser idéntico al mecanismo causal desencadenado por un teratógeno ambiental, o semejante al mismo.

2.1. ANOMALIAS NUMERICAS DE LOS CROMOSOMAS

En estado normal los cromosomas se presentan en pares: los dos cromosomas que forman el par se llaman homólogos. Las mujeres tienen dos pares de autosomas más dos cromosomas X, y los varones 22 pares de autosomas más un cromosoma X y uno Y. Uno de los dos cromosomas X en la mujer forma una masa de cromatina sexual que no se presenta en las células de varones normales ni en la mujer que carece de un cromosoma sexual.

Los cambios de número de cromosomas corresponden a aneuploidia y poliploidia.

2.1.1 ANEUPLOIDIA

Recibe este nombre cualquier desviación del número diploide de 46 - cromosomas. Las células pueden ser hipodiploides (por lo regular 45), o hiperdiploides (por lo regular 47 a 49).

2.1.2 MONOSOMIA

Los embriones con falta de un cromosoma suelen morir. Por ello, la monosomía de un autósoma es poco frecuente en sujetos vivos. El 97% de -

embriones que carecen de un cromosoma sexual también mueren, pero algunos sobreviven y presentan caracteres de Síndrome de Turner o Disgenesia Ovárica.

2.1.3 TRISOMIA

Esto es cuando se presentan tres cromosomas en lugar del par normal. La causa corriente es la falta de disyunción que origina una célula germinativa con 24 cromosomas en lugar de 23, en consecuencia, un cigoto con 47 cromosomas.

La trisomía de los autosomas guarda relación principalmente con tres síndromes: el Síndrome de Trisomía 21 o de Down, es el más frecuente, en él hay tres cromosomas número 21. Son menos frecuentes la Trisomía 18 y la Trisomía 13. La trisomía 22 es menos frecuente. Las trisomías autosómicas se presentan con frecuencia creciente según aumenta la edad de la mujer, particularmente la Trisomía 21.

La trisomía de los cromosomas sexuales rara vez se descubren antes de la adolescencia.

2.1.4 TETRASOMIA Y PENTASOMIA

Algunas personas, por lo regular con retardo mental, tienen cuatro o cinco cromosomas sexuales. Generalmente, cuanto mayor sea el número de cromosomas X, mayor será la gravedad del retardo mental y del impedimento físico. Los cromosomas sexuales adicionales no refuerzan caracteres masculinos o femeninos.

2.1.5 MOSAICISMO

Puede resultar de falta de disyunción durante las primeras divisiones mitóticas de segmentación. Ocurre la pérdida de un cromosoma por retardo en la anafase; los cromosomas se separan normalmente, pero un cromosoma se retarda en la migración y por último se pierde.

2.1.6 POLIPLOIDIA

Las células poliploides poseen múltiplos de números haploides de cromosomas. Es causa importante de aborto espontáneo.

La forma más común de poliploidia en embriones es la triploidia (69 cromosomas). Aunque han nacido algunos productos, todos mueren en pocos días.

2.2 ANOMALIAS ESTRUCTURALES DE LOS CROMOSOMAS

La mayor parte de las anomalías estructurales resultan de roturas cromosómicas provocadas por diversos factores ambientales, de la índole de la radiación, fármacos y virus. La clase de anomalía que resulta depende de lo que ocurra en los segmentos rotos.

2.2.1 TRANSOCACION

Es la transferencia de un segmento de un cromosoma a un cromosoma no homólogo. Es recíproca, cuando hay intercambio de segmentos de dos cromosomas no homólogos. No origina obligadamente desarrollo anormal. Aproximadamente del 3 al 4% de las personas con Síndrome de Dow corresponden a trisomías por traslocación.

2.2.2 PERDIDA

Cuando un cromosoma se rompe, parte del mismo puede perderse. La pérdida terminal parcial del brazo corto final de un cromosoma número 5 origina el Síndrome de Maullido. Los neonatos afectados tienen llanto débil semejante a un maullido, microcefalia, retardo mental grave y cardiopatía congénita. La única manifestación invariable es el retardo mental.

El cromosoma anular es una clase de cromosoma por pérdida, en la cual se han perdido los dos extremos y los cabos se han unido para formar una estructura en anillo.

2.2.3 DUPLICACION

Puede presentarse como parte duplicada de un cromosoma: 1° dentro del cromosoma, 2° unida a un cromosoma o, 3° como fragmento separado. Es más frecuente que las pérdidas y son menos perjudiciales porque no hay pérdida de material genético.

2.2.4 INVERSION

Es una aberración cromosómica en la cual hay un fragmento de un cromosoma. La inversión paracéntrica se circunscribe a un brazo de un cromosoma, las pericéntricas afectan los dos brazos e incluye al centrómero.

2.2.5 ISOCROMOSOMA

El centrómero se divide transversal y no longitudinalmente. Es más común del cromosoma X.

2.3 MALFORMACIONES POR GENES MUTANTES

En la actualidad, se considera que de 10 a 15% de las malformaciones genéticas se debe a genes mutantes. Dado que estas manifestaciones se heredan según las leyes Mendelianas, puede predecirse la posibilidad de que aparezcan en los hijos del sujeto afectado y en otros familiares. Son menos frecuentes que las anomalías numéricas y estructurales.

Aunque muchos genes experimentan mutación, la mayor parte de ellos no causan malformaciones congénitas. Son ejemplo de malformaciones congénitas con herencia dominante la acondroplasia y la polidactilia o dedos supernumerarios. Otras malformaciones se atribuyen a herencia autosómica recesiva, como la hiperplasia suprarrenal congénita y la microcefalia.

3.- FACTORES AMBIENTALES

Aunque el embrión humano está bien protegido en el útero, algunos agentes, llamados teratógenos, pueden producir malformaciones congénitas cuando se están desarrollando tejidos y órganos. Los órganos embrionarios son más susceptibles a los agentes perjudiciales durante los períodos de diferenciación rápida.

Se han descrito seis mecanismos que pueden causar malformaciones congénitas: 1° crecimiento subnormal; 2° resorción subnormal; 3° resorción excesiva; 4° resorción en sitios inadecuados; 5° crecimiento normal en sitio anormal y, 6° crecimiento normal excesivo de un tejido o una estructura.

Los teratógenos son capaces de producir falta de disyunción mitótica durante la segmentación, que origina anomalías cromosómicas, las cuales producen malformaciones congénitas. La radiación tiende a producir anomalías del sistema nervioso central y ojos, además, retardo mental. El vi-

rus de la rubéola causa principalmente cataratas, sordera y malformaciones cardíacas. La talidomida provoca malformaciones esqueléticas y muchas otras.

3.1 FARMACOS

Se sospecha que varios fármacos tienen potencial teratógeno a causa de algunos casos clínicos bien comprobados.

3.1.1 ALCALOIDES

La cafeína y la nicotina no producen malformaciones congénitas, pero la nicotina afecta el crecimiento fetal, son más frecuentes los partos prematuros y los productos pesan menos. La nicotina disminuye el caudal sanguíneo uterino, lo cual baja la concentración de oxígeno en el espacio intervelloso trastornando el crecimiento celular del feto y puede tener efecto perjudicial sobre el desarrollo mental.

3.1.2 ALCOHOL

Los hijos de alcohólicas crónicas presentan deficiencia prenatal y postnatal del crecimiento y retardo mental. Además, generalmente hay microcefalia.

3.1.3 ANDROGENOS

La administración de progesterona con el fin de impedir el aborto - ha producido virilización de fetos femeninos.

Se sospecha que son teratógenos los anticoncepcionales con progestó

genos y estrógenos ingeridos durante las etapas iniciales del embarazo - inadvertido.

3.1.4 ANTIBIOTICOS

El tratamiento con tetraciclina durante el segundo y tercer trimestre del embarazo puede causar defectos menores de los dientes y trastornos del crecimiento óseo.

3.1.5 ANTICOAGULANTES

La mayor parte de los anticoagulantes, excepto la heparina, atraviesan la barrera placentaria y pueden causar hemorragia fetal, la warfina tiene potencial teratogéno produciendo hipoplasia de los huesos nasales después de que la madre recibió este tratamiento en el período crítico - del desarrollo embrionario.

3.1.6 ANTICONVULSIVOS

Pueden causar dismorfia fetal, defectos cardiacos, labio y paladar hendido, hipoplasia digital y retardo del crecimiento intrauterino cuando se administran a embarazadas.

3.1.7 ANTITUMORALES

El tratamiento con antagonistas del ácido fólico durante el período embrionario suele producir muerte intrauterina, sin embargo, del 20 al - 30% de los casos que sobreviven hasta término, presentan malformaciones.

3.1.8 CORTICOSTEROIDES

Hay pocos datos de que la cortisona produzca paladar hendido u otras malformaciones en embriones humanos, por lo que se le considera como un teratógeno débil. En pocos casos se ha comprobado que guarda relación con el nacimiento de niños con defectos.

3.1.9 INSULINA Y FÁRMACOS HIPOGLUCEMIANTES

La insulina no es teratógena, excepto posiblemente en el tratamiento de la mujer con choque insulínico. A los fármacos hipoglucémicos se les ha atribuido malformaciones congénitas, pero las pruebas de la teratogenicidad son escasas.

3.1.10 FÁRMACOS TIROIDEOS

El yoduro de potasio en medicamentos para la tos y el yodo radioactivo pueden causar bocio congénito. El bocio por deficiencia de yodo puede causar en la mujer cretinismo congénito (detención del desarrollo físico y mental).

3.1.11 TALIDOMIDA

Se han recopilado muchos datos de que este fármaco es teratógeno. - Un dato característico del Síndrome de Talidomida es la meromelia (focomelia o extremidades en aleta de foca), pero las malformaciones varían desde amelia (falta de extremidades), pasan por períodos intermedios de desarrollo (extremidades rudimentarias), hasta llegar a la meromelia (extremidades cortas). La talidomida también causa muchas otras malformaciones.

3.1.12 LSD Y MARIHUANA

Hay nociones contradictorias acerca de los efectos de LSD y la marihuana sobre el desarrollo embrionario. Recientes estudios demuestran que LSD puede ser teratógeno si se ingiere en etapa temprana del embarazo. - La LSD pura ingerida en dosis moderadas no causa daño genético demostrable. Después de emplear LSD y marihuana, se han informado casos en los que hay malformaciones de las extremidades. En resumen: no hay datos suficientes de que la LSD y la marihuana sean teratógenas, pero hay motivos para ser prudentes.

3.2 SUBSTANCIAS QUÍMICAS AMBIENTALES COMO TERATOGENOS

Se han realizado estudios acerca de la teratogenicidad de sustancias químicas ambientales, que incluyen contaminantes ambientales y aditivos para alimentos, pero hasta la fecha no se ha comprobado que sean concluyentemente teratógenos. Sin embargo, los hijos de mujeres cuya dieta en la gestación consiste principalmente en pescado, que contiene una alta concentración de mercurio orgánico, muestran trastornos neurológicos y de conductas semejantes a la de la parálisis cerebral. En algunos casos se observan daño cerebral grave, retardo mental y ceguera. Algo semejante sucede en mujeres que comieron carne de puerco contaminada porque su alimentación consistió en maíz crecido de semillas sometidas a aspersión con fungicidas que poseían mercurio.

4.- AGENTES INFECCIOSOS COMO TERATOGENOS

Durante la vida prenatal, el embrión y el feto pueden ser atacados por diversos microorganismos; en la mayoría de los casos hay resistencia al ataque, pero a veces ocurren abortos, partos de mortinato o los niños nacen con malformaciones o enfermedades congénitas.

Los microorganismos atraviesan la barrera placentaria y entran en la sangre fetal. La barrera hematoencefálica fetal presenta poca resistencia a los microorganismos porque hay una predisposición del sistema nervioso central al ataque.

4.1 RUBÉOLA

(Sarampión alemán). El virus de la rubéola es el ejemplo teratógeno más destacado. Aproximadamente el 15 al 20% de niños nacidos de mujeres que padecieron rubéola durante el primer trimestre de gestación presentan malformaciones congénitas. La triada acostumbrada de malformaciones consiste en cataratas, malformaciones cardíacas y sordera, pero a veces se observan coriorretinitis, glaucoma, microcefalia, microftalmía y defectos dentales.

Cuanto más temprana sea la fecha de la gestación en la cual ocurre la rubéola, tanto mayor será el peligro de que el embrión presente malformaciones.

4.2 CITOMEGALOVIRUS

No se ha comprobado que la infección durante el periodo embrionario produzca malformaciones congénitas. Al parecer, las infecciones que ocurren durante el primer trimestre causan daño muy grave al embrión, de modo que sobreviene el aborto. Las anomalías que se atribuyen a este virus de cerebro (microcefalia e hidrocefalia) y los ojos (microftalmía).

4.3 VIRUS DEL HERPES SIMPLE

La infección por este virus suele ocurrir en etapa avanzada, proba-

blemente más a menudo durante el parto. Las anomalías que se han observado en fetos infectados varias semanas antes del nacimiento son: microcefalia, microftalmia, displasia retiniana y retardo mental. Si el feto adquiere la infección en el aparato genital de la mujer al nacer, las anomalías resultan de reacciones inflamatorias.

4.4 TAXOPLASMA CONDII

Este parásito puede adquirirse al comer carne cruda o mal cocida, - por contacto con animales infectados o de la tierra. Causa cambios destructivos en el cerebro y los ojos del feto, produce microcefalia, microftalmia e hidrocefalia. No se ha comprobado que produzca malformaciones - en el período embrionario.

4.5 OTROS MICROORGANISMOS

Informes recientes sugieren que el virus de la varicela y zoster -- pueden causar malformaciones congénitas. *Treponema pallidum* puede producir desarrollo subnormal de los tejidos fetales, dientes deformes, meningitis fetal, retardo mental, hidrocefalia y sordera.

5.- RADIACION COMO TERATOGENO

La radiación ionizante es teratógeno potente. Las dosis grandes de rayos X puede causar microcefalia, retardo mental y malformaciones óseas. No se han comprobado que los niveles diagnósticos de radiación hayan producido malformaciones congénitas, pero hay motivos para ser prudentes.

Además de los efectos teratógenos sobre embrión y feto, las radiaciones pueden causar mutaciones (cambios heredables del material genético).

co) en las células germinativas del feto, lo que podría originar malformaciones congénitas en generaciones ulteriores.

6.- FACTORES MECANICOS COMO TERATOGENOS

Aún no se ha comprobado la importancia de influencias mecánicas en el útero sobre las defomidades posturales congénitas, ya que el líquido amniótico absorbe las presiones mecánicas, por lo que las anomalías congénitas causadas por lesiones externas de la mujer son muy raras, pero posibles. En pocos casos, fuerzas mecánicas, particularmente en el útero deforme, pueden causar luxación de la cadera y pie zambo, pero la mayor parte de las anomalías dependen de factores genéticos.

La disminución del líquido amniótico puede originar hiperextensión de la rodilla.

CAPÍTULO VI.- ANOMALIAS DE CABEZA Y CUELLO

Las anomalías de cabeza y cuello se originan principalmente durante la transformación del aparato branquial en estructuras características del adulto.

Aunque el labio leporino simple y complicado es la anomalía congénita frecuente de cabeza y cuello, existen otras de especial interés para el cirujano plástico. Estas anomalías son descritas como síndromes, ya que con frecuencia se encuentran asociadas, incidiendo en grupos especiales.

Estas anomalías pueden tener una base hereditaria o incidental, pero en la mayoría de los casos se producen por un agente incidental actuando sobre determinada predisposición genética.

Aún no se ha hecho una clasificación efectiva de estas malformaciones faciales congénitas. Se ha propuesto una clasificación que comprende únicamente las raras fisuras faciales congénitas.

1.- SÍNDROME DEL PRIMERO Y SEGUNDO ARCOS BRANQUIALES

Síndrome del primer arco branquial: microsomía hemifacial; displasia necrótica facial; necrosis facial intrauterina; discostosis otomandibular; síndrome de hemignatia y microtía; (genesia facial unilateral).

Este síndrome está formado por varias malformaciones congénitas de

las estructuras faciales provenientes del I y II arcos branquiales, en las que intervienen la primera bolsa faríngea y el primer paladar blando, junto con el núcleo del hueso temporal. No es frecuente que este síndrome se manifieste en forma completa y total, pero, en su máxima expresión, el enfermo afectado presenta lo siguiente:

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

1.1 FRECUENCIA

Los hombres son más afectados que las mujeres, según se deduce de un amplio estudio (63 hombres y 39 mujeres). Se sugiere que la frecuencia es de 1 por 5.642 nacimientos, como consecuencia de haber hallado siete niños con este síndrome entre 39.492 nacidos en hospitales. Esta rareza del I y II arcos branquiales hace que sea considerada como la segunda malformación facial que puede hallarse asociada al labio leporino completo o incompleto.

1.2 ETIOLOGIA

Herencia. Es muy raro que el síndrome del I y II arcos branquiales sea hereditario. Un estudio de 102 personas afectadas ha revelado solamente cuatro casos en los que los padres habían padecido también este síndrome. Es significativo el que todos los pacientes, con excepción del primero, presentasen macrostomía asociada a otras malformaciones facia-

les incluidas en el síndrome del I y II arcos branquiales.

De este estudio se deduce que no existe una forma de heredar este síndrome; existe un riesgo empírico del 2% de que los enfermos tengan hijos que lo padezcan.

Los estudios cromosómicos en estos enfermos no han revelado anomalías cromosómicas que identifiquen estas familias.

Se han descrito también casos de transmisión hereditaria del síndrome del I y II arcos branquiales.

1.3 AMBIENTE

El síndrome del I y II arcos branquiales es la segunda en frecuencia de las malformaciones producidas por la ingestión de talidomida durante el embarazo. Estos niños, nacidos entre 1959 y julio de 1962, --- solían presentar una afectación bilateral de las estructuras faciales. Parece ser que no existe otro agente teratogénico capaz de producir este síndrome.

1.4 CARACTERISTICAS FISICAS

En este síndrome, las malformaciones se presentan en las estructuras faciales formadas a expensas del I y II arcos branquiales, de la primera bolsa faríngea y el primer paladar branquial y el núcleo del hueso temporal. Aunque la mayoría de las personas afectadas tienen sólo malformaciones faciales unilaterales, existe alrededor de un 10% que las presentan bilateralmente, siendo más afectada una mitad de la cara que la otra.

1.4.1 ANOMALIAS ESPECIFICAS

ANOMALIAS AURICULARES. Sus grados van desde un pabellón auricular ligeramente más pequeño que lo normal hasta uno que no supone más que -- pliegues y vestigios de piel. Con frecuencia no hay más que un remanente vertical de piel y cartílago que comprende un lóbulo rudimentario.

MALFORMACIONES DEL CONDUCTO AUDITIVO EXTERNO. Suele faltar todo el conducto, pero en algunos casos hay un fondo de saco que termina en una membrana timpánica rudimentaria.

ANOMALIAS DEL OIDO MEDIO. Estas malformaciones van desde una mínima falta de desarrollo en el estribo o en el yunque hasta una completa fusión de ellos (provenientes ellos, del I arco branquial) y un estribo -- que es sólo una rudimentaria esférula ósea (formada a expensas del II arco branquial). La gravedad de las malformaciones del oído medio suele estar en proporción al grado de desarrollo del pabellón auricular. Los pacientes presentan una sordera de conducción.

MALFORMACIONES DEL MAXILAR INFERIOR. Varían desde una pequeña falta de desarrollo del cóndilo hasta la completa ausencia de éste y de la rama ascendente, asociados a subdesarrollo de la rama horizontal. La fosa glenoidea del hueso temporal es poco manifiesta o falta. Es característico el que las malformaciones mandibulares sean más graves en la zona del cóndilo y progresivamente menos importantes a medida que se aproximan a la línea media.

FALTA DE DESARROLLO DEL MAXILAR SUPERIOR Y DEL CICOMA. Su intensi-- dad presenta distintos grados, pero nunca se ha visto la ausencia total de estas estructuras.

DESARROLLO INCOMPLETO DEL HUESO TEMPORAL. El examen físico y el estudio de materiales de autopsia han demostrado que alguna zona del hueso temporal, además de la región del pañasco que abarca el oído interno, -- puede presentar un desarrollo incompleto. El oído interno escapa probablemente a esta falta de desarrollo, porque tiene distinto desarrollo embrionario.

DESARROLLO INCOMPLETO DEL MUSCULO FACIAL, DEL MASTICADOR Y DEL PALATINO. Suelen observarse paresia y atrofia de algunos de los músculos incluidos en estos grupos.

DESARROLLO INCOMPLETO DE LA LENGUA. La más frecuente es la hipoplasia unilateral.

AUSENCIA DE LA GLANDULA PAROTIDA. Los pacientes que presentan este síndrome pueden mostrar la ausencia de una glándula parótida funcional.

MACROSTOMIA. Las personas con macrostomía suelen presentar con la misma frecuencia que la falta de glándula parótida la presencia de vestigios cartilagosos en las mejillas. Se interpreta como resultado de la fusión anormal de los núcleos embrionarios de los maxilares inferior y superior.

SENO DEL I ARCO BRANQUIAL. Se extiende desde el conducto auditivo externo hacia abajo y adelante, vecino a la glándula parótida y cruzando la parte media o lateral del facial. Continúa su curso hacia abajo y --- atrás, bordeando el ángulo mandibular, para abrirse en el cuerpo del --- maxilar inferior, en el punto medio entre el borde anterior del esternocleidomastoideo y la parte media del cuello. Gran parte de la parótida - debe ser extirpada al proceder a la ablación de este seno.

COMBINACION DE LAS ANTERIORES MALFORMACIONES. Existen diversos grados en las malformaciones del síndrome del I y II arcos branquiales; para facilitar su apreciación, se han constituido seis grupos artificiales de personas que presentaban este síndrome.

GRUPO A. Desarrollo incompleto del oído externo, oído medio, mandíbula, maxilar superior, cigoma, hueso temporal, músculos masticadores, faciales y palatinos. (Este grupo comprende el mayor número de estructuras incompletamente desarrolladas).

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

GRUPO C. Desarrollo incompleto del oído externo, oído medio y mandíbula.

GRUPO D. Desarrollo incompleto del oído externo y del oído medio. - (Este fue el grupo más numeroso de personas con este síndrome en una serie estudiada y que consistió en un 40% del total).

GRUPO E. Macrostomía unilateral, falta de desarrollo de la mandíbula y ausencia de la parótida.

GRUPO F. Anomalías de una sola estructura de las derivadas del I y II arcos branquiales, en que intervienen también la I bolsa faríngea y la I hendidura branquial, así como el esbozo del hueso temporal. Se incluye también en este grupo el seno abierto del I arco branquial.

MALFORMACIONES ASOCIADAS. Otras malformaciones congénitas pueden hallarse asociadas al síndrome del I y II arcos branquiales, y su inciden-

cia en un amplio estudio es la siguiente:

1. Malformaciones vertebrales o corporales, o ambas (11 entre 102 - personas). Las malformaciones vertebrales consisten en hemivértebras, fusiones vertebrales, espina bífida y escoliosis.

2. Malformaciones del ojo o de los párpados, o ambas (10 entre 102 personas). Consistían en dermoide epibulbar, microftalmia, ptosis palpebral bilateral, coloboma del párpado superior y estrabismo.

3. Labio leporino o fisura del paladar, o ambos (7 entre 102 personas). Este síndrome no parece tener tan gran asociación con malformaciones del aparato genitourinario, como algunas otras malformaciones auriculares.

1.5 TRATAMIENTO

MALFORMACIONES AURICULARES. El tratamiento de esta malformación difiere en los varones respecto a las mujeres. La oreja micrótica de un muchacho puede ser reconstruída con tejido autógeno o sustituída con una prótesis. A causa de los múltiples tiempos operatorios que exige la construcción del pabellón auricular y lo difícil de obtener un resultado aceptable, y a causa también de los muchos inconvenientes que presenta una prótesis auricular, muchos pacientes no se deciden a la corrección de sus malformaciones auriculares. El comentario de este problema con los enfermos adultos muestra que se hallan razonablemente adaptables y conformes con su deformidad y que ninguno de ellos requiere un tratamiento posterior.

Tampoco las mujeres necesitan imprescindiblemente una corrección de su malformación auricular, porque ésta puede ser muy bien disimulada -- por unos cabellos largos o por un peinado adecuado, puede ser coloreado --

en una posición posterior más normal fijándolo con un colgajo de piel retroauricular.

MALFORMACIONES DEL CONDUCTO AUDITIVO EXTERNO Y DEL OÍDO MEDIO. No existe acuerdo sobre este particular, pero es probable que lo mejor sea no recomendar la reconstrucción del oído medio a las personas que presenten malformaciones unilaterales de dichas estructuras. Las personas con malformaciones bilaterales del conducto auditivo externo y del oído medio deben ser dirigidas hacia una corrección operatoria capaz de mejorar su audición, siempre que sean mínimas las malformaciones anatómicas de la región.

La mejoría de la audición no compensa los inconvenientes de una cirugía a oído abierto, además existen riesgos de infección y escaras que surgen al proceder a la reconstrucción del pabellón auricular.

MALFORMACIONES MANDIBULARES. Injertos de Onlay, el método más práctico para corregir la falta de desarrollo unilateral del maxilar inferior a base de hueso autógeno o cartílago enterrado. También pueden usarse ciertos materiales de implantación, como algunas siliconas sólidas. Longacre ha descrito la técnica, que consiste en la resección de costillas alternas que, tras ser enterradas, servirán para proporcionar nuevo hueso; dos o tres costillas, que pueden ser la VI, VIII y X, son reseccionadas en la misma operación, teniendo buen cuidado de que sean costillas alternas, para evitar dificultades y complicaciones respiratorias. El periostio de estas costillas se deja en su sitio para estimular la regeneración ósea, que proporciona una buena reserva de huesos. Longacre ha empleado una costilla que se ha regenerado en el mismo sitio nada menos que cinco veces.

Los heteroinjertos de cartilago protegidos por irradiación han demostrado su valía como injertos de Onlay para la mandíbula, sin que hayan aparecido síntomas de resorción cuando han sido fijados al hueso y mantenidos en contacto con él por tejido fibroso.

Puesto que la mandíbula suele aparecer desviada hacia adelante, su cuerpo adopta por lo general una disposición lateral. Si los injertos -- han sido colocados encima del cuerpo del maxilar inferior, es preciso ejercer cierta tensión para evitar la citada protusión; los injertos deben colocarse en el cuerpo del maxilar a través de una incisión submandibular de tres o cuatro centímetros de longitud. El lecho para el injerto debe ser disecado con largas tijeras curvas y hacerse con cuidado para no herir el hueso. El injerto se fija por medio de finas suturas metálicas pasadas a través de agujeros hechos en el hueso.

Esta malformación mandibular suele y debe ser corregida hacia los 16 años, cuando el maxilar inferior está próximo a acabar su desarrollo completo.

TRASPLANTES ARTICULARES. Articulaciones completas (metatarsofalángeas) y medias articulaciones (metatársicas) trasplantadas se han empleado en algunos casos para reconstruir articulaciones temporomandibulares de omnes. Estos trasplantes no parecen aportar alguna mejoría especial, puesto que estas partes han perdido casi por completo su potencial de crecimiento.

OSTEOTOMIA MANDIBULAR. La osteotomía del cuerpo de la rama ascendente en un maxilar discretamente desarrollado puede causar una notoria maloclusión dentaria, que se corregirá sólo con heroicas medidas ortodónticas. A pesar de ello, esta operación está indicada únicamente en los en-

ternos que presentan sólo un mínimo y unilateral retraso en el desarrollo mandibular; y aun en estos casos, sólo si la mandíbula ha completado su crecimiento y desarrollo.

ORTODONCIA. El tratamiento ortodóntico suele ser necesario en los niños con retraso en el desarrollo del maxilar inferior, a fin de obtener una óptima oclusión dentaria.

DESARROLLO INCOMPLETO DEL MAXILAR SUPERIOR Y DEL CIGOMA. Los injertos de Onlay de hueso o cartílago y las implantaciones de Silastic se emplean para modificar el contorno de los huesos de la cara. Deben insertarse a través de incisiones hechas en el surco nasal y en la conjunción del ala de la nariz y la mejilla. Otra vía de abordaje al cigoma es a través de una incisión hecha en la región temporal, siguiendo por la piel hacia abajo en dirección a la cola del cigoma. La piel debe ser ahuecada con tijeras de disección largas para formar el lecho del injerto o del material que va a implantarse. La operación deberá repetirse de acuerdo con el crecimiento si se practicó la primera vez cuando el niño estaba aún en período de desarrollo.

PARESIA DE LOS MUSCULOS FACIALES, MASTICADORES Y PALATINOS.

MUSCULOS FACIALES. Estos músculos suelen conservar cierto grado de fusión, de tal forma que son innecesarias las operaciones destinadas a reforzar las facias de la zona afectada.

MUSCULOS MASTICADORES. Tampoco se requiere tratamiento alguno si la paresia es unilateral, porque los músculos de la zona no afectada son lo suficientemente fuertes para permitir la masticación.

MUSELIDOS PALATINOS. En ningún caso está indicada la corrección quirúrgica de la insuficiencia velofoaríngea.

MACROSTOMIA. La corrección debe efectuarse en un tiempo. Si la macrostomía es grande, una plastía en Z puede corregirla pero favorece mucho la aparición de cicatrices defectuosas; debe ser prescrita siempre que la piel haya sido suturada anteriormente. Reconstruir una comisura correctamente exige mucho cuidado, y es aconsejable insertar un colgajo de mucosa en el ángulo, para evitar su obliteración por la progresiva retracción cicatrizal. Longacre prefiere para los colgajos de la plastía en Z tomar dos colgajos del labio superior y uno del inferior, con los que procede a una reconstrucción previa antes de iniciar la cura definitiva de la macrostomía.

2.- SINDROME DE TREACHER-COLLINS

(Disostosis mandíbulo-facial, síndrome de Berry, síndrome de Franceschetti-Zwahlen-Klein, agenesia facial bilateral).

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

La forma completa se caracteriza por:

- a) Desarrollo antimongólico (hacia abajo y afuera) de las fisuras palpebrales.
- b) Ptosis de la parte lateral de los párpados.
- c) Pestañas deficientes o ausentes en los dos tercios o tres cuartos de los párpados inferiores. También pueden estar ausentes el ángulo lagrimal y las glándulas de Meibomio.

- d) Desarrollo incompleto de los huesos de la cara, sobre todo del maxilar inferior y del cigoma.
- e) Desarrollo incompleto de los oídos medio y externo y, muy raramente, del interno.
- f) Macrostomía, paladar elevado y dentición anormal con maloclusión.
- g) Proyecciones atípicas de la lengua y la distribución del vello en las mejillas.

La forma incompleta puede presentarse mostrando únicamente dos o tres de las características físicas descritas. Puede tratarse sólo de un desarrollo incompleto bilateral del cigoma, desaparición bilateral de los lóbulos auriculares y deficiencia del párpado inferior. Otras formas incompletas aparecen como una desviación antinorgólica bilateral de las fisuras palpebrales, caída de las pestañas y falta de desarrollo del cigoma o de la mandíbula, o de ambos. Aunque el oído externo puede ser normal o ligeramente subdesarrollado, estos enfermos suelen estar afectados de cierto grado de sordera, debido a anomalías de oído medio.

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

La forma unilateral del síndrome de Treacher-Collins ha sido descrita recientemente por Franceschetti y Klein como un síndrome del I y II arcos branquiales, aunque puede haber raras excepciones. Generalmente, las personas que presentan este síndrome no tienen alteraciones mentales.

2.1 ETIOLOGIA

Existe un importante componente hereditario; es transmitido por un gen irregularmente dominante, el cual tiene un leve poder de impregna---

ción en ciertas ocasiones, de lo que resultan las formas incompleta o abortiva de esta anomalía.

Generaciones posteriores pueden mostrar una mayor importancia en la aparición de este síndrome, progresando desde la forma abortiva o incompleta, hasta la completa en cada generación. Las anomalías pueden ser -- tan importantes que los nacidos en posteriores generaciones morirán durante la infancia; el gen tiene un componente letal o subletal, por lo -- menos en algunos casos.

Pero los niños con síndrome de Treacher-Collins pueden nacer también de familias en las que no hay antecedente alguno, lo cual se cree debido a la acción de un factor ambiental o a una mutación que actuaría sobre -- el desarrollo embrionario.

2.2 TRATAMIENTO

ANOMALIAS PALPEBRALES. La operación de Kuhnt-Szymanski, que suele -- ser usada para corregir el ectopión atónico, puede emplearse también pa -- ra la corrección de la ptosis palpebral lateral. En este procedimiento, el párpado inferior es incidido hacia abajo y afuera, separando la piel y el músculo orbicular de la lámina del tarso. La incisión se hace late -- ralmente, de tal forma que la piel puede ser replegada en esta dirección y extirpado un triángulo de piel y músculo. Entonces se extirpa un trián -- gulo equivalente de cartilago tarsal y conjuntiva, con lo que ya podemos cerrar la incisión.

Los injertos de hueso o de cartilago o las prótesis de Silastic son también muy útiles para prevenir la desviación antimorfológica de las hendiduras palpebrales. Puede desinsertarse también en el ligamento cantal

externo y fijarse en una zona más alta al periostio, con lo que se eleva el canto externo.

Injertos siliars o de cuero cabelludo se usan para la reconstrucción de las cejas, con resultados no demasiado satisfactorios.

OTRAS MALFORMACIONES FACIALES. El tratamiento de las otras anomalías faciales es el mismo que el expuesto anteriormente al tratar el síndrome del I y II arcos branquiales.

3.- SINDROME DE CROUZON

(Disostosis craneo-facial, disostosis craneo-facial hereditaria).

Esta rara malformación congénita hereditaria se caracteriza por el cierre prematuro de las suturas craneales (sinostosis craneal prematura) y recuerda otros tipos de sinostosis prematura craneal, como el síndrome de Apert y la sinostosis craneal simple. Puede ser difícil hacer la distinción entre todas ellas y, por otra parte, los síndromes de Crouzon y de Apert pueden aparecer juntos.

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

a) Deformidad del cráneo. La mayor parte de los autores describen una frente alta y prominente, con una muy cerrada sutura como característica de este síndrome. El cráneo suele estar acortado en sentido antero-posterior y ensanchado en sentido transversal, aunque no existe un tipo determinado de bóveda craneal, porque ello depende de la sutura coronal,

sagital o, lambdoidea que se haya soldado primero. Como en cualquier sinostosis craneal, el cráneo puede ser occicefálico (cráneo en torre), escafocefálico (en barco), trigonocefálico (en puente), o plagiocefálico -- (asimétrico).

b) Exoftalmos e hipertelorismo; la órbita suele estar húmeda.

c) Hipoplasia maxilar con relativo prognatismo.

d) Nariz en pico de loro.

e) Elevación del arco palatino, estrabismo divergente externo, afectación del nervio óptico, nistagmo, déficit mental, atresia bilateral -- del conducto auditivo externo y anodonía parcial.

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

3.1 ETIOLOGIA

Se ha demostrado la existencia de un factor hereditario dominante - autosómico, aunque puedan darse casos esporádicos sin predisposición hereditaria.

3.2 TRATAMIENTO

SINOSTOSIS CRANEAL PREMATURA. Suelen recomendarse los procedimientos neuroquirúrgicos que se usan para la descompresión del cerebro o del nervio óptico, o de ambos. La evidencia de una atrofia óptica o la disminución de la agudeza visual constituyen indicaciones mayores para las operaciones descompresivas al nervio. En todos los enfermos debe hacerse antes de la operación una ventriculografía o neuroencefalografía. Son contraindicaciones para la descompresión quirúrgica los ventrículos excesivamente grandes, graves malformaciones cerebrales, ceguera y retraso men

tal.

La sinostosis se trata extirpando hueso de las líneas de sutura craneal y recubriendo los espacios con tantalio, polietileno o cualquier otro material que impida el cierre de estas suturas. Este procedimiento debería ser empleado preferentemente dentro de los seis primeros meses de vida impidiendo el cierre de la sutura por lo menos hasta la edad de tres años, cuando ya se ha producido el desarrollo del 80% del cerebro. La corrección de la craneostenosis tiene primordialmente fines cosnéticos, con la finalidad secundaria de permitir al cerebro recuperar su forma normal, de suerte que se reduzca al mínimo la posibilidad de una lesión cerebral.

EXOFTALMOS E HIPERTELORISMO. El exoftalmos grave y la ptosis del globo ocular mejoran con el desbridamiento de la órbita para disminuir la presión intraocular. Puede aminorarse el grado de hipertelorismo por el simple procedimiento de desviar los ángulos palpebrales o agrandarlos con un lápiz de ojos, que da la ilusión óptica de haber disminuído la distancia interocular.

HIPOPLASIA MAXILAR Y PROGNATISMO MANDIBULAR. Las osteotomías craneofaciales practicadas por la cirugía plástica y los equipos de neurocirugía en un método de un solo tiempo han tenido éxito para la corrección del hipertelorismo (por extirpación de segmentos paramedianos de hueso de uno u otro lado de la lámina cribosa y huesos nasales medianos, seguido de osteotomía de la órbita lateral y desplazamiento medial de ambas órbitas y su contenido), el retrognatismo maxilar (por una osteotomía hemifacial de desplazamiento de tipo Le Forte III e injerto óseo) e injertos óseos de revestimiento para la mandíbula anterior o los huesos nasales, según la indicación. Estos procedimientos se suelen realizar a los

10 a 12 años de edad, aun cuando se han operado satisfactoriamente niños mayores.

NARIZ EN PICO DE LORO. Esta malformación puede ser corregida practicando una rinoplastia a la edad de 16 años o más tarde.

4.- SINDROME DE APERT

(Acrocefalosindactilia, acrodisplasia, acrocraneosinfalangia, esfenocraneosindactilia).

Este raro síndrome de anomalías congénitas es muy afín al síndrome de Crouzon. Una de las principales diferencias entre los dos es que las personas con síndrome de Apert presentan sindactilia u otras malformaciones de la mano. Las características del síndrome son:

a) Deformidad del cráneo. Suele tratarse de un cráneo turriforme, - con amplia frente, aunque puede presentarse cualquiera de las deformidades debidas a soldadura precoz de las suturas craneales.

b) Exoftalmos e hipertelorismo.

c) Hipoplasia maxilar y relativo prognatismo en algunos casos.

d) Malformaciones de la mano. Suele tratarse de diversos grados de sindactilia, aunque se han comunicado otros tipos de malformaciones (por ejemplo, polidactilia, clinodactilia, etc.).

4.1 ETIOLOGIA

Se desconoce la etiología exacta de este síndrome. Entre 31 casos de síndrome de Apert recogidos, sólo en 10 pudieron evidenciarse antecedentes familiares de este síndrome. En los casos hereditarios debe ser responsable un gen recesivo.

4.2 TRATAMIENTO

El tratamiento de las anomalías faciales en el síndrome de Apert es el mismo que el descrito para el síndrome de Crouzon.

5.- DEFECTOS FACIALES

Dos síndromes de anomalías faciales distintas y separadas están asociadas con fisura media del labio:

- a) Síndrome de la fisura labial media con hipertelorismo orbitario
- b) Síndrome facial de fisura media con hipertelorismo.

En tanto que el niño con el primer síndrome moriría probablemente en la infancia, el niño con el segundo tiene perspectivas de vida normales.

5.1 FISURA LABIAL MEDIA CON HIPERTELORISMO ORBITARIO

(Holoprosencefalia, arrinencefalia, disgenesia facial media).

Raro síndrome en el que existen malformaciones congénitas de las estructuras provenientes del cerebro primitivo y de los procesos bronconasales de la cara. No se han descrito casos de supervivencia más allá de la infancia en pacientes que presentasen el síndrome completo, pero si -

pueden sobrevivir los casos menos graves.

El síndrome se caracteriza por:

- a) Labio leporino completo bilateral, con ausencia del premaxilar y del prolabio.
- b) Desarrollo incompleto de la base de la nariz, con ausencia de la columela, tabique cartilaginoso y huesos propios de la nariz.
- c) Hipotelorismo orbital.
- d) Aspecto mongólico de los ojos.
- e) Fusión palpebral en la línea media.
- f) Calvicie frontal.
- g) El cerebro anterior está constituido por un único y ancho ventrículo central, con muy poca sustancia cortical; faltan los bulbos y las cintas olfatorias; la cabeza parece transluminada, como llena de líquido.
- h) Los huesos frontales muestran trigonocefalia.
- i) Puede haber fisura del paladar.

Existe una evidente correlación entre la gravedad de los defectos de la línea media facial y cerebral, de tal manera que con la inspección de la cara puede predecirse la forma externa del cerebro.

Se ha insistido sobre el hecho de que las malformaciones congénitas de la ciclopsia (un solo ojo central) y la de la cecocefalia (cabeza de mono) están muy emparentadas con la malformación que nos ocupa. Proponen que la denominación de disgenesia cerebrofacial media se use para describir todas las malformaciones de la línea media craneofacial.

5.1.1 ETIOLOGIA

Se desconoce la etiología de la falta de desarrollo y de la agene-
sia de las estructuras de la parte media de la cara y frente en el hom-
bre.

5.1.2 TRATAMIENTO

Puesto que los niños que presentan el síndrome completo no suelen -
vivir más que algunos meses, no hay auténtico tratamiento. En los casos
menos graves, con discretas deformaciones de la línea media y paladar --
héndido, puede intentarse la práctica de un colgajo triangular por desli-
zamiento, como en el labio leporino.

5.2 FISURA LABIAL MEDIA CON HIPERTELORISMO

(Síndrome facial de fisura media).

Existe toda una gama de gravedad en esta deformidad que se extiende
desde el simple hipertelorismo menos grave hasta la más grave con fisura
media de labio, paladar y nariz hífida, así como hipertelorismo y cráneo
bífido oculto. En general no existen anomalías específicas extracefálicas
importantes. La mayoría de los enfermos con fisura labiopalatina media -
tienen tejido premaxilar, aunque hendido. El síndrome facial de fisura -
media no ha sido publicado con carácter familiar.

Algunas de las deformidades anatómicas de este síndrome y su trata-
miento se comentarán por separado.

5.2.1 HIPERTELORISMO Y TELECANTO

El hipertelorismo se define como aumento de la anchura interocular,

medida por una distancia interpupilar aumentada. El telecanto es una distancia aumentada entre los cantos internos. Ambos procesos pueden ser -- congénitos. El telecanto se acompaña generalmente de hipertelorismo, pero no viceversa.

El hipertelorismo no ha sido bien definido en la literatura. El --- diagnóstico se establece observando una distancia interpupilar, así como una distancia interorbitaria, superior a la normal. El telecanto puede - diagnosticarse cuando la distancia entre los cantos internos sea mayor - que la anchura de un ojo.

Webster y Deming han destacado la diferencia entre "hipertelorismo verdadero" e "hipertelorismo falso". En la forma verdadera existe una -- distancia interpupilar aumentada, mientras que en la falsa se trata en - realidad de una ilusión óptica creada por el ancho espacio de los rasgos faciales (especialmente las cejas) adyacentes a los ojos.

5.2.2 ETIOLOGIA

El hipertelorismo probablemente se debe a una detención del desarrollo embrionario. Cualquier interferencia en la rotación anterior del eje orbitario podría producir hipertelorismo.

Han aparecido comunicaciones ocasionales de herencia de esta anomalía, aunque por lo general se da esporádicamente.

5.2.3 TRATAMIENTO

DISTANCIA INTERORBITARIA AUMENTADA. Método directo: el método operativo indica la extirpación de los segmentos paramedianos del hueso de -

ambos lados de la lámina cribosa y de los huesos nasales, ocupada de osteoblastos de la órbita lateral y desplazamiento medial de ambas órbitas y su contenido.

Método indirecto: el desplazamiento de la parte interna de las comisuras palpebrales mediante una plastia en Y-V de grandes proporciones -- puede crear una ilusión óptica que reduzca al mínimo el aspecto del hipertelorismo. El delgado tejido subcutáneo de las alas de la nariz puede ser también estirpado para simular un ensanchamiento de la distancia interorbitaria.

6.- FISURA MEDIAL DEL PALADAR Y NARIZ BÍFIDA

Las formas mediales de la fisura del labio superior suelen estar asociadas a cierto grado de nariz bífida. Estas son las raras características de esta malformación:

- a) Fisura medial del labio superior, que es más ancho en el vértice de su margen externo.
- b) Nariz bífida. La fisura del labio superior se extiende más allá de la columela y comprende el techo de la nariz; si así ocurre, la columela y el techo de la nariz son muy amplios. Los huesos propios de la nariz nunca están afectados.
- c) Premaxila y dientes. Los incisivos medios pueden presentar un amplio espacio entre sí. No es rara la duplicación del frenillo del labio superior y de la espina nasal. Otro tanto puede decirse de la bifidez -- completa del premaxilar sin que, por lo contrario, ocurra lo mismo en el paladar secundario.
- d) Hipertelorismo. Las fisuras medias del labio inferior son muy raras y no ha podido demostrarse relación alguna con las del labio supe---

rior, la mandíbula y la porción anterior de la lengua pueden ser también bífidas en los pacientes con fisura media del labio superior.

6.1 ETIOLOGIA

Las fisuras medias del labio y la nariz bífida son el resultado de la persistencia de los orígenes embrionarios de la nariz y del núcleo -- globular.

6.2 TRATAMIENTO

La fisura del labio y la de la nariz pueden ser aproximadas si los márgenes han sido avivados y preparados para la sutura. Un colgajo triangular es muy útil si hay que aumentar el labio. Se puede resegar una elipse de piel y tejido subcutáneo en dirección vertical desde la línea media de la frente, para reducir la distancia entre las cejas en los casos más graves. A través de esta exposición, los huesos nasales pueden ser -- también estrechados por osteotomía, y los cartílagos nasales suturados -- entre sí en la línea media.

7.- HENDIDURAS FACIALES

7.1 HENDIDURA FACIAL LATERAL

Esta fisura, muy rara, se extiende lateralmente desde la comisura -- de la boca hacia atrás y arriba, atravesando la mejilla, hasta llegar a la oreja. Es corriente que exista una pérdida de saliva si la fisura es completa, caso en el cual se extenderá por el borde del masetero. Los -- músculos de la masticación, así como el maxilar superior, el cigoma y la oreja, pueden estar subdesarrollados. Esta anomalía se debe al fallo en

la fusión de los núcleos embrionarios de los maxilares superior e inferior en el primer arco longitudinal.

7.2 FISURA FACIAL OBLICUA

Existen tres subdivisiones:

1) La fisura naso-ocular, que puede extenderse desde el labio hasta el párpado inferior a través de la porción lateral de la nariz; se extiende más profundamente para comprender el maxilar superior (discurre entre los incisivos centrales y los laterales), y la órbita ósea interna, y después termina en la región temporal.

2) La fisura oro-ocular, puede ser de tipo interno o lateral. La fisura interna puede extenderse desde el labio (generalmente lateral a la punta del arco de cupido) a lo largo del pliegue nasolabial hasta la región del canto interno o el párpado inferior por dentro del agujero intraorbitario. La fisura más lateral y más rara se extiende desde la comisura labial hacia arriba hasta la órbita, terminando en el canto externo o coloboma en la porción interna lateral del párpado inferior. Cuando el maxilar superior está afectado, la fisura empieza entre el canino y el primer molar (en la dentición primaria no existen dientes bicúspides).

3) Grupo mixto de fisuras faciales oblicuas.

7.2.1 TRATAMIENTO

Consiste generalmente en una o varias plastias en Z para aportar tejido a la fisura. Se pueden resecar los bordes de los colobomas palpebrales y cerrar el defecto.

8.- SINDROME DE PLEPRE ROBIN

Este síndrome está constituido por micrognatia o retrognatia, con obstrucción de las vías respiratorias. Es frecuente, pero no siempre, -- que exista una fisura incompleta de paladar. Las características de este síndrome son:

1) Micrognatia o retrognatia. Hay un deslizamiento posterior en la mejilla, que se debe a una hipoplasia de la mandíbula (micrognatia) o a la posición retrasada de una mandíbula de tamaño normal (retrognatia).

2) Glosoptosis. A causa de la retroposición de la mejilla, la lengua cae atrás y su base viene a establecer contacto con la pared faríngea posterior y la epiglotis, produciendo una obstrucción inspiratoria de tipo valvular. Los niños suelen conservar libres las vías respiratorias durante el llanto o los esfuerzos, pero cuando están tranquilos o dormidos, pueden obstruirse. Por todo ello, el diagnóstico de este tipo de obstrucción respiratoria suele ser difícil y deberá basarse en la capacidad del niño para respirar normalmente cuando está dormido o en reposo (también la alimentación puede estar dificultada y agravar los problemas respiratorios). La lengua de estos niños puede estar aumentada de tamaño.

3) Fisura del paladar. Si existe, es incompleta, incluso puede tratarse de una bóveda demasiado alta. Es muy raro que aparezca en este síndrome una fisura de labio.

8.1. ETIOLOGIA

Se debe a una compresión externa de la mandíbula en la vida intrauterina, retrasándose su crecimiento, o a una falta de potencial de crecimiento del maxilar inferior. En el primer caso, la presión suele ser una flexión forzada de la cabeza sobre el tórax, que impide el crecimiento de la mandíbula. En este grupo deben incluirse probablemente los enfer-

nes cuyo maxilar inferior alcanza las dimensiones normales, transcurridos unos años. En el segundo caso, la falta de potencial de crecimiento puede estar asociado o no con un fallo general del crecimiento craneofacial.

8.2 TRATAMIENTO

El tratamiento de estos niños va dirigido a prevenir la obstrucción de las vías respiratorias, la aspiración y las infecciones respiratorias. Los métodos de tratamiento, de acuerdo con la gravedad, son posturales, obturadores, adherencias de la lengua al labio y traqueotomía.

POSTURAL. Colocar al niño en decúbito prono con la cabeza ligeramente más baja que los pies permitirá que la lengua y mandíbula caigan hacia adelante. Esta posición debe mantenerse algunas semanas, excepto cuando se alimenta, esto suele bastar para impedir la obstrucción respiratoria.

La alimentación debe administrarse con el niño fuera de la cuna, para que el peso de la mandíbula impida que la lengua caiga hacia atrás, - puede también alimentarse al enfermo con sifón si tiende a una excesiva aspiración.

OBTURADOR. El obturador se encaja en el paladar y después se incurva hacia abajo con un reborde distal que mantiene la lengua hacia adelante. Este reborde tiene un grado de curvatura que se aproxima a la del pulgar en hiperextensión. Se extienden dos alas hacia atrás, fuera de la mejilla, para facilitar la fijación.

ADHERENCIA DE LA LENGUA AL LABIO. Esta operación está indicada en -

varios casos: incapacidad del niño para respirar con facilidad (por la agostado o dormido (estos niños deben gritar y estar inquietos y respirar y, pueden morir exhaustos), en períodos de emergencia, hemorragia y cuando se detiene el crecimiento ponderal. En todos estos casos se ha demostrado plenamente la eficacia de la operación destinada a unir la lengua al labio.

Pueden existir otras anomalías congénitas, como cardiopatía congénita, que son la causa de muerte primaria en los niños.

Es conveniente practicar esta intervención, manteniendo la lengua al exterior mediante una larga tracción o dejar colocado un tubo basilar queal permanente, mientras se toman las disposiciones necesarias para el acto quirúrgico, que deberá realizarse dentro de las 24 horas siguientes.

TECNICA OPERATORIA. La técnica de esta operación ha sido descrita por Douglas y modificada positivamente por Routledge y Randall. Puede efectuarse con anestesia local o general, siendo preferible ésta última, en la que debe colocarse una intubación oral o nasal que exige la intervención de un anestesista experimentado.

La mucosa del labio superior y la superficie de la lengua se infiltran con una solución débil de adrenalina o con cualquier otro vasoconstrictor para disminuir la hemorragia. Se hace una incisión horizontal en la mucosa del labio superior, en el punto en que se une a la piel, y debe corresponder a una incisión similar hecha debajo de la punta de la lengua. Las incisiones profundizan algunos milímetros en el tejido, y después se suturan los labios inferiores de la lengua y la mucosa labial con sutura continua de catgut crómico 4-0.

Una tracción efectuada con una soga del 0 ó 2-0 montada sobre una -
aguja ancha, se pasa a través de los labios de la incisión longitudinal,
atravesando el cuerpo de la lengua tan lejos de su base como sea posible.
Esta sutura se mantiene con un botón, que hará que la lengua se mantenga
caída hacia adelante. Esta tracción debe ser mantenida de 7 a 10 días y,
la fusión de la lengua al labio de 10 a 18 meses. La alimentación con --
pistero se mantiene de 7 a 10 días.

TRAQUEOTOMIA. Debe practicarse sólo en los casos raros en que se --
produce mejoría de la obstrucción respiratoria, aunque se ejerza una ---
tracción temporal sobre la lengua.

Es muy difícil el cierre de una traqueotomía en un niño hasta la --
edad de 8 a 10 meses, lo cual quiere decir que la hospitalización o la -
atención continua en su domicilio, son necesarias casi siempre.

9.- LABIO LEPORINO Y PALADAR HENDIDO

Existe más información sobre el labio leporino (queilosquisis) y pa-
ladar hendido (palatosquisis) que de cualquier otra anomalía congénita,
quizá porque son más comunes, llamativas y productoras de incapacidad so-
cial.

Los esfuerzos para corregir estas anomalías han evolucionado a tra-
vés de los siglos con creciente éxito a medida que ha avanzado el conoci-
miento científico. La historia de su tratamiento es la de un perfecciona-
miento continuo. En el siglo XVI estos defectos se cubrían o rellenaban
con materiales artificiales, y en el siglo XVIII se cerraba el paladar -
hendido por medio de suturas, después de cauterización. A lo largo del -
siglo XIX, incluso antes de la introducción de la anestesia general, en

1869, se realizaron esfuerzos para obtener una relajación lateral adecuada con el fin de conseguir un cierre en la línea media. Esto culminó en el trabajo de Von Langenbeck, en 1861, quien utilizó incisiones laterales de relajación y fractura de los ganchos pterigoideos añadiendo a esto el levantamiento de colgajo mucoperióstico en todo su espesor con sujeción de estos colgajos al tabique nasal denudado.

En el siglo actual los esfuerzos se han dirigido a conseguir un paladar lo más largo posible y un espacio velopalatino tan pequeño como se pueda; de ello resulta una mejora en el habla.

Los Odontólogos han trabajado para mejorar los resultados finales, tanto funcionales como estéticos. Los especialistas en foniatría han desarrollado técnicas efectivas, y el cuidado del paciente ha entrado en el dominio de la medicina de rehabilitación, donde continúan los esfuerzos para integrar el trabajo de los médicos y paramédicos a fin de mejorar el porvenir de esos pacientes. Los epidemiólogos y geneticistas han hecho sobre estas anomalías más investigaciones que sobre ninguna otra.

A lo largo de los años, la reconstrucción física ha mejorado mucho, habiendo decrecido la morbilidad y la mortalidad hasta convertirse en insignificantes; el habla ha mejorado, pero no en el mismo grado. Aún persiste un grupo grande de enfermos con locución estigmatizada.

9.1 LABIO LEPORINO

9.1.1 EMBRIOLOGIA Y DESARROLLO

Los distintos tipos de labio leporino se explican por el desarrollo embriológico de la cara y de la boca. Como hemos visto en el Capítulo IV,

el proceso frontonasal, por encima, y los procesos maxilares, a cada lado, contornean una cavidad que formará la boca y la nariz, a partir de la segunda semana de vida embrionaria. Alrededor de la quinta semana se desarrolla en el embrión un proceso central y dos laterales, desde la extremidad inferior del proceso frontal. La hendidura nasal lateral separa cada uno de los procesos o tubérculos laterales del central. Más tarde se desarrolla en el borde inferior del proceso central otros dos tubérculos, separados uno de otro por una hendidura central. La frente, la nariz y la parte central del labio derivan del proceso nasal. La fisura orbitaria, extendiéndose hasta la boca, separa el proceso maxilar del nasal lateral y del proceso globular, derivado del frontal. Esta fisura se une en su parte más baja a la hendidura nasal lateral y juntas forman una hendidura en forma de Y. El limbo medio superior de la Y separa los procesos nasales central y lateral, mientras que el trazo inferior se extiende hasta la boca y el lateral superior hasta el ojo.

El labio leporino, en cualquiera de sus variantes, se produce por un fallo en la soldadura de alguna parte de esas fisuras en forma de Y, fenómeno que, generalmente, se ha realizado en el curso del segundo mes de la vida embrionaria. Si falla la unión de los procesos maxilar y frontal en toda su longitud quedará una hendidura desde la boca hasta el ojo. El labio leporino habitual es resultado de un fallo de la soldadura del proceso maxilar con el globular y la hendidura se extiende por la parte lateral del labio hasta el mismo suelo de la nariz. La hendidura en la línea media resulta de un fallo en la soldadura de los procesos globulares; la falta de cierre de las zonas laterales de la hendidura transversa de la boca origina la macrostomía.

9.1.2 CAUSAS Y FRECUENCIA

La herencia tiene una influencia decisiva en la aparición del labio leporino. En los padres que tienen un niño con labio leporino, sus posibilidades para tener otro en futuros embarazos son claramente mayores. A menudo, un cuidadoso estudio de la historia familiar revela algún miembro, a veces lejano, con hendidura labial. Una población mixta y cambiante, como la de los Estados Unidos, hace difícil el pronóstico de labio leporino en cualquier familia.

La nutrición de la madre durante las primeras semanas del embarazo puede ser una posible causa. El número de fisuras es mucho mayor, sin embargo, en las madres que sufren náuseas, vómitos, o que presentan trastornos nerviosos. En la actualidad se da importancia al metabolismo vitamínico.

Las causas mecánicas deben considerarse como una posibilidad. La lengua puede no retroceder de su posición nasal. Antes de desarrollarse los surcos palatíno, la lengua ocupa toda la boca y la cavidad nasal.

Eventualmente las hendiduras faciales y otras anomalías se asocian con los tumores, las bridas y las adherencias amnióticas.

También se mencionan como posibles a causa de lesiones e infecciones.

Se ha descrito que la frecuencia varía entre 1 X 500 a 1 X 1,000 nacidos vivos. El labio leporino aparece con mayor frecuencia en niños que en niñas, y más a menudo en el lado izquierdo que en el derecho; pero la relación entre ambos sexos y lateralidad es casi la misma. La frecuencia de fisuras labiales dobles es aproximadamente la mitad que la de las simples.

9.1.3 CUIDADOS PREOPERATORIOS Y MOMENTO DE LA REPARACION

La aceptación por parte de los padres del niño con labio leporino es de tal importancia que la reconstrucción se hace tan pronto como sea posible después del nacimiento. Puede hacerse en las primeras horas de vida, aunque no es la norma general. No tiene justificación el posponer la operación para hacerla técnicamente más fácil al cirujano. Generalmente es mejor esperar a que se inicie un aumento progresivo del peso. Las fisuras bilaterales se reparan habitualmente alrededor del mes o cuando el niño pesa ya unos 5 kilogramos.

En la exploración general preoperatoria se incluyen el tiempo de hemorragia, el de coagulación, el valor de la hemoglobina, la fórmula y re cuenta hemáticos y el análisis de orina. Seis horas antes de la operación se administra una comida normal. Raramente es necesaria la alimentación por sonda. El alimento puede darse con cuenta gotas. Constituyen contra indicaciones para la operación precoz la existencia de infecciones de la piel y de las vías respiratorias, la fiebre, la desnutrición y las alteraciones de la sangre, y puede serlo también la presencia de otras anoma lías congénitas.

9.1.4 TÉCNICAS

El cirujano puede planear con mayor exactitud los detalles de la re construcción si señala unos puntos de referencia para tomar medidas. La formación de un pequeño colgajo triangular, inmediatamente por encima -- del borde rojo, conserva los tejidos al máximo y proporciona un labio de un espesor completo al juntarse ambos lados. En 1845, Marault describió el uso del colgajo triangular. Blair y Brown, en 1930, publicaron un método utilizando dicho colgajo. El "pequeño colgajo triangular" con marcas

mensurables precisas fue desarrollado por Brown y Mc Dowell. Estos autores fueron los primeros en mencionar las deformidades nasales asociadas por el labio leporino y describieron con detalle su corrección primaria.

Hagedorn, en 1884, describió otro método para la reconstrucción del labio leporino (este método fue modificado más tarde por Le Mesurier), - con empleo de un colgajo cuadrilátero. En los últimos años han surgido - una serie de modificaciones, vagas y muchas veces demasiado complicadas, de este método.

9.1.5 OPERACION

El labio leporino se reconstruye siguiendo las señales previamente marcadas sobre el labio y la nariz. Las características anatómicas del defecto a tratar constituyen un factor importante, pero la atención y el esmero en la técnica pueden hacer que el resultado sea aceptable o francamente bueno. El método de reconstrucción debe adaptarse a la deformidad bien que proceder a la inversa.

La finalidad es obtener un labio normal. Los objetivos son:

- 1) Las alas de la nariz deben quedar simétricas en cuanto a su curvatura, nivel y dirección.
- 2) El suelo de la nariz, cerrado y, la columela no desviada.
- 3) El labio superior debe ser grueso y ligeramente prominente en relación con el inferior, y el borde rojo, asimismo lleno y liso.

La seguridad de la cirugía en el labio leporino ha aumentado grandemente por los adelantos de la anestesia usando la técnica de intubación traqueal y se complementa con el bloqueo nervioso regional que ayuda a -

disminuir la hemorragia.

Como todas las cicatrices se contraen, se tratará de disminuir el trauma y las causas de inflamación en el procedimiento, y de preparar los bordes en diversos planos. Esto previene la contractura lineal de una cicatriz recta que tendería a producir una escotadura en el tejido coloreado del labio. Todo tejido en buen estado se conserva y utiliza en la operación. En la herida unilateral, el lado sano sirve como guía para lograr la longitud y la simetría en la restauración.

9.1.5.1 ESCISION EN V

Manteniendo recta la columela se marca el punto A en la unión de la piel y la mucosa labial a nivel de la base del tabique. El punto X se marca a la mitad del orificio nasal del lado sano. A' guarda, respecto al lado herido, la misma relación que X del lado sano. C está en la unión cutaneomucosa, en el punto en que el labio empieza a estrecharse. C' está en la conjunción cutaneomucosa, a la misma distancia de A' que C lo está de A.

9.1.5.2 TECNICA DEL COLGAJO

Se diseña primero la escisión en V; C' está en la unión cutaneomucosa en el punto más interno en que el labio tiene un grosor normal; B' está en la línea A' C', equidistante de C' y C''. La incisión es A' B' C', respetando la porción del labio indicada por el triángulo isósceles; B - está en la unión cutaneomucosa, a la misma distancia de C que B' lo está de C'.

El labio y la nariz se movilizan por medio de incisiones en el sur-

co gingivolabial. Se practican las incisiones A B C y A' B' C'; A y A' se aproximan con un punto de seda blanca 4 ceros, anudado por la parte mucosa y un punto superficial de seda negra 4 ceros; B y B' se aproximan con un punto profundo de seda blanca fina y otro superficial de seda negra. Se colocan puntos intermedios finos y se practica un corte oblicuo en el colgajo de mucosa labial desde C'. Para las incisiones y cortes delicados es de mayor utilidad una tijera muy afilada. Se unen C y C', y los colgajos de borde rojo se entrecruzan en zigzag, adaptandolos de forma que no queden en tensión. Se continúa la sutura del borde rojo y del surco gingivolabial. El pequeño colgajo de la ventana nasal se recorta para adaptarlo al del lado opuesto y se suturan juntos para formar el suelo. Se colocan unos puntos de sutura de "colchonero" en el ala para unir piel y planos profundos, que se separaron durante la disección. La sutura mucosa es importante y se efectúa con puntos finos entrecortados y recorte cuidadoso para mantener adaptados los bordes. Los ángulos superiores se redondean algo y se continúa la sutura para desplazar ligeramente la mucosa de cada mejilla hacia el labio. Esto adelanta el labio en conjunto y lo impulsa hacia adelante. Si el borde superior de la mucosa queda tirante, se efectúan unos cortes verticales a cada lado que permitan su relajación.

9.1.5.3 RETROCESO DE LA PARTE CENTRAL DEL MAXILAR

Cuando la parte central del maxilar es demasiado prominente para permitir el cierre del labio, puede rechazarse hacia atrás por sección submucosa de una porción ósea del véner. Esta extirpación en bloque, más bien que en cuña, permite empujar el premaxilar directamente hacia atrás como quien cierra un cajón, sin inclinarlo. Esto tiene cierta importancia, ya que el labio, visto de perfil, ha de tener una oblicuidad hacia adelante y hacia abajo.

9.1.6 RECONSTRUCCIÓN DEL LABIO SUPERIOR MEDIA BASAL

Con el tabique en la línea media se traza una línea imaginaria transversa a lo largo de la parte anterior del labio, a nivel de la base del tabique, y se marcan a cada lado los puntos A, donde la línea cruza la unión cutanecomucosa. El punto A' se marca justo por dentro del punto más bajo del borde del agujero nasal, a cada lado de la hendidura, es preciso situarlo en tal posición que resulte una buena ventana nasal cuando A' se aproxime a A, y que sea simétrico en los dos lados. El punto C está en el extremo de la piel de la parte anterior del labio, en la línea media y equidistante de los dos puntos A. B está a un tercio de la distancia entre A C, sobre el borde inferior, curvo, de la piel del labio, a ambos lados; C' se encuentra sobre la línea cutanecomucosa de la parte lateral del labio, frente al punto más interno en que el borde rojo conserva aún todo su espesor. Para localizar B', se mide en línea recta la distancia A B con un compás. Una punta del compás se coloca en A' y entonces es rotado hasta que la otra punta está de C a la distancia de B C. Esto debe considerarse como una pauta que puede alterarse cuando sea necesario. Por ejemplo, cuando la hendidura en un lado es parcial, la línea A' B' C' es a veces recta, por lo que puede omitirse B' y efectuar una incisión recta de A' hasta C' y un cierre en V de ese lado.

Los puntos y las líneas se marcan con solución alcohólica de azul de metileno al 5%, utilizando una plumilla fina. Las líneas se inciden ligeramente con bisturí, con cuidado de no borrar los puntos. Después se traza una incisión en el surco gingivolabial a cada lado y se separa el labio del maxilar superior. La disección se prosigue casi hasta el borde orbitario, de modo que la mejilla quede separada de los huesos faciales subyacentes, llenando temporalmente el espacio creado con gasa empapada en solución de adrenalina al 1:5,000. La incisión del surco gingivolabial

se continúa hacia arriba hasta la pared lateral de la ventana nasal, para seccionar la mucosa entre los cartílagos laterales superior e inferior de la nariz hasta que el agujero nasal pueda situarse en su posición normal y A' pueda llevarse sobre A sin tensión. Se introduce una tijera fina para la incisión y se separa el cartílago lateral inferior del agujero nasal de la piel que lo cubre, por disección hasta la línea media. Las líneas A' B' C' se inciden después en todo el espesor del labio con el bisturí, con movimiento perpendicular de sierra. El pequeño colgajo A' B' C' se gira 180° hacia la ventana nasal. La mucosa de la pared central del labio se lleva hacia atrás como un colgajo y se utiliza para recubrir el surco, y A A' y B B' se suturan a ambos lados. Se acercan C C' directamente bajo C y a lo largo de A B C se colocan puntos interrumpidos de seda negra. La sutura del labio rojo se hace entrecruzando colgajos de ambos lados, en zigzag. La mucosa interna de ambos lados se sutura a la zona roja de la pared central del labio que se ha reclinado hacia atrás. Los colgajos de la base de la ventana nasal se recortan y suturan en la piel de la parte central que forma la mitad interna de la ventana nasal. Para evitar la tensión de las suturas pueden colocarse puntos por la parte interna, que abarquen todo el espesor del labio excepto la piel, a fin de que no queden marcas de suturas visibles desde el exterior.

Son puntos esenciales: movilización adecuada del labio y nariz; aproximación de superficies cruentas, cortadas perpendicularmente, mediante puntos finos en el plano profundo y cerca de los bordes de la herida en el plano cutáneo, y sutura cuidadosa de la mucosa.

9.1.7 MOVILIZACION DEL LABIO Y DE LA NARIZ

Se logra por medio de incisiones en el surco gingivolabial, después de establecer señales en el labio e incisiones poco profundas. La disec-

ción del labio debe ser tan amplia que se logre la cicatrización de las heridas con simples puntos finos de afrontamiento. La movilización de la nariz puede efectuarse desde el sacco y permite movilizar la piel sobre los cartílagos y ulteriormente ser arrollada en forma de tubo a nivel y dirección adecuados, sin incisiones externas.

9.1.8 CIERRE DEL LABIO

Se efectúa después de seccionar al labio en todo su espesor, según las incisiones previas, y comprende también la sutura de la mucosa interna. Se colocan unos puntos profundos de seda fina en la base de la nariz, acercando A a A' y B a B'. Los puntos de seda colocados cerca de los bordes de la piel no se anudan con fuerza, sino que deben servir sólo para mantener el afrontamiento de los tejidos. Después de que C se ha unido a C', se entrecruzan pequeños colgajos de mucosa, la mucosa se sutura tan cuidadosamente como la piel. Las diferentes partes del labio deben adaptarse sin alguna tracción. El cierre mucoso del labio le proporciona una prominencia natural y, gracias al pequeño colgajo sobre el borde rojo, se produce un pliegue de flexión normal. La rotación de la nariz en forma de tubo se fija por medio de unos puntos de colchonero que atraviesan el ala.

9.1.9 LABIOS DEFORMES DOBLES

Se cierran de la misma manera, uniendo previamente los puntos incididos, después de una movilización similar. Las fisuras dobles de hendidura, tal vez asimétricas, pueden repararse más adecuadamente que dos hendiduras simples, aunque ambos lados se cierran al mismo tiempo. La hendidura completa en un lado e incompleta en otro puede considerarse como una hendidura simple en el lado completo y como una V en el otro lado

en el que no se disponga de un colgajo por encima del borde rojo. En este momento no se esfuerza al cierre de la parte anterior del paladar, ya que puede trastornar la dentición.

9.1.10 CUIDADOS POSOPERATORIOS

Durante el período posoperatorio inmediato es necesaria una cuidadosa observación para evitar una obstrucción de las vías aéreas. El decúbito lateral del niño permite un drenaje adecuado que puede complementarse, si es necesario, por aspiración. Se determina el número de hematíes y la cantidad de hemoglobina y se perfunden líquidos y sangre si está indicado. Durante este período inmediato, y hasta lograr la cicatrización, la línea de sutura debe limpiarse cuidadosamente a pequeños intervalos y en forma regular. La alimentación, empezando por agua azucarada comenzará cuando el niño pueda tragar. En los primeros 7 a 10 días, se recurre a un cuentagotas; después se utiliza una tetina suave.

9.1.11 RECONSTRUCCION SECUNDARIA DEL LABIO LEFORINO

Los retoques en el labio y la nariz se efectúan cuando estén indicados. Las deformidades que pueden aumentar con el crecimiento se corrigen quirúrgicamente en cuanto aparecen.

La diferencia en la prominencia de los labios generalmente se corrige por ortodoncia, avance del labio o colgajo cruzado. Puede hacerse necesaria la prostodoncia.

Las deformidades de la nariz pueden mejorarse en cualquier momento, pero las correcciones quirúrgicas mayores se hacen mejor después de desarrollarse completamente las facciones.

En el labio inferior existe en general la deficiencia de la columna. Algunas vez puede desarrollarse satisfactoriamente, pero lo común es tener que levantar la punta de la nariz cuando el niño tiene 3 ó 4 años.

El desequilibrio notable entre los labios no puede muchas veces corregirse satisfactoriamente con tejido del labio superior. En general, - esto se logra en dos operaciones; en la primera se incide el labio superior y se coloca un colgajo del labio inferior en el defecto. Una vez restablecido el aporte sanguíneo, puede cortarse el pedículo en una segunda operación.

9.2 PALADAR HENDIDO

9.2.1. EMBRIOLOGIA Y DESARROLLO

El desarrollo de la bóveda palatina requiere la consideración de dos zonas: el paladar anterior (paladar primario o labial) y el paladar posterior (paladar secundario u oral).

PALADAR ANTERIOR. Se relaciona con el desarrollo de la cara, los labios, el maxilar y los cuatro incisivos superiores, es decir, con la región anterior al foramen incisivo. El desarrollo comienza durante la cuarta semana de gestación y se completa alrededor de la séptima.

El esbozo epitelial del labio superior y de la parte anterior del maxilar, contiene tres masas mesodérmicas. Cada masa sufre un impulso de crecimiento diferencial para juntarse con las otras y formar el labio y la parte anterior del maxilar. El proceso no es el de dehiscencia ectodérmica y clásica fusión. La hendidura uni o bilateral del labio y de las regiones alveolares laterales, en mayor o menor grado, resulta de un

na ausencia o una disminución en el volumen de cualquiera de las masas mesodérmicas laterales. Una deficiencia similar en la central de las tres masas mesodérmicas se traduce en la rara hendidura media del labio y de la región alveolar central.

PALADAR POSTERIOR. El paladar posterior se relaciona con el desarrollo del paladar duro, el paladar blando, la úvula y los dientes de la región posterior al foramen incisivo. El desarrollo comienza durante la sexta semana de la gestación y se ha completa a las ocho semanas y media. Esta región se desarrolla bilateralmente a partir de los procesos palatinos o placas de los maxilares, que se hacen prominentes durante la sexta y séptima semanas, tiempo en que se ha formado ya el paladar anterior. Entre la octava y la novena semanas los procesos palatinos comienzan un cambio de posición, desde el plano vertical al horizontal, que progresa de manera ondulante, en dirección posteroanterior, bajo el dominio de una fuerza intrínseca. Durante algún tiempo las láminas palatinas se mantienen separadas por la lengua, pero como ésta desciende al suelo de la boca y se proyecta hacia delante, las placas se fusionan. Las alteraciones de la fuerza en el cambio de posición producen grados anormales de altura de la bóveda palatina, el fallo en el descenso de la lengua origina hendiduras del paladar. El mejor ejemplo clínico nos lo proporciona el síndrome de Pierre Robin, en el cual aparecen claramente anomalías de la lengua y del paladar.

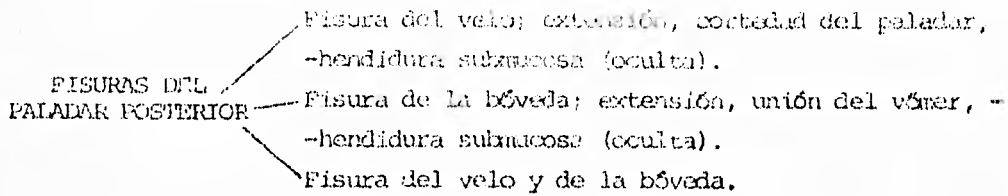
2.2 CLASIFICACION ANATOMICA

Hoy día es común referirse a: labio leporino aislado; labio leporino y paladar hendido, unilateral o bilateral, completo e incompleto, y paladar hendido aislado. Esta clasificación tiene poco en cuenta el alvéolo.

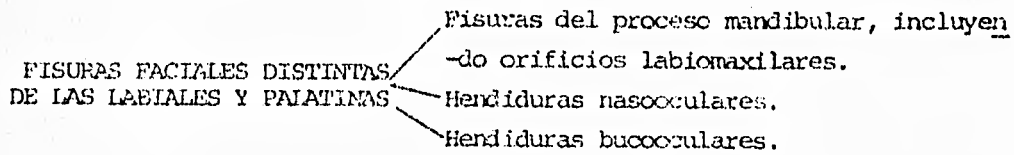
2.2.3 CLASIFICACION EMBRIOLOGICA

El progreso de los estudios epidemiológicos, la necesidad de uniformidad en los resultados que se comuniquen y, el interés por especificar el grado de afectación, han conducido a un sistema embriológico de clasificación. Se recomienda el sistema de clasificación siguiente:





FISURAS DEL PALADAR ANTERIOR Y POSTERIOR - Cualquier combinación que se incluya en las hendiduras del paladar anterior y posterior.



9.2.4 PALADAR ANTERIOR HENDIDO

Las hendiduras del paladar anterior se asocian frecuentemente a cicatrices verticales del labio o a los labios leporinos de cualquier grado, y pueden entrañar deficiencias alveolares que varían desde una falta del incisivo lateral en la segunda dentición hasta hendiduras completas o parciales del alvéolo, tanto unilaterales como bilaterales, hasta la ausencia completa del hueso intermaxilar (hendidura media). El hueso intermaxilar en las hendiduras bilaterales totales es movable y a menudo -

proximamente, ya que solamente está sujeto por el vómer o el premaxilar.

Con el crecimiento aparecerán trastornos dentarios según la gravedad de la hendidura palatina, manifestados por malformación y rotación de los dientes adyacentes a la hendidura y muchas veces por la presencia de dientes supernumerarios en la primera dentición y ausencia de ellos en la permanente.

9.2.5 HENDIDURAS DE LOS PALADARES ANTERIOR Y POSTERIOR

Tales hendiduras siempre afectan a la úvula y al paladar blando y, casi siempre, al paladar duro. La afectación de éste puede ser una deficiencia de uno (unilateral) o de ambos (bilateral) huesos palatinos cerca de la línea media. Puede ser visible la mucosa del tabique o la del vómer en el lado no hendido. A veces queda intacta (hendidura incompleta) una zona más o menos amplia en la región del foramen incisivo. Esta afectación incompleta consiste ocasionalmente en una deficiencia posterior del paladar duro en la línea media, permaneciendo libre el vómer a dicho nivel.

En las fisuras unilaterales totales, después de la reparación del labio y de nuevo tras la reparación del paladar, reproduce un cambio o colapso de los segmentos maxilar e intermaxilar, especialmente en el lado hendido y a menudo el maxilar se desvía. Asociado con esto se observa a menudo un amontonamiento de los dientes en la segunda dentición y una falta de desarrollo vertical de los mismos. Esta compleja deformidad produce maloclusión dentaria y aplanamiento del labio superior o de todo el tercio medio de la cara.

Las hendiduras prepalatinas bilaterales acarrearán cambios dentarios

ligeramente diferentes. Con mucha frecuencia el premaxilar es prominente. Después de la reconstrucción del labio y luego del paladar, el premaxilar retrocede gradualmente y sus dientes se inclinan hacia dentro. El colapso maxilar evoluciona en cierto modo como en los casos unilaterales, pero varía por la posición final, tamaño y desarrollo de la "cuña" maxilar. La deformidad puede ser más o menos simétrica.

9.2.6 HENDIDURAS DEL PALADAR POSTERIOR

Las hendiduras palatinas (paladar hendido aislado) casi siempre -- afectan al paladar duro, además del velo. Tal afectación puede consistir en muescas mínimas, incluso submucosas, del borde posterior del paladar duro en la línea media. También aquí puede encontrarse una deficiencia -- de los huesos palatinos en la línea media, que se extiende hasta el foramen incisivo.

Las hendiduras palatinas pueden producir una alteración dentoalveolar del segmento maxilar posterior, con apiñamiento de los dientes. Tales anomalías suelen aparecer con especial frecuencia si la hendidura y la reconstrucción quirúrgica se extendieron hasta muy adelante en el paladar duro, muy cerca de los bordes alveolares.

9.2.7 FRECUENCIA

Un estudio continuado en una zona del Canadá, anotando solamente las anomalías comunicadas por los médicos en el momento del nacimiento y, por tanto, probablemente deficiente en las cifras de paladar hendido aislado, demuestra que esta anomalía, considerando conjuntamente las fisuras del labio paladar, es la tercera entre las más comunes, siendo rebasada solamente por el meningocele y el pie zambo. Las cifras de este estudio

realizado en 1959, señalando los casos encontrados por cada 1,000 nacidos vivos, son: paladar hendido, 0.25; labio leporino, 0.34; labio leporino y paladar hendido, 0.49; total, 1.08 (1:930 nacidos vivos). Un estudio anterior de la misma zona dió cifras similares. Investigaciones recientes en los Estados Unidos aportan las siguientes cifras por 1,000 nacidos vivos: paladar hendido, 0.79; labio leporino, 0.29; labio leporino y paladar hendido, 0.49; total, 1.57 (1:640 nacidos vivos). Estas cifras son comparables a las de Dinamarca. Considerando éstas y otras variables, es razonable suponer que la incidencia en la raza caucásica es de 1:750 nacidos vivos. Se considera generalmente que la incidencia en la población negra es menor de lo que señalan estas cifras y en la raza amarilla la frecuencia es mayor.

9.2.8 FACTORES AMBIENTALES

Se han podido producir hendiduras por alteración importante de algunos factores ambientales de experimentación en animales pequeños de razas susceptibles, en un período apropiado de la gestación; por privación de alimentos, vitaminas y oxígeno, exposición a los rayos X y administración de cortisona. Estos estudios no pueden aplicarse directamente a los seres humanos, aunque existen comunicaciones que hacen referencia a una disminución en la incidencia esperada de producción de esta anomalía en madres con tendencia conocida a la misma, evitando los factores carenciales.

En 577 casos consecutivos se han estudiado una serie de factores clínicos ambientales. Se comparó el promedio de edad de los padres con un patrón obtenido en el Report of the Registrar General of Canada. No se observaron diferencias en relación con la edad materna o paterna, con historia familiar positiva de fisuras o sin ella. Tampoco según el lugar

ocupado en el número de hijos no relacionando este factor con la edad materna. Tampoco se observaron variaciones cuando se compararon los pesos medios de nacimiento de los niños con paladar hendido con los de los normales de un gran hospital, aunque el peso de los afectados fue más bajo que el de sus hermanos.

Con respecto a la localización, hubo un 43% de afectaciones del lado izquierdo, un 24% del lado derecho y un 33% de casos bilaterales. Estos últimos tuvieron una mayor incidencia tanto de historia familiar positiva como de afectación de otros miembros de la familia.

La distribución según el sexo es significativa. El labio leporino, con el paladar hendido o sin él, es más común en los varones, mientras que el paladar hendido aislado es más frecuente en las mujeres. Ninguna forma de herencia ligada al sexo explica estas cifras y, por tanto, debe concluirse que, por alguna razón desconocida, el factor varón es más susceptible al labio leporino con paladar hendido o sin él, y el factor hembra es más susceptible al paladar hendido aislado.

Hubo una frecuencia especialmente alta de anomalías graves asociadas en ambos grupos, pero más en el del paladar hendido aislado. Las anomalías asociadas pueden dividirse en dos grupos: 1) las que aparecen en inmediata vecindad: síndrome de Pierre Robin (microglosia, micrognatia y paladar hendido); síndrome de Klippel-Feil (cuello corto, aletas cervicales, anomalías en la columna cervical, incluyendo la articulación atlóidooccipital); síndrome de Psamme (anomalías de la lengua, suelo de la boca y dientes del maxilar superior e inferior); 2) las que aparecen en otra parte del cuerpo, especialmente anomalías congénitas cardíacas de las extremidades (síndrome de Ellis-Van Creveld). Esta frecuente asociación de anomalías congénitas con el paladar hendido sugiere un trastorno

profundo en el desarrollo.

Los estudios sobre la frecuencia de trastornos maternos en el primer trimestre del embarazo, entre los que se encuentran hemorragias de la gestación, enfermedades adquiridas (rubéola, estado nauseoso importante, vómitos), operaciones, accidentes y otras sobrecargas, no han conducido a ninguna conclusión significativa. Del mismo modo, los estudios de la condición social de la familia y el estado de salud de los padres, — tampoco han proporcionado datos que se puedan valorar.

9.2.9 FACTORES GENÉTICOS

Los únicos factores humanos etiológicos establecidos son los genéticos.

Un reciente estudio de 750 casos consecutivos de hendidura ha demostrado que aproximadamente el 33% de los pacientes con labio leporino, — acompañado o no de paladar hendido, tienen historia de una lesión similar en su familia. Solamente el 25 % de los casos de paladar hendido aislado dan una historia parecida.

Existen más datos que hacen pensar que estos dos grupos de lesiones son genéticamente diferentes. Un análisis genético de 413 genealogías de las series citadas anteriormente, indica que el labio leporino con paladar hendido o sin él se debe, por lo menos, a dos pares de genes recesivos, y que el paladar hendido aislado se debe a un gen dominante simple.

ESTUDIOS CROMOSÓMICOS. Se ha demostrado un tipo cromosómico anormal para ciertos casos graves de labio leporino y paladar hendido, asociados habitualmente con otras anomalías tal como la microftalmia. Este trabajo, sin

embargo, necesita ser confirmado por otros autores.

Los datos epidemiológicos de que se dispone, sugieren una interrelación de factores genéticos, ambientales y constitucionales.

RIESGO PARA FUTUROS HERMANOS. Existen valoraciones de confianza para aconsejar a los padres de individuos afectados o a los propios individuos. Tal consejo, sin embargo, depende de la posibilidad de obtener una genealogía adecuada y de la consideración de otras variables, y debe darse de acuerdo con un especialista en genética.

9.2.10 ANATOMIA QUIRURGICA

La función del paladar es necesaria para la fonación y la deglución normales. El paladar duro separa las cavidades bucal y nasal, en tanto que el paladar blando funciona con la faringe en una importante acción de válvula, a la que se denomina mecanismo velofaríngeo. En la fonación normal esta acción de válvula es intermitente, rápida y variable, para lograr sonidos y presiones normales desviando la corriente de aire con sus ondas sonoras fuera de la boca. Sin esta acción de válvula, el habla es hipernasal y la deglución se encuentra entorpecida. Debe hacerse notar que además de participar en la elevación y tensión del paladar blando, los músculos elevadores y tensores abren la trompa de Eustaquio. Esta acción es conocida de todos, al equilibrar las presiones en el oído medio tragando durante los cambios de presión atmosférica, como ocurre en los cambios bruscos de altura. Cuando este mecanismo de abrir la trompa desaparece, hay gran susceptibilidad a las infecciones de oído medio. El paladar hendido implica este problema junto con el riesgo de hiperplasia linfóide sobre la abertura de la trompa de Eustaquio en la nasofaringe. Es patente que la pérdida de la audición provocada por infecciones -

del lado izquierdo, asociada al mecanismo defensivo del paladar y --
agrava el impedimento en el paladar hendido.

El riego sanguíneo abundante de los tejidos palatinos procede de --
las ramas palatinas mayor y menor y esfenopalatina de la arteria maxilar
interna. La rama palatina ascendente de la arteria facial y las ramas de
la arteria faríngea ascendente contribuyen a la irrigación sanguínea. La
inervación motora de los músculos del paladar y faringe proviene princi-
palmente del plexo vagal faríngeo con excepción del periestafilino exter-
no que es inervado por la rama motriz del nervio trigémino, y del estilo
faríngeo, inervado por el glossofaríngeo. La inervación sensorial de la -
mucosa de esta región proviene de la segunda división del nervio trigémi-
no así como de las ramas del noveno y décimo pares craneales del plexo -
faríngeo.

9.2.11 TRATAMIENTO

PERIODO NEONATAL. En una pequeña proporción de casos, generalmente
en aquellos en los cuales el paciente presenta estas anomalías asociadas,
como un síndrome de Pierre Robin, un defecto cardíaco congénito o un re-
traso mental, habrá problemas respiratorios y de la deglución.

Si el trastorno respiratorio se debe a causas locales y se manifiesta por cianosis y retracción esternal, requiere de una reposición manual por tracción elástica de la lengua y alimentar al niño de lado o de frente, en un medio favorable, como una tienda de oxígeno que permita mantener un grado elevado de humedad. Si no se consigue una mejoría con estas maniobras posturales cuidadosas, se practicará una traqueotomía o una reposición quirúrgica de la lengua hacia la parte anterior del suelo de la boca. No es imposible la lactancia interna, pero generalmente está contra

indicada por razones tanto estéticas como mecánicas. La mayoría de los pacientes se alimentan bien con una retina larga y blanda que tenga un orificio más grande que lo habitual. La alimentación por sonda de Brecht puede ser útil, pero hay que tener en cuenta el peligro de aspiración. Una pequeña porción de casos presentan dificultades a la succión o a la deglución, y requerirán una alimentación por sonda.

Los problemas alimentarios no responden tan bien como los respiratorios a la reposición de la lengua. El factor terapéutico más importante en este pequeño grupo de casos es el cuidado atento, que requiere gran esfuerzo y voluntad. Estos niños, generalmente, aprenden a succionar, tragar y respirar bien. El maxilar inferior se normaliza.

Hasta que el paladar se haya cerrado, algunos alimentos se saldrán, en ocasiones, por la nariz.

9.2.12 OBJETIVOS QUIRURGICOS Y TECNICAS

El objetivo de la palatorrafia es corregir el defecto embrionario para restaurar la función normal del paladar en el habla y la deglución, y lograr la restauración con trastorno mínimo del crecimiento y el desarrollo de los maxilares. La cirugía en el paladar hendido siempre es electiva, y el niño debe estar libre de infección y en estado físico óptimo antes de la intervención. Como el tejido cicatrizal impide el objetivo funcional del paladar flexible y blando y, además, al contraerse de forma las partes de los maxilares en desarrollo, debe hacerse todo lo posible para reducir al mínimo el tejido cicatrizal y establecer la fronda muscular del mecanismo velofaríngeo. La operación exige tejidos sanos y un traumatismo quirúrgico mínimo.

Ya que hay grandes variaciones en el grado de extensibilidad, como se --
aprecia en el anexo de la figura igual que en la cantidad y calidad de --
los tejidos, no puede fijarse un tiempo único para obtener los mejores re-
sultados quirúrgicos. Sin embargo, la mayoría de las fisuras palatinas se
corrigen quirúrgicamente entre las edades de 18 meses a 3 años.

Los cirujanos que aconsejan la palatorrafia antes de los 9 meses de
edad, subrayan la ventaja del desarrollo muscular en la restauración de --
la posición funcional para la deglución, la fonación temprana y la acción
en la trompa de Eustaquio; señalan además las ventajas higiénicas de la --
separación buconasal y los beneficios psicológicos de la operación en e-
dad temprana. Los partidarios de posponer la operación hasta después de --
los 6 años de edad, subrayan la necesidad de evitar alteración quirúrgica
a las partes en desarrollo de los maxilares. También se aducen las venta-
jas técnicas de tener músculos más grandes y más precisos para la opera-
ción en edad más avanzada.

La operación más aceptada para la mayoría de los casos, hacia la ---
edad de 2 años, proporciona un mecanismo velofaríngeo antes de que adque-
ran los hábitos finos del habla, además de la ventaja psicológica de la --
reparación temprana. Aun cuando pueden producirse ligeras alteraciones en
el desarrollo de los maxilares en esta edad, la terapéutica de ortodoncia
puede corregir la tendencia a la constricción de la arcada superior.

En las técnicas de palatorrafia no se consigue unión ósea del pala-
dar duro.

Los bordes de la hendidura se separan y los tejidos se movilizan pa-
ra su aproximación en la línea media. Conservar la longitud y la función
del paladar blando es de importancia fundamental. El cierre de las fisu-

ras completas puede hacerse en tres tiempos, con un intervalo aproximado de 3 meses, como intento para prevenir la cicatriz contráctil que tiende a desplazar el paladar blando hacia adelante.

Desde los trabajos de Passavant y otros, en la parte final del siglo XIX, se conoce que la función velofaríngea depende de la longitud adecuada del paladar. Además de esto, la acción muscular debe desplazar el paladar blando posterior y superiormente. Para colocar el paladar blando en una posición posterior, se han ideado un gran número de técnicas, por Dorrance, Wardill y otros.

.. Cuando el cierre funcional del paladar blando no puede lograrse por los métodos mostrados, está comprobado que el procedimiento llamado operación de colgajo faríngeo, mejora la función velofaríngea. Permanecen dos aberturas laterales entre la nasofaringe y la bucofaringe. La acción constrictora media de las paredes faríngeas laterales produce la acción intermitente de válvula que se requiere.

El cirujano puede escoger entre muchas operaciones y modificaciones de las mismas, que pueden agruparse en dos tipos principales: las que producen una movilización lateral adecuada para permitir el cierre en la línea media sin tensión y, las que combinan esta técnica con una desinserción anterior completa de los paladares duro y blando, para permitir llevar hacia atrás el paladar entero. Este último tipo de operación fue descrito por Le Mesurier y sus resultados han sido comprobados como favorables.

El paladar anterior no se reconstruye en el momento de la operación labial, en cambio, se usan colgajos del tabique para cerrar esta región - en el momento de la reconstrucción palatina, operación que puede efectuar

se con un promedio de pérdida sanguínea de 35 cm³; lo que hace innecesaria la transfusión.

OPERACION SECUNDARIA. Las fistulas oronasales residuales en el alvéolo, por delante o por detrás de él, pueden cerrarse secundariamente si -- son causa de mal aliento, relleno con alimentos o, salida de líquidos por la nariz. No es recomendable cerrarlas sistemáticamente por la posibilidad de producir alteraciones dentarias, y abrirse de nuevo si el colapso maxilar debe corregirse por ortodoncia. Esta región deberá cubrirse después por una prótesis dental que soporte el diente o los dientes que faltaren y que también pueda cubrir el defecto prepalatino residual. Los defectos residuales del paladar duro o blando se cerrarán secundariamente.

Si el resultado fonético no es aceptable, tras una terapéutica apropiada y después de dar tiempo suficiente a una mejoría, hay que determinar por examen fisiológico y cefalometría fonatoria o cenerradioscópica, la capacidad velofaríngea.

Si el paladar blando es corto pero móvil y la faringe presenta un tamaño normal, puede estar indicada una operación push-back. Si el paladar blando es corto e inmóvil y la faringe es de tamaño normal o más grande de lo normal, estará indicada una faringopalatoplastia. En algunos casos, en los que el paladar es a la vez largo y móvil, pero la faringe es extremadamente ancha, pueden estar indicadas las intervenciones para reducir el tamaño faríngeo, como la faringoplastia de Hynes o la inserción de material libremente injertado por debajo de la pared posterior de la faringe. En los casos en los cuales la cirugía esté contraindicada, se tendrán en cuenta las posibilidades de empleo de aparatos protésicos para facilitar el lenguaje.

9.2.13 REHABILITACION

El tratamiento eficaz obliga a la consideración de los siguientes factores: aspecto del paciente, incluyendo tanto la configuración facial externa como la dentaria; locución aceptable y, el éxito de su rehabilitación, que es una combinación de todo lo anterior, con el nivel mental familiar y propio.

OIDO NARIZ Y GARGANTA. Estos niños tienen una incidencia de otitis media y pérdida de audición más alta que la habitual. Es importante el tratamiento precoz de las infecciones auditivas. El otorrinolaringólogo debe investigar y tratar la posibilidad de una sordera. Se atribuye una gran importancia al papel de las vegetaciones adenoideas y las amígdalas. Su extirpación no meditada y traumatizante está contraindicada por la posibilidad de aumentar el espacio velofaríngeo, pero ofrecerá a menudo un gran beneficio a estos niños si se ejecuta cuidadosamente.

LOGOPEDIA. Probablemente la función del lenguaje es la más importante para los demás, aunque no necesariamente para el paciente. Todavía no existe un método verdaderamente objetivo para valorar el lenguaje. Los métodos subjetivos pueden ser satisfactorios, pero están un poco enmascarados por el interés personal del examinador, las opiniones individuales sobre qué constituye un lenguaje aceptable, la tendencia de los cirujanos a pensar que su trabajo es satisfactorio y la inclinación del logopeda a conseguir un "lenguaje normal".

El problema más importante en el lenguaje de los niños con paladar hendido es la nasalidad (hipernasalidad o rinolalia). Algunos no logran el cierre entre el paladar blando y la faringe, necesario para evitar el escape nasal en la producción de todas las consonantes y vocales, con ex-

cepción de las consonantes nasales m, n y ñ. A veces, más que la nasalidad se produce un tono ahogado, por la depresión de las vías nasales, de lo cual resulta una falta de resonancia. Los sonidos que con mayor frecuencia faltan son las consonantes sibilantes; engloban los sonidos s, z, ch, j y g. Pueden desarrollar diferentes tipos de ceceo, de protrusión lateral o nasal. Las consonantes explosivas se afectan frecuentemente (p, b, t, d, k y g fuerte) porque hay una presión respiratoria insuficiente en la boca para pronunciarlas. Cuando la articulación de todas las consonantes es confusa, el lenguaje se hace ininteligible.

Si está indicada, la logopedia es especialmente valiosa entre los 4 y los 8 años de edad, aunque se pueden diagnosticar y corregir tendencias anormales en niños más jóvenes. Para éstos son muy útiles la enseñanza de los padres y la demostración de ejercicios para aumentar la presión respiratoria, que se continuarán con otros detallados en los mayorcitos, todo ello seguido mediante grabaciones magnetofónicas.

Otra solución al problema de la insuficiencia velofaríngea puede lograrse por medio de una prótesis. En ocasiones la deformidad del paladar hendido no puede tratarse funcionalmente por la cirugía. Los resultados postoperatorios pueden ser deficientes en cuanto al potencial funcional. En estos casos, se ha logrado habilitación satisfactoria por la construcción eficiente de un aparato de ayuda para el habla. La prolongación posterior del aparato proporciona un cierre parcial del istmo velofaríngeo, sobre el cual la musculatura faríngea puede actuar. Tal aparato también puede usarse para proporcionar los dientes faltantes, cubrir los defectos del paladar duro y proporcionar sostén adicional al labio por medio de un engrosamiento en la prolongación vestibular. La retención del aparato se logra por anclaje en los dientes firmes y restaurados adecuadamente.

CUIDADOS DENTALES. Debe subrayarse la importancia de conservar la dentición en los pacientes con paladar hendido. Los dientes firmes son esenciales para el desarrollo del proceso alveolar, deficiente en el área de la fisura. Los dientes son indispensables para corregir por ortodondia la posición de los segmentos maxilares que tienden a colapsarse y a tener desarrollo defectuoso.

La configuración facial y dentaria puede hacerse aceptable con frecuencia; esto implica el uso ponderado de la reposición ortodóntica de los segmentos maxilares desplazados y de los dientes mal alineados, sustitución por puentes fijos de los dientes que faltan, sustitución protésica movable de los dientes que faltan cuando es necesaria la cobertura simultánea de pequeños defectos residuales del paladar anterior, sacrificio de los dientes hipoplásicos, construcción de un mayor espacio anterior por medio de intervenciones como las técnicas de injerto de Esser, el uso de prótesis anteriores más amplias en caso de subdesarrollo maxilar notable y de resección de dicho hueso cuando esté hiperdesarrollado.

TRATAMIENTO EN EQUIPO. Como hemos visto, los problemas de rehabilitación de la hendidura palatina requieren de los servicios múltiples de las diversas ramas terapéuticas, por tal motivo se han desarrollado grupos que llenan todas las necesidades. Entre los participantes en este esfuerzo se incluyen el pediatra, cirujano, odontólogo infantil, ortodoncista, prostodoncista y foniatra. Además del personal clínico, los trabajadores sociales y las enfermeras de salud pública contribuyen en gran parte al funcionamiento de programas terapéuticos de la hendidura palatina. Los problemas especiales requieren los servicios de un psicólogo y gran número de especialistas médicos en algunos casos. Es lógico que se desarrollen centros para el cuidado de los niños con paladar hendido en los lugares en que estos servicios puedan lograrse. El diagnóstico y plan de tra-

El tratamiento requiere registros de la observación y evolución que se logran por medio de conferencias y la acción unida de los miembros del equipo. El único punto débil en el tratamiento por equipo es el peligro de una atmósfera impersonal que puede evitarse con una buena organización y un interés genuino en todas las actividades de sus miembros.

RESULTADOS DEL TRATAMIENTO. A pesar de todas estas medidas, cierta proporción de pacientes permanece con una dicción defectuosa. Los resultados son, por lo regular, constantes en los centros hospitalarios y las diferencias que puedan llegar a observarse probablemente se deban a la falta de una norma general para registrar los resultados de una manera especial.

Es evidente que la cirugía es solamente un eslabón en la cadena vitalmente necesaria para proporcionar al niño con paladar hendido su lugar adecuado en la sociedad.

10. HIPEROSTOSIS CORTICAL INFANTIL (SINDROME DE CAFFEY-SILVERMAN)

Este síndrome afecta a niños menores de 6 meses de edad. Sus manifestaciones más constantes son:

- a) tumoración bilateral sobre el maxilar inferior u otros huesos
- b) evidencia radiográfica de neoformación ósea en esta región
- c) hiperirritabilidad y,
- d) fiebre discreta

Hasta la fecha se han descrito por lo menos 200 casos.

Es posible que el síndrome sea producido por una anomalía congénita

de los vasos que dirigen el periostio de los huesos afectados, produciendo la hipoxia una necrosis focal de las partes blandas adyacentes, con la consiguiente neoformación ósea subperióstica.

El trastorno obedece a una herencia dominante autosómica (se observó la afectación de 11 hijos de una familia). Su aparición es probablemente más frecuente de lo que se sospecha, puesto que la participación puede ser discreta y su resolución bastante rápida. Se observa en 3 de cada 1000 pacientes menores de 6 meses de edad. Se ha descrito una tasa de mortalidad baja.

Aunque el comienzo en la mayoría de los niños tiene lugar de los 2 a 4 meses de edad (promedio 9 semanas), se ha observado radiográficamente en época tan temprana como de 5 semanas y tan tardía como de 20 meses después del nacimiento.

10.1 MANIFESTACIONES GENERALES

FACIES. La tumoración es tan notable que la afección puede diagnosticarse con considerable exactitud incluso antes de la evidencia radiográfica confirmativa. Es una tumoración simétrica, que se localiza sobre el cuerpo y la rama del maxilar inferior. Es frecuente observar también palidez.

PARTES BLANDAS. La afección se inicia por tumefacción sensible de las partes blandas de la cara, alrededor de las órbitas, del tórax o de las extremidades. Esta tumoración sufre a menudo, remisiones y exacerbaciones. Es de consistencia firme y, con frecuencia, tan dolorosa que llega a producir semi-parálisis de una extremidad. No se acompaña de enrojecimiento ni de aumento de calor.

FIEBRE E INESTABILIDAD. Por lo menos en dos tercios de los pacientes se observa dolor, fiebre de grado discreto o hiperirritabilidad. Estos signos preceden o concurren a la aparición de la osteofaciación y de la alteración ósea. Sin embargo, puede faltar uno o todos los síntomas. En más de la mitad de los pacientes aparece anemia, leucocitosis y elevación de la velocidad de sedimentación globular.

SISTEMA ESQUELÉMICO. El hueso que está afectado con más frecuencia es el maxilar inferior, por lo menos en 3 de cada 4 pacientes que muestran participación del maxilar. Con menor frecuencia se afectan la clavícula, tibia, cúbito, fémur, costillas, húmero, maxilar superior y peroné. En general se afectan varios huesos al mismo tiempo.

La neofonnación osteoperióstica, que aparece más a menudo durante la novena semana, se resuelve poco a poco. Aunque la resolución completa tiene lugar de 3 a 30 meses después (promedio 9 meses), la evidencia radiográfica puede persistir durante varios años. Se han descrito puentes óseos entre el radio y el cúbito y entre las costillas. Es común la incurvación de la tibia hacia adelante. Se ha descrito derrame pleural en los casos en los cuales existía participación de las costillas. Aunque raras, se han observado recidivas del trastorno.

10.2 MANIFESTACIONES ORALES

Anteriormente se creyó que era necesaria la participación del maxilar para establecer el diagnóstico de la afectación, pero se ha visto que no es así. No obstante la tumorcación del maxilar es el signo más comúnmente presente. En un estudio de 11 casos, quedó demostrado que en 6 casos el único hueso afectado era el maxilar inferior. Un estudio sucesivo demostró que la fiebre no produjo efectos sobre el esmalte o sobre la

erupción consecutiva de los dientes. Sin embargo, 6 de los 11 pacientes, mostraron evidencia radiográfica de asimetría ósea residual del maxilar inferior a nivel del ángulo de la mandíbula, y algunos de ellos presentaban una oclusión acentuada.

10.3 ANATOMIA PATOLOGICA

Se han realizado varios estudios microscópicos. En las fases tempranas se observan focos de leucocitos neutrófilos polimorfonucleares en el interior del periostio. Este se encuentra tumefacto y tiene aspecto mucoide, habiendo perdido sus límites bien definidos y mezclándose con el músculo facial y tendones. En esta fase existe cierta semejanza con el osteosarcoma. Las pequeñas arterias del periostio y de las partes blandas suprayacentes muestran proliferación íntima. En las fases tardías se deposita hueso nuevo escasamente vascularizado e incompletamente formado. En esta fase no se observa hemorragia ni inflamación.

10.4 DIAGNOSTICO DIFERENCIAL

Deben tomarse en cuenta la parotiditis epidémica, la osteomielitis vacunal y piógena, el tumor parotídeo, el raquitismo, la sífilis congénita, el hematoma subperióstico, el escorbuto y la intoxicación por vitamina A.

10.5 PRUEBAS DIAGNOSTICAS

El estudio radiográfico, no solamente del maxilar inferior, sino también del tórax y de los huesos largos, confirman la impresión clínica. En los casos con acentuada aposición ósea está elevado el nivel de la fosfatasa alcalina sérica. Con frecuencia (en más del 80% de los pacientes) --

existe elevación de la velocidad de sedimentación globular. Son comunes anemia y leucocitosis. Se ha observado también trombocitopenia.

11. OCLUMANDIBULODISCEFALIA (SINDROME DE HALLERMANN-STREIFF)

Este síndrome consta de discefalia, nariz en pico, hipoplasia mandibular, enanismo proporcionado, hipotricosis y escleróticas azules.

Virtualmente todos los casos han sido esporádicos. No existe predilección por un sexo determinado. El síndrome se ha descrito como concordante o discordante en gemelos idénticos, y una mujer afectada tuvo 2 hijos normales. Aunque el trastorno se ha descrito en padre e hija, no se pueden aceptar estos casos como ejemplos del síndrome. Con una excepción, los estudios cromosómicos han sido normales.

11.1 MANIFESTACIONES GENERALES

La estrechez de las vías aéreas superiores pueden ser causa de dificultades en la alimentación durante la primera infancia. La neumonía, las dificultades alimenticias acentuadas, o ambas eventualidades, pueden conducir en varios casos a la muerte del niño.

FACIES Y ASPECTO GENERAL. La cara es pequeña, con nariz larga, delgada, afilada y en forma de pico, mentón retraído, y un cráneo malformado, a menudo abombado. La braquicefalia se acompaña a menudo de abombamiento, en especial en las regiones parietales y frontal. Puede existir también microcefalia discreta e hipoplasia de los huesos malares, aunque se trata de manifestaciones constantes. Casi todos los autores han descrito hendiduras y dehiscencia de las suturas longitudinal o lambdoidea, así como oclusión retardada de las fontanelas.

El crecimiento corporal está disminuido en proporción, siendo por lo menos 2 a 5 por debajo del promedio de la desviación estándar. La altura adulta para las mujeres es alrededor de 152,4 cm, y para los varones 2,5 cm más elevada.

OJOS. Los pacientes afectados de procesos no diagnosticados con anterioridad, tienden a visitar al oftalmólogo a causa de alteración visual - por catarata congénita. La microftalmia de intensidad variable y la catarata congénita bilateral son manifestaciones virtualmente constantes. Las cataratas son más bien raras, ya que con frecuencia se observan de manera espontánea. Puede existir glaucoma secundario. Dentro de los casos que se han descrito, alrededor del 15 al 25%, se han presentado escleróticas azules, así como sinequias posteriores, afaquia y membrana prepupilar. A causa de la disminución de la visión, muchos pacientes pueden presentar nistagmo, estrabismo, o ambos. Las manifestaciones oculares adicionales han sido extraordinariamente analizadas.

NARIZ. La nariz es delgada, afilada, y a menudo, incurvada. Combinada con la hipoplasia del maxilar inferior, dan al individuo un aspecto raro. Varios autores han destacado la desviación del tabique.

PIEL Y APÉNDICES CUTÁNEOS. La hipotricosis, en especial la del cuero cabelludo, cejas y pestañas, han sido una manifestación constante. El vello axilar y pubiano pueden ser también escasos. Es más notoria la alopecia en las regiones frontal y occipital, aunque es particularmente importante en las líneas de sutura.

La atrofia cutánea se limita sobre el cuero cabelludo y a la nariz. La piel del cuero cabelludo es delgada y tirante, y son prominentes las venas de la calota. Alteraciones similares, aunque focales, se observan -

en la nariz.

ESTADO MENTAL. Alrededor del 15% de los casos se ha descrito retardo mental.

11.2 OTRAS MANIFESTACIONES

Son poco frecuentes las anomalías esqueléticas, y no se limitan a la cara y al cráneo. Se han descrito osteoporosis, sindactilia, lordosis y escoliosis, o ambas, y espina bífida. Las escápulas son comúnmente aladas. Se ha descrito también hipogenitalismo.

11.3 MANIFESTACIONES ORALES

La anomalía oral más común es la hipoplasia del maxilar inferior. Se trata de una manifestación constante y se acompaña, a menudo, de una barbilla cutánea doble, con un hoyuelo o hendidura central. La rama ascendente es por lo general corta, puede faltar el cóndilo, o la fosa puede ser hipoplásica. El examen radiográfico de la articulación temporomaxilar revela una alteración característica. La articulación está desplazada cerca de 2 cm hacia adelante (normalmente la articulación está situada justo por delante del meato auditivo externo). El paladar es alto y estrecho, y los senos paranasales están disminuidos de tamaño. Se ha afirmado de ordinario que la boca es pequeña.

Las anomalías dentarias representan una manifestación constante. Se ha descrito ausencia de los dientes, persistencia de los dientes deciduos, maloclusión y bocado abierto, malformaciones de los dientes, y caries acentuadas y prematuras. Se han observado dientes supernumerarios, así como dientes natales.

12. NINONOME DE MOEBIUS

Moebius, al intentar clasificar las múltiples parálisis congénitas de los nervios craneales, creó la siguiente división:

- a) combinación de parálisis del séptimo y sexto nervios craneales.

Posteriormente, varios autores ampliaron esta clasificación para incluir la participación de otros nervios craneales. Las anomalías adicionales pueden incluir,

- b) anomalías de los miembros por reducción,
- c) defectos de la pared torácica y,
- d) retardo mental.

Si los criterios mínimos para el síndrome de Moebius incluyen tan sólo el apartado a), entonces todos los ejemplos son en apariencia esporádicos. Hasta la fecha se han publicado alrededor de 160 casos. La proporción de mujeres a varones afectados es igual.

12.1 MANIFESTACIONES GENERALES

En el recién nacido puede ser evidente la facies en forma de máscara, aunque en esta época puede pasar, a menudo, inadvertida. De ordinario, la parálisis facial bilateral imprime un aspecto simétrico a la cara, aunque la variabilidad en el grado de participación de cada lado de la cara o de las porciones superior e inferior de la misma puede ser causa de asimetría significativa. En ocasiones, sólo existe parálisis unilateral del nervio facial. La parálisis del sexto nervio es la manifestación más común. Pueden afectarse además casi todos los restantes nervios craneales, pero predominan el tercero, quinto, noveno y duodécimo.

Muchos pacientes no pueden realizar la abducción de cualquier ojo más allá de la línea media. Con todo, puede producirse parálisis unilateral. A las manifestaciones anteriores pueden añadirse ptosis, nistagmo o estrabismo. Son frecuentes los pliegues del epicanto. Algunos pacientes pueden ser incapaces de cerrar sus ojos durante el sueño, o incluso durante la vigilia, lo que es causa de conjuntivitis o ulceración corneal.

El puente nasal es, a menudo, elevado y ancho, sobre todo durante la primera infancia. La anchura del puente nasal se extiende hacia abajo en forma paralela hasta incluir la punta de la nariz. De esta forma se produce en general una prominencia hemifacial superior.

La abertura de la boca es pequeña, sus ángulos no cierran bien y permiten que escape la saliva. Los intentos para abrir la boca producen muy pocas variaciones. A medida que el niño crece puede observarse una mejoría definitiva, aunque lenta, en su capacidad para abrir la boca y para alimentarse de modo adecuado. La alimentación defectuosa durante el primer año de vida es causa, a menudo, de crecimiento escaso.

Es frecuente la hipoplasia unilateral de la lengua, aunque también puede haber hipoplasia bilateral. El grado de hipoplasia puede ser, en ocasiones, extremo. Pueden hallarse fasciculaciones musculares de la lengua. Se observan, a menudo, motilidad palatina defectuosa, succión y deglución ineficaces, voz ronca, y alteración del habla.

Es posible que los pabellones auriculares sean normales. Sin embargo, pueden ser voluminosos, con escaso cartilago y con protusión lateral. En ocasiones, son hipoplásicos, pero muchos casos de hipoplasia acentuada quizá no representan ejemplos verdaderos del síndrome de Moebius. De la misma forma, los defectos, descritos en ocasiones, de la audición con es-

tas orejas hipoplásicas son manifestaciones raras en el síndrome de Noon-
bius.

En el 15 % de los casos se observa hipoplasia o aplasia bilateral, -
unilateral, o asimétrica del músculo pectoral mayor. Puede existir polite-
lia o atelia. Se observan en ocasiones, curvaturas vertebrales, pero, por
regla general, sólo en aquellos casos asociados con artrogriposis.

Alrededor del 50 % de los pacientes presentan defectos de los miem-
bros. Las deformidades de los pies constituyen un 30 % de ellos. El 20 %
restante comprende en primer lugar hipoplasia de los dedos, sindactilia,
o deformidades por reducción más acentuada de los miembros. Con menor fre-
cuencia se observa clinodactilia, polidactilia, contracturas articulares
y luxación congénita de la cadera.

Del 10 al 15 % de los pacientes son retrasados mentales. El grado de
retardo mental es por lo general discreto. Las valoraciones del desarro-
llo psicomotor precoz tienden a ser erróneamente bajas. Las deformidades
físicas acentuadas son causa, a menudo, del retardo relativo en el desa-
rrollo psicomotor aparente, que tiende a desaparecer a medida que crece -
el niño.

12.2 MANIFESTACIONES ORALES

Con frecuencia, el maxilar inferior presenta hipoplasia discreta o -
mxlerada, y cuando se acompaña de abertura pequeña de la boca produce el
aspecto de la hipoplasia hemifacial inferior.

12.3 OTRAS MANIFESTACIONES

Otras manifestaciones raras pueden ser defectos cardiacos congénitos, anomalías del aparato urinario, hipogonadismo e hipogonadismo.

CONCLUSIONES

A través de este trabajo de investigación, hemos podido concluir que las malformaciones congénitas son anomalías anatómicas que se presentan al nacer, que pueden ser macroscópicas o microscópicas, superficiales o dentro del organismo.

Se considera que son producidas por factores genéticos, factores ambientales, o bien, por una compleja interacción de estos dos factores.

La mayoría de las malformaciones que se presentan a nivel de cabeza y cuello tienen su origen durante la transformación del aparato branquial en estructuras de adulto. Con frecuencia se producen por un agente incidental actuando sobre determinada predisposición genética. Dentro de estas anomalías, la que se presenta con mayor frecuencia es el labio leporino simple y complicado, pero existen otras de especial interés para el cirujano plástico, que son descritas como síndromes por encontrarse asociadas e incidiendo en grupos especiales.

La mayoría de las malformaciones son tratadas por medio de la cirugía plástica en combinación con otras ramas de la medicina, como lo es la Otolaringología, pero existen otras tan complejas, que incluso pueden llegar a producir la muerte.

Evitar las malformaciones congénitas es la meta de los profesionales que se han dedicado a su investigación y estudio, es un ideal que com

partimos y que probablemente en un futuro se logre si la ciencia sigue avanzando como hasta ahora, venciendo a la mayoría de los padecimientos que aquejan al hombre.

Hoy en día, continúan siendo un misterio las causas de muchos padecimientos que son de origen genético y, debido a la escasa información con la que contamos, sabemos que todavía no se puede intervenir y menos precisar, si un individuo tiene cierta predisposición genética para que algún agente teratógeno actúe sobre él. Por otro lado, podrían evitarse en gran medida, los factores ambientales que conocemos como teratógenos si la información que poseemos de éstos, no se quedara solamente a nivel médico y se diera a conocer a la población en general; lo que consideramos de vital importancia si queremos evitar que sigan naciendo seres con este tipo de padecimientos.

Por lo expuesto anteriormente, consideramos que, así como se han realizado programas de control natal por medio de la Planificación Familiar y a través de los diversos medios de difusión como radio, televisión, etc., y contando además con la participación de las instituciones que componen el sector salud (I.M.S.S., I.S.S.S.T.E., etc.), podría llevarse a cabo una campaña que sirva de orientación para evitar las malformaciones congénitas; haciendo llegar esta información principalmente a las zonas marginadas. Creemos que de esta manera se acabaría con los mitos y leyendas que existen acerca del nacimiento de este tipo de personas y, con los diversos problemas para su adaptación social.

Esperamos que pueda ser de alguna utilidad a las futuras generaciones, la presente tesis.

BIBLIOGRAFIA

- 1.- Testut, L. y A. Latarjet
Compendio de Anatomía Descriptiva
22a. Ed., Barcelona, Salvat 1959.
- 2.- Bard, Philip
Fisiología Médica
México, Prensa Médica Mexicana 1966.
- 3.- Houssay, Bernardo A.
Fisiología Humana
3a. Ed., Buenos Aires, El Atenco 1957.
- 4.- Gayton, Arthur Clifton
Fisiología y Fisiopatología Básicas
México, Interamericana 1979.
- 5.- L. Moore, Keith
Embriología Clínica
2a. Ed., México, Interamericana 1975.

...

Cont.

- 6.- Langman, Jan
Embriología Médica (Desarrollo Humano
Normal y Anormal)
3a. Ed., México, Interamericana 1976.
- 7.- M. Patten, Bradley
Embriología Humana
4a. Ed., Argentina, El Ateneo 1962.
- 8.- G. Shafer, William
Tratado de Patología Bucal
México, Interamericana 1977.
- 9.- Norman, Archibald Percy
Anormalidades Congénitas de la Infancia
Barcelona, Toray 1965.