

DISMORFIAS MAXILARES

Huaynoca Achá Naira

RESUMEN.

Las dismorfias son alteraciones estructurales del desarrollo producidas antes de la 10ª semana de gestación. En todas ellas se produce un error en el desarrollo del embrión, bien por causas genéticas, por lesiones durante la vida fetal o por agresiones en la época neonatal. Estas también pueden ser derivadas de los malos hábitos durante el crecimiento y desarrollo de los maxilares, durante la infancia.

Se pueden distinguir las dismorfias en tres tipos cuando son: *dismorfias de grado mayor*, cuando éstas afectan a la función de uno o más órganos, *dismorfias de grado menor*, cuando no tiene consecuencias medicas graves y se presenta en un número reducido de la población y *dismorfias de variante de normalidad*, cuando no presenta consecuencias médicas y se encuentra en un alto número de la población.

Se puede asegurar la existencia de un síndrome malformativo, cuando la persona muestra cierto número de patrones reconocibles con relación patogénica entre sí.

PALABRAS CLAVES

Dismorfia – Mal formaciones – Anomalías

DISMORFIAS MAXILARES

Las dismorfias son alteraciones en forma y apariencia, deriva del griego “dis” que significa “alteración” y “morfia” que significa “forma”.¹

Estas alteraciones estructurales pueden ser producidas durante el desarrollo embrionario alrededor del final de la cuarta semana, el centro de la cara está casi formada por el estomodeo rodeado por el primer par de arcos faríngeos, los cuales están compuestos

de tejido mesenquimático y epitelio de origen endodérmico, además de mesénquima derivado del mesodermo para-axial, éstos reciben un significativo aporte de células de la cresta neural que construyen los componentes esqueléticos de la cara. De tal manera podemos asegurar que cada arco faríngeo se caracteriza por poseer sus propios componentes musculares, asimismo los arcos faríngeos de los que derivan el maxilar superior e inferior, por lo cual debemos prestar mayor importancia al desarrollo al primer arco faríngeo para referirnos de forma adecuada a las dismorfias maxilares por causas genéticas o del desarrollo.²

Cuando el embrión tiene alrededor de 42 semanas se pueden diferenciar cinco prominencias mesenquimáticas: los procesos mandibulares (el primer arco faríngeo), los procesos maxilares (que llega a ser la porción dorsal del primer arco faríngeo) y la eminencia fronto-nasal que es una eminencia ligeramente redondeada.²

El primer arco faríngeo esta compuesto por una porción dorsal, el proceso maxilar, que se extiende hacia adelante por debajo de la región correspondiente al ojo, y una porción ventral, el proceso mandibular que contiene el cartilago de Meckel. Durante el desarrollo el cartilago de Meckel desaparece, salvo en dos pequeñas porciones en su extremo dorsal que persisten y forman el yunque y el martillo. El mesénquima del proceso maxilar dará origen más tarde al pre maxilar, al maxilar, al hueso cigomático y a una parte del hueso temporal por osificación membranosa. La mandíbula o maxilar inferior se forman de manera análoga es decir que adoptan forma y función parecida pero que no son iguales.³

La musculatura del primer arco faríngeo está constituida por los músculos de la masticación, el vientre anterior del digástrico, el milohioideo, el musculo del martillo y el peristafilino externo.

La inervación de los músculos del primer arco es suministrado por la rama mandibular del nervio trigémino. Dado que el mesénquima del primer arco contribuye también a la formación de la dermis de la

cara. La inervación sensitiva de la piel facial depende de las ramas oftálmicas, maxilar superior y mandibular del trigémino.

Después de esta breve reseña embriológica de la formación del maxilar superior e inferior en toda su integridad a partir del primer arco faríngeo se puede mencionar algunas dimorfias maxilares a partir del desarrollo entre ellas:

LA SECUENCIA DE ROBIN (SINDROME DE PIERRE ROBIN)

Es un síndrome de causas exactas desconocidas, pero puede ser parte de muchos síndromes genéticos, en este síndrome el maxilar inferior se desarrolla lentamente antes de nacer pero su crecimiento se acelera durante el primer año de vida, los síntomas son los siguientes:³

- Fisura en el velo del paladar
- Paladar alto y arqueado
- Mandíbula muy pequeña con mentón retraído
- Mandíbula ubicada inusualmente atrás en la garganta
- Lengua de apariencia grande en comparación con la mandíbula
- Dientes natales (dientes que aparecen cuando el bebé nace)
- Infecciones recurrentes del oído
- Pequeña abertura en el paladar que causa asfixia

Puede aparecer independientemente o junto con otros síndromes y malformaciones. Al igual que en el síndrome de Treacher Collins, el Síndrome de Pierre Robin están alteradas las estructuras que derivan del primer arco y está afectado en particular el desarrollo del maxilar inferior. Los niños por ejemplo presentan la triada constituida por micrognatia, fisura del paladar y glosoptosis en la porción posterior de la lengua (Desplazamiento hacia atrás de la lengua, cuya base hace bascular la epiglotis y estrecha la faringe, impidiendo la alimentación. Esta situación de la lengua estaría en relación con un acercamiento anormal de las dos ramas del maxilar inferior).

El defecto se puede deber a factores genéticos o ambientales, o a una combinación de ambos. También puede considerarse una malformación causada por compresión del mentón contra el tórax en el caso de oligo-hidramnios (es decir la presencia de poco líquido amniótico durante el embarazo) El efecto primario es la hipoplasia del maxilar inferior y como consecuencia de ello, la lengua queda situada atrás y no desciende de su posición entre las crestas palatinas, lo cual impide la función de estas. La anomalía se presenta en uno de cada 8.500 nacidos vivos.

Quienes padecen de esta afección no se deben colocar boca arriba para evitar que la lengua se retraiga hacia la vía respiratoria y en casos moderados, el paciente necesitará que le coloquen una sonda por la nariz y las vías respiratorias para evitar la obstrucción de esta. En casos graves, se necesita cirugía para evitar una obstrucción en las vías respiratorias altas. Algunos pacientes necesitan cirugía para hacerles un agujero en la tráquea.

La alimentación en personas con este Síndrome debe hacerse con mucho cuidado así evitamos el ahogamiento y la bronco-aspiración de líquidos. Puede ser necesaria la alimentación a través de una sonda ocasionalmente para prevenir el ahogamiento.³

LA MICROSOMIAHEMI-FACIAL (ESPECTRO OCULO-AURICULO-VERTEBRAL, SÍNDROME DE GOLDENHAR)

Las causas exactas son desconocidas pero existe la hipótesis de la existencia de un defecto, trauma o exposición intra-útero a determinados factores ambientales y en casos reducidos se asocia a un defecto genético. Es un síndrome muy raro puesto que presentar una amplia gama de síntomas y signos, que pueden variar mucho de unas personas a otras, en función de la severidad del caso.

Es un síndrome que puede provocar que un niño padezca sordo-ceguera, los síntomas son los siguientes:³

- Desarrollo incompleto o defectuoso de las regiones malar, maxilar y mandibular del lado afectado.
- Desarrollo incompleto de la musculatura del lado afectado.
- Se puede asociar agenesia (desarrollo defectuoso o falta de alguna parte de un órgano) de la parótida de un lado (la parótida es una glándula salivar de gran tamaño situada por debajo y delante del oído; su inflamación da lugar a las "paperas").
 - Mandíbula pequeña
 - Fisura del labio superior (labio leporino).
 - Oreja muy pequeña o incluso ausencia de una o ambos pabellones auriculares.
 - Oclusión del canal auditivo y sordera.
 - Manifestaciones oculares
 - Tumores que pueden dificultar la visión
 - Estrabismo
 - Ojos anormalmente pequeños e incluso falta congénita de los ojos.

Incluye varias anomalías cráneo-faciales que por lo general afectan a los huesos maxilar superior, temporal y cigomático, que tienen un tamaño reducido y están aplanados. En estos pacientes se observan por lo común defectos del oído externo (anotia, microtia), oculares (tumores y quistes dermoides del globo ocular) y vertebrales (vertebras fusionadas y hemi-vertebras, espina bífida). Se observan asimetrías en el 65% de los casos, que se producen con una frecuencia de uno cada 5.600 nacimientos. En el 50% de los casos hay otras malformaciones, entre ellas anomalías cardíacas como la tetralogía de Fallot y las comunicaciones interventriculares. Aun se desconocen las causas de este trastorno.³

El estudio de las relaciones óseas del maxilar y la mandíbula se hacen por medio del examen clínico, de estudios de la oclusión dental y por medio del estudios radiológicos céfalo-métricos, que mide los ángulos en que se relacionan el maxilar y la mandíbula entre sí y con las otras estructuras faciales.⁴

Aparte de los Síndromes nombrados entre muchos, se deben mencionar las mal

posiciones dentales, denominadas Clases de Angle o llaves de Angle, puesto que estas determinan un desarrollo adecuado o en caso contrario inadecuado de los maxilares superior e inferior.

Para el tratamiento relacionado con las llaves de Angle y otras patologías que involucren al macizo facial, se requiere de la relación armónica entre el cirujano plástico, maxilofacial y el ortodoncista. Por lo cual ninguno debe intentar solucionar por sí sólo el problema, ya que al tratar de modificar la posición dental sin corregir la deformidad del esqueleto facial, se podría causar perfiles sin armonía y la mal oclusión. De la misma forma, el cirujano plástico debe prever la forma en que encajarán los dientes después de una osteotomía de maxilar y mandíbula y preparar esta mordida antes y después de su cirugía para obtener óptimos resultados.⁴

La relación oclusal normal es llamada:

ANGLE I. El primer molar superior encaja justo con el primer molar inferior. La relación ósea del maxilar y la mandíbula (el maxilar discretamente delante de la mandíbula) es armónica y eso se traduce en un perfil normal.

La mal oclusión tipo **ANGLE II** es aquella en que los dientes de la arcada superior y el maxilar se sitúan más anteriores que los dientes de la arcada inferior. Esto puede ser secundario a un maxilar muy grande y adelantado y a una mandíbula muy pequeña y retraída. Se manifiesta clínicamente por un perfil convexo o cara de pajarito.

La mal oclusión tipo **ANGLE III** es aquella en que los dientes de la arcada inferior y la mandíbula, se encuentran por delante de los dientes superiores y del maxilar. Esto ocasiona un perfil cóncavo, con protrusión exagerada de la mandíbula.

EL TRATAMIENTO

El tratamiento es la cirugía ortognática, efectuando un avance de la mandíbula, una reposición del maxilar o una combinación de ambas cosas.

Las alteraciones posicionales dento-esqueléticas obtenidas por la osteotomía, durante la cirugía ortognática no logran unos resultados favorables solo a nivel de los tejidos blandos. Por lo tanto debemos encontrar las relaciones proporcionales entre las modificaciones de los tejidos duros y las respuestas asociadas a nivel de los tejidos blandos, de otra forma sería imposible obtener un perfil cutáneo real postquirúrgico.

Sin embargo no llega a ser una tarea fácil tal cirugía, pues son grandes las respuestas a cada uno de los procedimientos.

En referencia a los tejidos blandos, la variabilidad se relaciona con la diversidad en el espesor de los tejidos (piel, tejido subcutáneo, tejido adiposo, músculos, vasos y nervios, glándulas) por otra parte se realizan estudios adjuntos siendo estos; el análisis céfalo-métrico del perfil blando que nos brinda datos fundamentales sobre la forma y proporciones de la cara y un estudio radiológico que da la base al estudio céfalo-métrico, es indispensable que la radiografía sea hecha con los tejidos blandos relajados.⁴

CIRUGÍA MAXILAR

Dentro de las cirugías que se realizan en el maxilar superior podemos mencionar:

- Avance Maxilar: Determina un avance simultaneo del labio superior, del punto sub-nasal y de la punta de la nariz e induce un ligero acortamiento, con adelgazamiento del labio acompañado del ensanche de la base alar y el mantener integra la espina nasal anterior.
- Retroceso segmentario anterior o total del maxilar: las alteraciones inducidas son: aumento del ángulo naso-labial, aumento de la longitud del labio superior, disminución del espacio inter-labial con descenso y retracción del labio inferior acompañado de una disminución de la profundidad del surco mento-labial. El retroceso induce pérdida de soporte de la punta de la nariz por movimiento posterior de la espina nasal anterior y de la base piriforme.

CIRUGÍA MANDIBULAR

Dentro de las cirugías que se realizan en el maxilar inferior podemos mencionar:

- Retroceso sub-apical: el labio inferior sufrirá un desplazamiento posterior inducido de un 75% del desplazamiento posterior del incisivo inferior.
- Avance sub-apical: al igual que el retroceso sub-apical el avance no altera la posición del mentón cutáneo. Pero el surco labio-mentoniano se hace más profundo en tanto que el labio inferior se adelanta el 60% del avance del incisivo inferior.

Hoy en día ante una dismorfia maxilar de cualquier tipo y ante cualquier dismorfia, se presentan alternativas correctivas que ofrecen una aceptación social para el paciente y un bien estar consigo mismo.⁴

BIBLIOGRAFIA

1. Diccionario Medico de Mosby. 2ª Segunda edición. Editorial Elsevier España. Año 2006; 191.
2. Revista de actualización Científica Rasgos dismórficos que implican alteración neurológica. Santolaya F. N° 15 Editorial Molino España Año 2002; 11, 13,14.
3. Langman T.W.Sadler. Embriología Médica 8ª edición. Editorial Panamericana. Año 2001; 388, 389, 390, 403, 405.
4. Ortodoncia y cirugía Ortognática diagnostico y planificación. Gregoret J. 1ª edición Reimpresión. Editorial Espax. Barcelona. Año 2003; 473, 474, 475, 476
5. Quiroz Alvarez O Ortodoncia Nueva generación.. 1ª edición Reimpresión. Editorial Amolga. Venezuela. Año 2006;95, 96, 97, 98