

UNIVERSIDAD INCA GARCILASO DE LA VEGA
FACULTAD DE ESTOMATOLOGÍA



**TRABAJO ACADEMICO PARA OPTAR EL TITULO DE SEGUNDA
ESPECIALIDAD EN ODONTOPEDIATRIA**

**“CRECIMIENTO CRANEOFACIAL Y DESARROLLO DE LAS ARCADAS
DENTARIAS”**

AUTOR

CD. CINTHIA PAMELA SALAZAR FERNANDEZ

ORIENTADOR

Mg. Esp. CD. JIMMY OLIVARES ESPINOZA

LIMA – PERÚ

2019

DEDICATORIA

A mi familia en especial a mis tías,
mi hermano y mi papá por su apoyo
incondicional, sus consejos y la
perseverancia con la que me criaron.

A mi mamá y a mis abuelos que
siempre están en mis pensamientos
como grandes ejemplos a seguir.

A Dios por permitirme tomar buenas
decisiones, y guiarme en el camino
de esta estupenda rama de la odontología.

AGRADECIMIENTO

Agradezco al apoyo de mi asesor y amigo el Dr.

Jimmy Olivares una excelente persona desde el primer día que tuvimos el gusto de conocernos. A mi amiga y colega, la Dra. Carla Seminario, por ser un apoyo siempre en lo profesional, con quien pasamos grandes momentos durante la especialidad y a quien considero una persona muy importante en mi vida.

TITULO

CRECIMIENTO CRANEOFACIAL Y DESARROLLO DE LAS ARCADAS DENTARIAS

IV. INDICE

DEDICATORIA	Pág. 2
AGRADECIMIENTO	Pág. 3
TITULO	Pág. 4
INDICE	Pág. 5
INDICE DE IMÁGENES	Pág. 8
INDICE DE TABLAS	Pág. 10
RESUMEN	Pág. 11
INTRODUCCION	Pág. 12
MARCO TEORICO	Pág. 13
1. Concepto de embriología y mecanismos generales del desarrollo	Pág. 13
2. Etapas del desarrollo	Pág. 13
3. Mecanismos que dirigen el desarrollo	Pág. 14
4. Descripción general del desarrollo embrionario humano	Pág. 14
4.1. Primera semana del desarrollo	Pág. 14
4.1.1. Fecundación	Pág. 14
4.1.2. Segmentación y compactación	Pág. 15
4.1.3. Cavitación y eclosión	Pág. 15
4.1.4. Implantación	Pág. 16
4.2. Segunda semana del desarrollo: embrión bilaminar	Pág. 17
4.2.1. Implantación Completa	Pág. 17
4.2.2. Disco bilaminar	Pág. 17
4.2.3. Cavidad Amniótica	Pág. 17
4.2.4. Vesículas umbilicales	Pág. 18
4.3. Tercera semana del desarrollo: embrión trilaminar	Pág. 18
4.3.1. Formación de tres capas germinales	Pág. 18
4.3.2. Desarrollo de la notocorda	Pág. 19
4.3.3. Desarrollo de la capa germinativa ectodérmica	Pág. 19
4.3.4. Desarrollo de la capa germinativa mesodérmica	Pág. 20
4.3.5. Desarrollo de la capa germinativa endodérmica	Pág. 21

4.4. Cuarta a octava semana del desarrollo	Pág. 21
4.5. Novena a trigésimo segunda semana del desarrollo	Pág. 22
5. Desarrollo fetal de la cabeza y cuello	Pág. 22
5.1. Porción Neurocraneana	Pág. 22
5.1.1. Formación del encéfalo	Pág. 22
5.1.2. Formación de los ojos y oídos	Pág. 23
5.2. Porción Visceral	Pág. 24
5.2.1. Aparato faríngeo	Pág. 24
5.2.2. Componentes nerviosos	Pág. 25
5.2.3. Componentes cartilagosos	Pág. 25
5.2.4. Componentes musculares	Pág. 26
5.2.5. Componentes articulares	Pág. 27
5.2.6. Derivados de bolsas faríngeas	Pág. 27
5.2.7. Derivados de surcos faríngeos	Pág. 27
5.3. Desarrollo de la cara	Pág. 28
5.3.1. Formación de la nariz y fosas nasales	Pág. 29
6. Desarrollo fetal de la cavidad bucal	Pág. 30
6.1. Desarrollo del paladar	Pág. 31
6.2. Desarrollo de la lengua	Pág. 32
6.3. Formación de los labios y mejillas	Pág. 33
7. Desarrollo fetal de los tejidos duros	Pág. 33
7.1. Formación de los huesos: Osificación	Pág. 33
7.2. Osificación del neurocráneo y viscerocráneo	Pág. 34
7.3. Osificación del maxilar inferior	Pág. 34
7.4. Osificación del maxilar superior	Pág. 36
7.5. Formación del hueso alveolar	Pág. 37
8. La naturaleza del crecimiento esquelético	Pág. 38
8.1. Tipos de crecimiento óseo	Pág. 39
8.2. Mecanismos de crecimiento craneofacial	Pág. 39
8.3. Crecimiento del esqueleto craneofacial	Pág. 39

9. Crecimiento y desarrollo normal de las arcadas dentarias	Pág. 42
10. Malformaciones craneofaciales	Pág. 42
10.1. Fisuras craneales	Pág. 43
10.1.1. Labio y paladar fisurado	Pág. 43
10.2. Disostosis Craneofacial	Pág. 47
10.2.1. Síndrome de Goldenhar	Pág. 47
10.2.2. Síndrome de Treacher Collins	Pág. 48
10.2.3. Secuencia de Pierre Robin	Pág. 50
10.2.4. Displasia Cleidocraneal	Pág. 54
10.3. Craneosinostosis	Pág. 56
10.2.1. Síndrome de Crouzon	Pág. 56
10.2.2. Síndrome de Apert	Pág. 58
CONCLUSIÓN	Pág. 60
BIBLIOGRAFIA	Pág. 61

INDICE DE IMÁGENES

Imagen 1. Proceso de ovulación y fecundación	Pág. 15
Imagen 2. Fases de la segmentación en los embriones humanos	Pág. 15
Imagen 3. Inicio de la invasión del endometrio por el blastocisto	Pág. 16
Imagen 4. Embriones humanos procedentes de fecundación	Pág. 16
Imagen 5. Embrión bilaminar	Pág. 17
Imagen 6. Visión dorsal de embriones humanos a los 16 días y 18 días	Pág. 18
Imagen 7. Visión dorsal de un embrión humano	Pág. 19
Imagen 8. Fases iniciales en la formación del sistema nervioso central humano	Pág. 20
Imagen 9. Formación del tubo neural y diferenciación de las crestas neurales	Pág. 20
Imagen 10. Corte sagital de embrión de cuatro semanas	Pág. 21
Imagen 11. Vista lateral de embrión de treinta días.	Pág. 22
Imagen 12. Visión lateral de un embrión de 28 días	Pág. 24
Imagen 13. Componentes del aparato faríngeo a los 28 días	Pág. 25
Imagen 14. Vista lateral del embrión ilustrando los nervios craneales de los arcos faríngeos	Pág. 25
Imagen 15. Vista lateral del embrión ilustrando los componentes cartilagosos de los arcos faríngeos	Pág. 26
Imagen 16. Músculos esqueléticos derivados de los arcos faríngeos	Pág. 27
Imagen 17. Derivados de bolsas, surcos y membranas faríngeas	Pág. 28
Imagen 18. Formación de la cara	Pág. 28
Imagen 19. Región de la cabeza a las cuatro semanas	Pág. 30
Imagen 20. Formación de los procesos nasales	Pág. 30
Imagen 21. Procesos maxilares fusionados con los procesos nasales medios	Pág. 30
Imagen 22. Desarrollo inicial del paladar	Pág. 32
Imagen 23. Desarrollo de la lengua	Pág. 33
Imagen 24. Tipo osificación craneal	Pág. 34
Imagen 25. Osificación del maxilar inferior	Pág. 35
Imagen 26. Unidades cartilagosas que componen la mandíbula	Pág. 36
Imagen 27. Formación del maxilar superior	Pág. 37
Imagen 28. Fontanelas de una bóveda craneal de un recién nacido	Pág. 39
Imagen 29. Crecimiento de la base de cráneo	Pág. 40

Imagen 30. Movimiento del maxilar	Pág. 41
Imagen 31. Movimientos regionales de crecimiento de maxilar superior	Pág. 41
Imagen 32. Movimiento y desplazamiento de la mandíbula	Pág. 42
Imagen 33. Caso clínico: fisura labio palatina tratada con ortopedia prequirúrgica y tratamiento quirúrgico	Pág. 45
Imagen 34. Tratamiento quirúrgico del Síndrome de Treacher Collins	Pag. 49
Imagen 35. Postoperatorio de tratamiento quirúrgico del Síndrome de Treacher Collins	Pág. 49
Imagen 36 Obturador palatino de acrílico a los 14 días y a los 4 meses. Colocación de obturador palatino a los 14 días de nacido.	Pág. 51
Imagen 37. Distracción osteogénica mandibular	Pág. 53
Imagen 38. Recién nacido con PRS que se sometió a distracción mandibular	Pág. 53
Imagen 39. Fotografías intraorales pretratamiento	Pág. 55
Imagen 40. Tracción quirúrgica	Pág. 55
Imagen 41. Tratamiento ortodóntico, tracción ortodóntica	Pág. 55
Imagen 42. Tratamiento de ortodoncia finalizado	Pág. 55
Imagen 43. Vista frontal y de perfil de paciente con síndrome de Crouzon	Pág. 57
Imagen 44. Mordida cruzada anterior y posterior	Pág. 57
Imagen 45. Dispositivo fijo intraoral con tornillo tipo Hyrax y férula MacNamara modificada por Raymond	Pág. 57
Imagen 46. Antes y después del dispositivo fijo intraoral con tornillo tipo Hyrax y férula de Macnamara modificada por Raymond.	Pág. 57
Imagen 47. Vista frontal y de perfil de paciente con síndrome de Apert	Pág. 58
Imagen 48. Sindactilia con fusión del 2° y 3° dedo en ambas manos	Pág. 59
Imagen 49. Vista intraoral en síndrome de Apert	Pág. 59

INDICE DE TABLAS

Tabla 1. Protocolo de tratamientos para fisura labio palatina	Pág. 45
Tabla 2. Equipos Interdisciplinarios en la atención de pacientes con fisura labio paladar hendido	Pág. 46
Tabla 3. Momentos de atención en pacientes con labio paladar fisurado	Pág. 46
Tabla 4. Protocolo de manejo quirúrgico para el síndrome de GoldenHar.	Pág. 48
Tabla 5. Tendencia de empleo de técnicas para el tratamiento de la SPR	Pág. 52
Tabla 6. Indicaciones terapéuticas según presencia de factores de diagnóstico	Pág. 52
Tabla 7. Diagnósticos diferenciales del síndrome de Apert	Pág. 58

RESUMEN

El crecimiento y desarrollo craneofacial es un proceso fisiológico y complejo que comienza desde la fecundación, continuando con la embriogénesis, la cual se produce en las primeras semanas del embarazo. Durante la tercera semana de vida intrauterina se llevará a cabo la formación de las tres capas germinativas: ectodermo, mesodermo y endodermo dando lugar a la formación de los esbozos de los principales órganos, aparatos y sistemas. Posteriormente el embrión pasará a la etapa fetal a partir de la novena semana. Durante la cuarta semana intrauterina empiezan a desarrollarse los arcos faríngeos los que darán lugar a un gran número de estructuras de la cabeza y el cuello. Es importante conocer el desarrollo y las derivaciones de los arcos faríngeos para poder comprender las bases de muchas anomalías congénitas que involucran estas estructuras. Existen muchas anomalías craneofaciales congénitas que ocurren durante la formación de los arcos faríngeos, cada una con alteraciones distintas pero de gran importancia. Es necesario que odontopediatras, ortodoncistas y cirujanos maxilofaciales reconozcan las anomalías craneofaciales más frecuentes para formar parte de un equipo multidisciplinario, junto a médicos, enfermeros, y psicólogos en beneficio de brindar una adecuada calidad de vida al paciente y orientar a sus familiares.

PALABRAS CLAVES: Embriogénesis, anomalías craneofaciales, labio y paladar hendido, craneosinostosis, displasia craneofacial.

ABSTRACT

Craniofacial growth and development is a physiological and complex process that begins from fertilization, continuing with embryogenesis, which occurs in the first weeks of pregnancy. During the third week of intrauterine life, the formation of the three germinative layers will be carried out: ectoderm, mesoderm and endoderm leading to the formation of the sketches of the main organs, devices and systems. Later the embryo will pass to the fetal stage from the ninth week. During the fourth intrauterine week the pharyngeal arches begin to develop which will lead to a large number of head and neck structures. It is important to know the development and derivations of the pharyngeal arches in order to understand the basis of many congenital abnormalities that involve these structures. Many congenital craniofacial anomalies that occur during the formation of the pharyngeal arches, each with distinct but important alterations. It is necessary that pediatric dentists, orthodontists and maxillofacial surgeons recognize the most frequent craniofacial anomalies to be part of a multidisciplinary team, together with doctors, nurses, and psychologists for the benefit of providing an adequate quality of life to the patient and orienting their relatives.

KEY WORDS: Embryogenesis, craniofacial anomalies, cleft lip and palate, craniosynostosis, craniofacial dysplasia.

INTRODUCCION

El crecimiento y desarrollo craneofacial deriva de una serie de procesos morfogénicos durante la etapa intrauterina y también después del nacimiento, esta serie de procesos logran un equilibrio funcional y estructural entre el tejido duro y blando de la región craneofacial. Siendo así, los huesos craneales están en constante crecimiento y cambio ante relaciones y circunstancias externas e internas, por lo que se busca conservar el equilibrio durante la infancia y la edad adulta.¹ El desarrollo de los huesos del cráneo están relacionados íntimamente con la agregación de tejido óseo nuevo en un lado de la corteza ósea de éstas estructuras y mediante la eliminación del mismo tejido óseo dando lugar a un proceso continuo de reposición y resorción de hueso, como consecuencia de éste proceso se crea un movimiento directo de crecimiento de cualquier área ósea determinada.¹

El fenómeno de crecimiento y desarrollo craneofacial presenta funciones generales; ubicar, diseñar y construir cada uno de los huesos del cráneo y de todas sus partes de tal modo que puedan llevar a cabo sus múltiples funciones al conformar el macizo craneofacial.¹

Es necesario que cada dentista tenga conocimiento sobre el crecimiento y desarrollo craneofacial, incluso aquellos que no trabajen con niños, ya que es difícil comprender las condiciones observadas en adultos sin comprender los procesos de desarrollo que produjeron estos problemas. Es importante distinguir la variación normal de los efectos anormales o procesos patológicos. Obviamente, no es posible hacerlo sin una comprensión profunda tanto del patrón de crecimiento normal y los mecanismos subyacentes.²

El crecimiento y desarrollo, aunque estrechamente relacionados, no son sinónimos. El crecimiento generalmente se refiere a un aumento de tamaño pero tiende a estar vinculado al cambio mientras que el desarrollo connota un grado creciente de organización.² El término desarrollo se utilizará para referirse a un aumento en la complejidad. El crecimiento es en gran medida un fenómeno anatómico, mientras que el desarrollo es fisiológico y conductual.²

V. MARCO TEORICO

1. CONCEPTO DE EMBRIOLOGIA Y MECANISMOS GENERALES DEL DESARROLLO

La embriología, en sentido amplio, estudia las etapas prenatales del desarrollo, aunque, en sentido estricto, se entiende como la ciencia que estudia el período embrionario, es decir, las primeras ocho semanas del desarrollo. Este periodo comprende desde la formación del cigoto (del griego *zygotos*: unido) hasta la aparición de los primeros esbozos de los órganos. A esta parte de la embriología se le conoce también como embriología general.³

La denominada embriología especial u organogénesis estudia el desarrollo y el crecimiento de los órganos y sistemas a partir de sus respectivos esbozos. Concretamente, corresponde al estudio del período fetal, período que se extiende desde la novena semana hasta el nacimiento. En algunas ocasiones se habla de período preembrionario refiriéndose a las dos primeras semanas del desarrollo, ya que es a partir de este momento cuando el embrión crece de forma significativa.³

El desarrollo es un proceso constante que se inicia con la fecundación (formación del cigoto) y se continúa a través de distintas etapas que se suceden de forma progresiva y ordenada hasta que el individuo alcanza la edad adulta. Este proceso de cambio y crecimiento transforma el cigoto, que es una única célula, en un ser adulto multicelular. Los grupos celulares no crecen a la misma velocidad y aunque el crecimiento general es proporcional los distintos tejidos no lo hacen de manera uniforme.³

Los términos de crecimiento y desarrollo se usan para indicar la serie de cambios de volumen, forma y peso que sufre el organismo desde la fecundación hasta la edad adulta. Si bien es difícil separar los dos fenómenos en el niño en crecimiento ambos términos tienen acepciones distintas.⁴

- **Crecimiento:** Aumento de las dimensiones de la masa corporal (tamaño, talla y peso) Es el resultado de la división celular y el producto de la actividad biológica; es manifestación de las funciones de hiperplasia (aumento en el número de células) e hipertrofia (aumento en el tamaño de las células) de los tejidos del organismo.⁴

- **Desarrollo:** Es el cambio en las proporciones físicas. Procesos de cambios cuantitativos y cualitativos que tienen lugar en el organismo humano y que traen aparejado aumento en la complejidad de la organización e interacción de todos los sistemas.⁴

2. ETAPAS DEL DESARROLLO

El desarrollo se divide en dos grandes etapas que tienen como punto de división el momento del nacimiento, estas son:³

a. Etapa prenatal:

Se desarrolla desde la fecundación del ovocito hasta el nacimiento y comprende dos periodos:³

- **Periodo embrionario:** tiene lugar desde la formación del cigoto hasta la octava semana. Implica morfogénesis y diferenciación celular. En este periodo se diferencian todos los tejidos principales y surgen los esbozos de los órganos. Es decir, que involucra los procesos de morfogénesis, histogénesis y comienzo de la organogénesis.
- **Periodo fetal:** se extiende desde la novena semana al nacimiento (semana 38). En este periodo se desarrollan los aparatos y sistemas, continúan las diferenciaciones tisulares y prima el crecimiento. El aumento de tamaño corporal más significativo se produce sobre todo al quinto mes.³

b. Etapa postnatal: Los cambios que ocurren en esta etapa pueden subdividirse en los siguientes periodos:

- **Periodo neonatal:** comprende las dos primeras semanas de recién nacido.
- **Periodo de lactancia:** continúa hasta el primer año de vida (doce a catorce meses aproximadamente).
- **Periodo de la infancia:** que comprende las denominadas:

- **Primera infancia:** de los quince meses a los seis años de edad. Es la época de erupción de la dentición primaria.
- **Segunda infancia:** desde los siete a los trece años. Es la época de la dentición mixta.
- **Periodo de la pubertad:** tiene lugar desde los doce a catorce años en el varón y de los once a catorce años en la mujer. Se caracteriza por el comienzo de la maduración de los órganos sexuales y aparición de los caracteres sexuales secundarios.
- **Periodo de la adolescencia:** dura tres o cuatro años después de la pubertad. El organismo alcanza la madurez sexual, física y mental. Se completa la dentición permanente con la erupción del tercer molar.
- **Periodo adulto:** Se establece entre los veinte y los treinta y cinco años, según algunos autores o entre los dieciocho y veinticinco años, según otros. En esta etapa termina la osificación y el crecimiento. Más tarde, los cambios ocurren con lentitud y conducen a la madurez y a la senilidad.³

El desarrollo involucra procesos de cambios morfológicos, estructurales y funcionales, mientras que el crecimiento se caracteriza por el aumento de tamaño de los órganos, aparatos y sistemas.³

3. MECANISMOS QUE DIRIGEN EL DESARROLLO

Los principales mecanismos biológicos que guían el desarrollo son los siguientes:

- a. **Proliferación celular:** Consiste en la multiplicación celular por mitosis a partir del cigoto. Las divisiones celulares conducen al crecimiento de tejidos y órganos por el aumento del número de células.
- b. **Diferenciación celular:** La capacidad de una célula de diferenciarse en distintos tipos celulares.
- c. **Migración y movimientos celulares:** consiste en el desplazamiento y migración, en el seno del embrión, de células aisladas o de grupos celulares. Un ejemplo de movimientos de células aisladas lo constituye la migración desde las crestas neurales de células que participan luego en la formación de distintos tejidos del Sistema Estomatognático. entre ellos el ectomesénquima que da origen a la papila dental y ésta, con posterioridad al complejo dentinopulpar.³

4. DESCRIPCION GENERAL DEL DESARROLLO EMBRIONARIO HUMANO

Para lograr una mejor interpretación de la formación o desarrollo de la cara y la cavidad bucal, es necesario realizar una descripción básica de los acontecimientos morfológicos y estructurales más significativos que tienen lugar durante el desarrollo embrionario humano. Describiremos a continuación los hechos más significativos que acontecen en las distintas semanas del desarrollo humano, haciendo especial hincapié en las cuatro primeras semanas del mismo.³

4.1. Primera semana del desarrollo

4.1.1 Fecundación

La primera semana del desarrollo se inicia con la fecundación o fertilización. La fecundación es un fenómeno biológico que consiste en la fusión entre un espermatozoide y un óvulo (ovocito II), para constituir el cigoto, o primera célula del futuro organismo humano. La fecundación se produce en el tercio externo de la trompa uterina. El ovocito II liberado por el ovario en la ovulación conserva entre doce y veinticuatro horas su capacidad para ser fertilizado, en tanto que el espermatozoide que está en las vías genitales femeninas, mantiene entre cuarenta y ocho a setenta y dos horas su capacidad fertilizante. Con carácter previo a la fecundación el espermatozoide tiene que alcanzar su maduración y capacitación.³

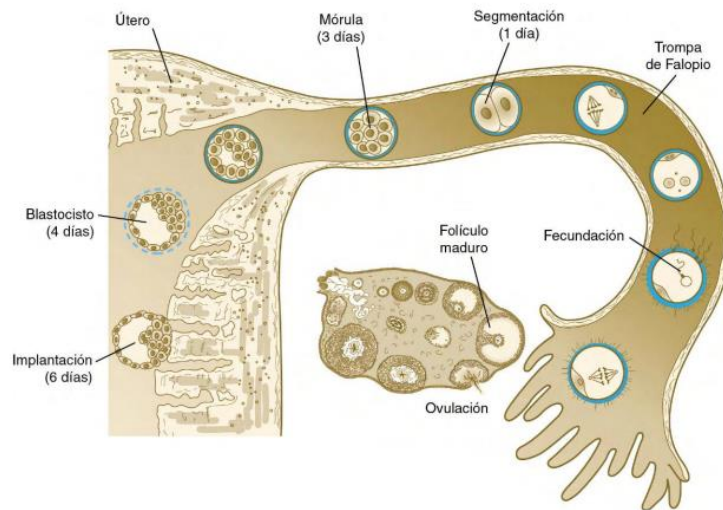


Fig 1. Proceso de ovulación y fecundación.⁵

4.1.2. Segmentación y compactación

Con la primera división mitótica del cigoto (días 2-3) da comienzo la segmentación. Se originan así, a las veinticuatro horas del inicio de la fecundación, dos células hijas que se denominan blastómeras. A las cuarenta o cincuenta horas de la fecundación ya hay cuatro blastómeras agrupadas. La segmentación se extiende del primer al quinto día, formándose una estructura esférica, que tiene el aspecto de una mora y que se conoce como mórula que a los cuatro o cinco días consta aproximadamente de 30 células.³

El embrión, al mismo tiempo que va aumentando en número de células, se desplaza por la luz de la trompa uterina gracias en primer lugar a los movimientos peristálticos de las paredes musculares de la misma, en segundo lugar al movimiento de los cilios de las células epiteliales superficiales y en tercer lugar gracias al flujo de secreción que se dirige hacia la cavidad uterina.³

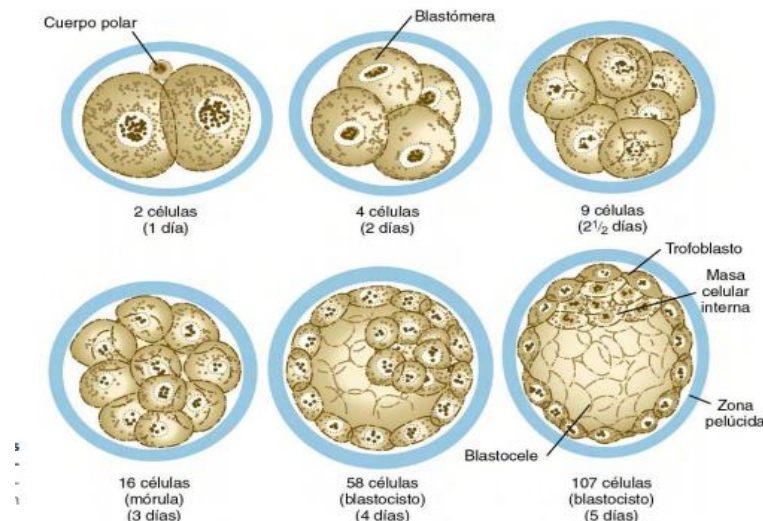


Fig 2. Fases de la segmentación en los embriones humanos.⁵

4.1.3. Cavitación y eclosión

La cavitación es un proceso por el que aparece una gran cavidad entre las células del embrión y se inicia aproximadamente cuando el embrión entra en la cavidad uterina el día cuatro postfecundación.³

La polarización de las células de la masa celular externa produce la entrada de iones y agua, que inicialmente forman vesículas en el interior de las blastómeras, y que posteriormente son transportados hacia la masa celular externa formando pequeños espacios intercelulares ocupados por líquido (blastocisto temprano). Este proceso continúa hasta formar una cavidad central que va aumentando progresivamente de tamaño. Este estadio de embrión se llama blastocisto y está formado por más de cien células. La cavidad ocupada por líquido se denomina cavidad del blastocisto. Las células de la masa celular externa se disponen de modo epitelial periféricamente a la cavidad y se denominan entonces trofoectodermo o trofoblasto.³

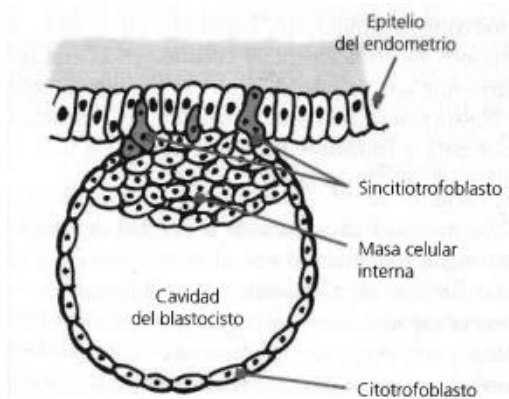


Fig 3. Inicio de la invasión del endometrio por el blastocisto.³

Aproximadamente el día cinco o seis postfecundación y en el interior de la cavidad uterina se produce la eclosión, que consiste en la salida del blastocisto de la zona pelúcida. Inicialmente la zona pelúcida disminuye de grosor y por acción de enzimas liberadas por las células del trofoblasto, se produce un orificio por donde sale todo el blastocisto. Ésa ha impedido, hasta este momento, la disgregación de las blastómeras y la implantación prematura del embrión.³

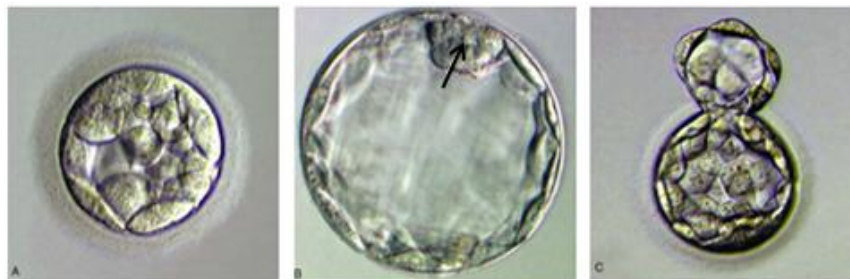


Fig 4. Embriones humanos procedentes de fecundación. A. Mórula que muestra el comienzo de la cavitación. B. Blastocisto que muestra el blastocele y una masa celular interna bien definida (flecha). C, Blastocisto comenzando a «eclosionar» a través de la zona pelúcida.⁵

4.1.4. Implantación

Las necesidades metabólicas del embrión en desarrollo y del feto precisan de un órgano especializado en el aporte de nutrientes, dicho órgano es la placenta que se formará en la interfase entre la madre y en embrión. La placenta desarrollará además otras funciones endocrinológicas e inmunológicas importantes durante el embarazo. La implantación se inicia en un periodo de días muy concreto, llamado ventana de implantación (alrededor del día veinte del ciclo) en el que los cambios hormonales en la mujer han preparado el endometrio.³

Dicha implantación consiste en la introducción del blastocisto, ya liberado de la zona pelúcida tras la eclosión, en el interior del endometrio. Como consecuencia de las múltiples

interacciones moleculares las células del trofoectodermo adquieren la capacidad de proliferar y de diferenciarse, originándose el citotrofoblasto, que sería una lámina de células epiteliales, y el sincitiotrofoblasto, estructura multinucleada formada por la fusión de células derivadas del citotrofoblasto y situado extremadamente a él.³

4.2. Segunda semana del desarrollo: embrión bilaminar

El embrión alcanza sólo 0,2 mm al final de la segunda semana. Se producen más cambios en los tejidos extraembrionarios que en el embrión propiamente dicho.³

4.2.1. Implantación completa

Hacia el décimo o duodécimo día del desarrollo el embrión ha penetrado completamente en el endometrio gracias a la capacidad invasiva del sincitiotrofoblasto. Se forma un tapón acelular de fibrina en la superficie del endometrio y al final de esta segunda semana se produce la reepitelización del punto de entrada del blastocisto.³

4.2.2. Disco bilaminar

Al inicio de la segunda semana el embrioblasto se ha transformado por reorganización de la masa de células en un disco plano bilaminar. Una capa externa o dorsal formada por células cilíndricas denominada epiblasto (ectodermo primitivo o primario), y otra capa ventral o interna de células cúbicas bajas, el hipoblasto (endodermo primitivo o primario). Entre ambas capas existe una membrana basal. Al finalizar esta semana existe una región circular en el hipoblasto que está formada por células cilíndricas y que se llama placa precordial o lámina precordial que será un organizador importante del desarrollo de la cabeza y punto de localización de la futura boca del embrión.³

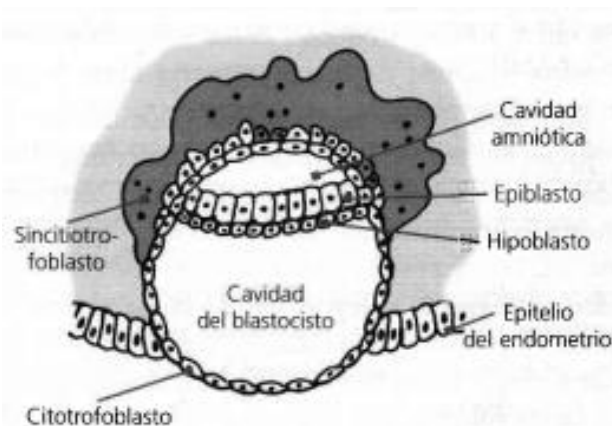


Fig 5. Embrión Bilaminar.³

4.2.3. Cavidad amniótica

Al comienzo de esta segunda semana, en el interior del epiblasto aparece una pequeña cavidad ocupada por líquido que posteriormente se agranda y se convierte en la cavidad amniótica o amnios, visible ya en el día ocho. Las células planas que delimitan dicha cavidad y que están situadas adyacentes al citotrofoblasto se llaman amnioblastos y en su conjunto forman una membrana llamada membrana amniótica. Podemos describir la cavidad amniótica como una cúpula situada dorsalmente al disco embrionario que presenta un techo (membrana amniótica) y un suelo (epiblasto). La cavidad amniótica inicialmente es pequeña pero posteriormente tendrá un gran desarrollo y en la octava semana el amnios envuelve completamente al embrión.³

4.2.4. Vesículas umbilicales

Al mismo tiempo que se está formando la cavidad amniótica, células de la periferia del hipoblasto comienzan a migrar sobre la superficie interna del citotrofoblasto y se transforman en células aplanadas (endodermo extraembrionario parietal). Aproximadamente el duodécimo día forman una membrana delgada que delimita completamente la que fue cavidad del blastocisto. Esta membrana se llama membrana exocelómica o membrana de Heuser, la nueva cavidad se llama vesícula umbilical primaria o saco vitelino primario o primitivo.³

Posteriormente se transforma en la vesícula umbilical secundaria o saco vitelino secundario o definitivo. Esta estructura permanecerá como un elemento importante hasta la cuarta semana y quedará incluido en el cordón umbilical junto con el pedículo de fijación y desaparecerá antes del nacimiento.³

4.3. Tercera semana del desarrollo: embrión trilaminar

La tercera semana del desarrollo se caracteriza por ser un periodo de desarrollo rápido. El disco embrionario mide en su conjunto aproximadamente 1mm. Un hecho fundamental es la configuración de las tres hojas o capas germinales embrionarias.

4.3.1. Formación de las tres capas germinativas

El epiblasto está constituido por un epitelio pseudoestratificado y dorsalmente en su zona caudal y media aparece un engrosamiento y posteriormente una línea corta y hendida que se denomina estría primitiva o línea primitiva. Esta estructura se forma por la proliferación y convergencia de células del epiblasto y posterior invaginación e ingreso de estas células entre el epiblasto y el hipoblasto. En la porción media de la línea o estría se produce la invaginación de células y se forma el surco primitivo. En la porción más rostral de la línea o estría primitiva existe un pequeño acúmulo de células que forman una sobreelevación que se denomina nódulo primitivo o nódulo de Hensen, que posee una pequeña depresión llamada fosita primitiva.³

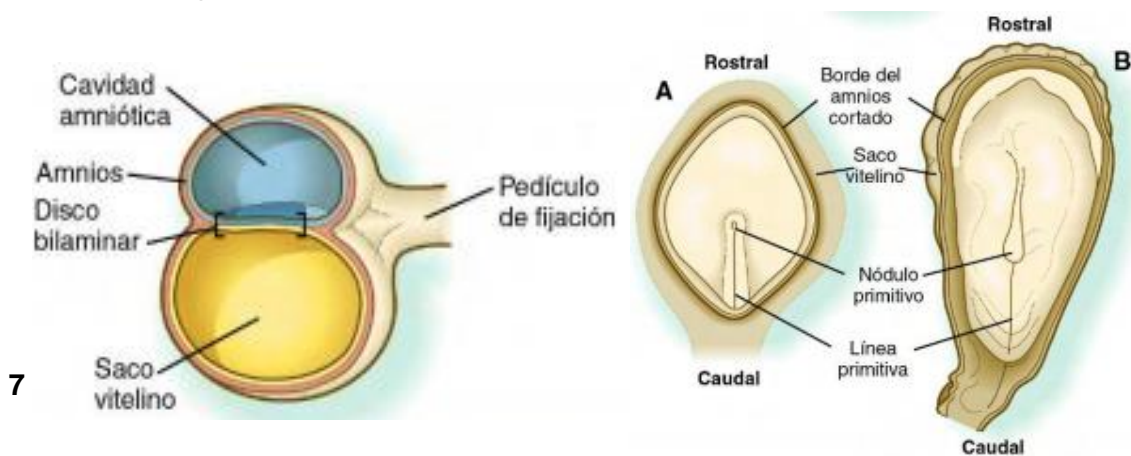


Fig 6. Visión dorsal de embriones humanos a los 16 días (A) y a los 18 días (B). Parte superior, corte sagital de un embrión y de sus membranas extraembrionarias durante la fase inicial de la gastrulación.⁵

La estría primitiva se constituye en el eje longitudinal básico del embrión y se establecen los ejes rostral/caudal, derecho/izquierdo y dorsal/ventral del embrión. Según se van desplazando las células del epiblasto hacia la estría o línea primitiva van cambiando de forma, a nivel del surco primitivo pierden su relación con la membrana basal y con las células vecinas, posteriormente emiten prolongaciones relacionadas con el desplazamiento celular y se invaginan entre el epiblasto y el hipoblasto constituyendo el mesodermo intraembrionario.³

Algunas células epiblasticas de las que ingresan invaden el hipoblasto desplazando totalmente sus células y constituyendo el endodermo embrionario o definitivo. Una vez formados el mesodermo y el endodermo definitivos, el epiblasto se denomina desde este

momento ectodermo embrionario o definitivo. Se han formado las tres hojas o capas germinativas y el disco embrionario es trilaminar.³

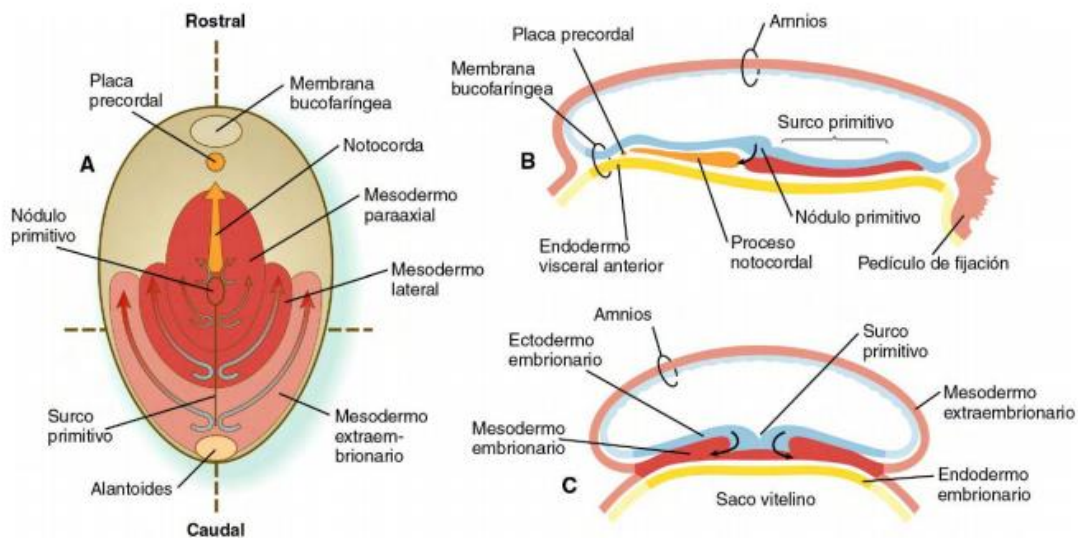


Fig 7. Visión dorsal de un embrión humano. Las flechas muestran las direcciones de los movimientos celulares a lo largo del epiblasto hacia la línea primitiva.⁵

Las células del mesodermo emigran lateral y rostralmente ocupando todo el espacio entre ectodermo y endodermo a excepción de dos zonas de forma irregularmente circular, la membrana bucofaringea, de localización rostral, y la membrana cloacal, de localización caudal. La línea o estría primitiva permanece hasta el inicio de la cuarta semana, posteriormente disminuye relativamente de tamaño al crecer el del disco embrionario, queda más tarde reducida a la denominada eminencia caudal y finalmente desaparece alrededor del día vigesimosexto. La producción de mesodermo también se reduce durante la cuarta semana.³

4.3.2. Desarrollo de la notocorda

En la porción dorsal del nódulo primitivo proliferan células mesodérmicas que se dirigen rostralmente hacia la placa precordal formando un cordón macizo de células denominado proceso notocordal (día 19) que está completamente formado hacia el día vigésimo. La notocorda desempeña un papel inductor en la formación del neuroectodermo y de los cuervos vertebrales.³

4.3.3. Desarrollo de la capa germinal ectodérmica

El nódulo primitivo y la notocorda actúan como inductores neurales y el ectodermo suprayacente, que es el tejido inducido, se transforma en la placa neural. Esta placa neural que a mitad de la tercera semana tiene una forma elíptica, localizada rostral al nódulo primitivo y caudal a la membrana bucofaringea, está constituida por un epitelio pseudoestratificado cilíndrico, neuroectodermo, que se eleva respecto del resto de ectodermo embrionario.³

Al finalizar esta semana la placa neural presenta una porción cefálica ancha y una porción caudal estrecha que es básicamente suprayacente a la notocorda. Al mismo tiempo los bordes laterales de la placa neural se elevan constituyendo los pliegues o crestas neurales, y la zona media se deprime formando el surco neural.³

A continuación los pliegues neurales se aproximan a la línea media y se fusionan inicialmente en una zona que corresponderá al cuello y posteriormente continúa la fusión en dirección rostral y caudal. Por lo tanto se ha formado el tubo neural que hasta la fusión

completa de los extremos rostral y caudal queda en comunicación con la cavidad amniótica por el neuroporo anterior o craneal y el neuroporo posterior o caudal, que se cerrarán el vigesimoquinto y vigesimoséptimo día respectivamente. El tubo neural dará lugar, básicamente, al sistema nervioso central.³

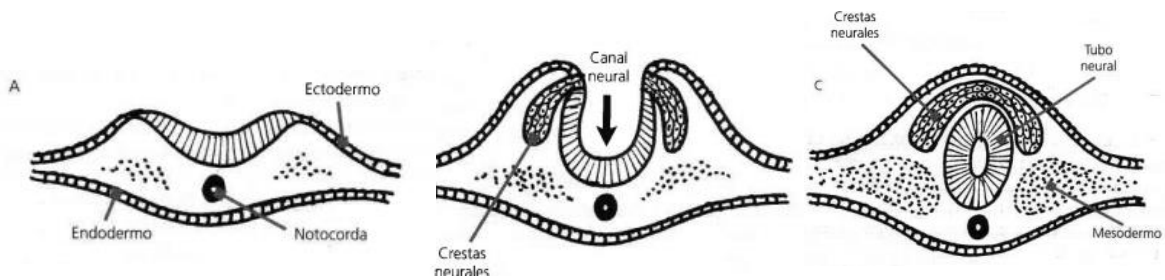


Fig 8. Fases iniciales en la formación del sistema nervioso central humano.³

4.3.4. Desarrollo de la capa germinal mesodérmica

Al emigrar las células del mesodermo, comienzan a condensarse en cordones y láminas a ambos lados de la notocorda. Este proceso se inicia a nivel rostral y continúa en dirección caudal hasta finalizar en la cuarta semana. A cada lado de la notocorda se forma una condensación cilíndrica que se denomina mesodermo paraxial. Lateralmente a él se localiza una condensación cilíndrica menos pronunciada que se llama mesodermo intermedio. El mesodermo restante forma una lámina conocida como mesodermo lateral.³ Estas tres estructuras darán lugar a distintos elementos en el adulto. El mesodermo paraxial dará lugar al esqueleto axial, musculatura voluntaria y parte de la dermis. El mesodermo intermedio producirá el sistema urinario y parte del genital. Sobre el día decimoséptimo el mesodermo lateral se divide en dos capas: una capa ventral asociada con el endodermo (hoja esplácnica o visceral del mesodermo) y la otra dorsal asociada al ectodermo (hoja somática o parietal del mesodermo).³

Las células del mesodermo paraxial formarán unas estructuras bilaterales redondeadas, ligeramente segmentadas, formadas por células en disposición espiral que se denominan somitómeros. Los primeros siete pares de somitómeros dan lugar a músculos estriados de cara, mandíbula y garganta que se diferencian dentro de los arcos branquiales.³

Durante la tercera semana del desarrollo comienza la angiogénesis, es decir la formación de los vasos sanguíneos y el desarrollo posterior del sistema circulatorio. La sangre en el embrión se forma a partir de la quinta semana a partir de células llamadas hemocitoblastos. El corazón se forma a partir de una zona de mesodermo llamada área cardiogénica, con forma de herradura y localizada rostralmente a la membrana bucofaringea. Se formarán los primordios endocárdicos tubulares de disposición bilateral sistémica, que terminarán fusionándose para formar el tubo cardíaco primitivo que a final de la tercera semana latirá tras la formación del miocardio.³

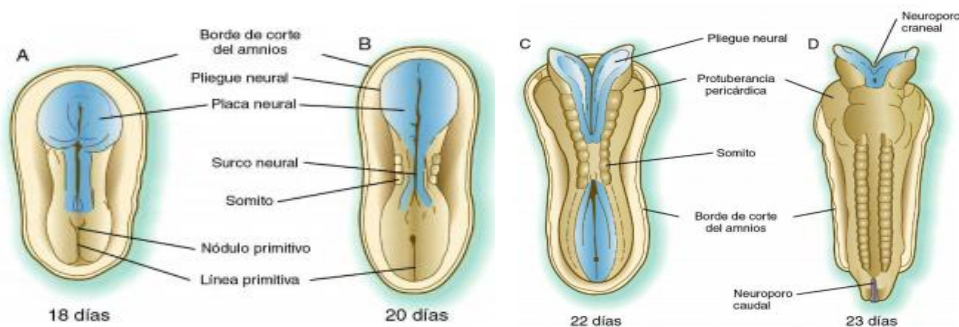


Fig 9. Formación del tubo neural y diferenciación de las crestas neurales.⁵

4.3.5. Desarrollo de la capa germinal endodérmica

La transformación de la capa plana de endodermo en el tubo intestinal primitivo como consecuencia de los plegamientos y crecimiento del embrión es el hecho más importante en el desarrollo de esta capa germinal. Estos hechos se inician en la tercera semana y son más pronunciados en la cuarta semana.³

4.4. Cuarta a octava semanas del desarrollo

Se caracteriza por un rápido desarrollo del embrión. En este periodo se producen grandes cambios morfológicos (desarrollo de la forma). Estos cambios conducen a la formación de los esbozos de los principales órganos, aparatos y sistemas. Durante el transcurso de la cuarta semana el embrión de menos de 4 mm de longitud sufre un plegamiento en sentido longitudinal o rostrocaudal y otro transversal o dorsoventral. Y muestra una hilera de somitos situados a lo largo y a ambos lados del tubo neural. El plegamiento rostrocaudal se debe en gran medida al crecimiento en longitud rápido de lo que será sistema nervioso central y al plegamiento de las regiones rostral y caudal formándose el pliegue cefálico y el pliegue caudal. El plegamiento dorsoventral es consecuencia de la formación de los somitos y la evolución del mesodermo.³

La cavidad revestida por endodermo se incorpora al cuerpo del embrión formándose el intestino anterior -limitado rostralmente por la membrana bucofaringea, el intestino posterior -limitado caudalmente por la membrana cloacal- y el intestino medio, comunicándose este último por el mencionado conducto onfalomesentérico con la vesícula umbilical.³

Como consecuencia de ello el embrión trilaminar discoideo plano se transforma en cilíndrico, y adopta la forma de la letra C. La porción más rostral del intestino anterior dará origen a la faringe primitiva. Al final de la cuarta semana del desarrollo en las paredes lateral y ventral de la faringe se originan los arcos faríngeos o branquiales a expensas, fundamentalmente, del mesodermo.³ Como consecuencia del encorvamiento del embrión en la región o porción cefálica, por debajo de la eminencia cerebral anterior se observa una depresión, la boca primitiva o estomodeo. Esta cavidad primitiva se halla separada de la faringe por la membrana bucofaringea, pero al finalizar la cuarta semana la doble membrana se perfora y en consecuencia se pone en comunicación la porción inicial del tubo digestivo con la cavidad amniótica. También como resultado del plegamiento cefálico el corazón se ubica ventralmente con respecto al estomodeo.³

Durante este periodo se produce también el plegamiento cardíaco, la segmentación del tubo nervioso en su porción cefálica, la aparición de las yemas y desarrollo inicial de los miembros superiores e inferiores, la formación de las foveas óticas y plácodas del cristalino. Entre la cuarta y la octava semanas tiene lugar el proceso de histodiferenciación de los primeros órganos.³

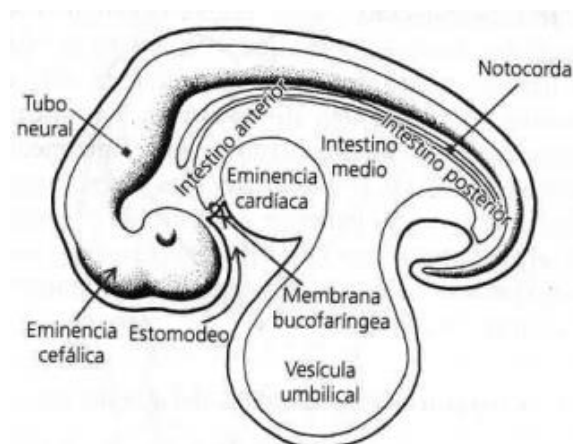


Fig. 10. Corte sagital de embrión de cuatro semanas.³

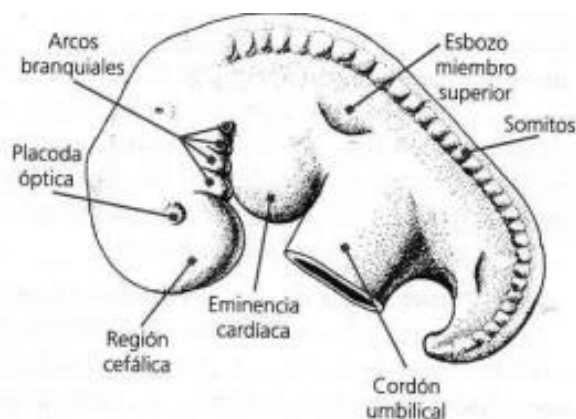


Fig. 11. Vista lateral de embrión de treinta días.³

4.5. Novena a trigésimo segunda semanas del desarrollo

La etapa comprendida entre la novena semana y el nacimiento se denomina el período fetal. En este período tiene lugar el crecimiento y la maduración de los órganos y los tejidos que comienzan a diferenciarse con anterioridad. El ritmo de crecimiento en tamaño y peso corporal constituye la característica fundamental de este período.³

5. DESARROLLO FETAL DE LA CABEZA Y CUELLO

El cráneo se forma a partir del tejido conectivo mesenquimatoso alrededor del cerebro en formación. El desarrollo del cráneo se divide en dos componentes: la porción neurocraneana y la porción visceral. Cada componente tiene algunas estructuras que se forman por osificación endocondral (componente cartilaginoso) y otras estructuras que se forman por osificación intramembranosa (componente membranoso).³

5.1 Porción Neurocraneana

El neurocráneo es morfológicamente más visible en el embrión y a partir de ella se formarán las siguientes estructuras:

- Las estructuras óseas o de sostén (bóveda y base de cráneo).
- El sistema nervioso cefálico.
- Los ojos, los oídos y la porción nerviosa de los órganos olfatorios.³

El neurocráneo cartilaginoso (condrocráneo) consta de varios cartílagos que se fusionan y sufren una osificación endocondral para dar lugar a la base del cráneo. Las uniones de cartílago entre dos huesos se denominan sincondrosis.⁶

El neurocráneo membranoso da lugar a los huesos planos de la bóveda, incluida la porción superior de los huesos frontal, parietal y occipital. Estos huesos surgen por osificación intramembranosa que ocurre en el mesénquima alrededor del cerebro. Suturas y fontanelas están presentes durante la vida fetal y neonatal temprana. Las suturas, también llamadas sindesmosis, son articulaciones fibrosas compuestas de láminas de tejido conectivo denso que separan los huesos de la bóveda. Las suturas ayudan a que la bóveda cambie de forma durante el parto, un proceso llamado moldeado. Las fontanelas son regiones de tejido conectivo denso donde las suturas se unen. Las suturas y las fontanelas se osifican en momentos variables después del nacimiento.³

5.1.1. Formación del encéfalo

El extremo, futuro encéfalo, presenta al comienzo de su organización tres vesículas y dos curvaturas:³

- a) las vesículas:
 - prosencefálica o cerebro anterior

- mesencefálica o cerebro medio
 - rombencefáltica o cerebro posterior
- b) las curvaturas:
- cefálica (a nivel del cerebro medio)
 - cervical (entre cerebro posterior y médula espinal).

Al progresar el desarrollo, en embriones de cinco semanas las vesículas prosencefálicas y rombencefálica se dividen en dos; de modo que, a partir de ese momento, el encéfalo está compuesto por cinco vesículas:³

- telencefálica y diencefálica (derivadas de la prosencefálica)
- mesencefálica
- metencefálica y mielencefálica (derivadas de la rombencefálica)

Algunas células neuroectodérmicas que se encuentran en los bordes laterales del canal neural no se incorporan a la pared del tubo neural y forman las crestas neurales que originan la mayor parte del sistema nervioso periférico. Éste está constituido por los ganglios y nervios craneales, raquídeos y autónomos a través de los cuales el SNC se relaciona con los demás sistemas orgánicos. El sistema nervioso autónomo (SNA) a su vez deriva de las células de las crestas neurales llamadas simpátogonias, células que emigran lateralmente con respecto a la notocorda y forman la cadena ganglionar simpática y parasimpática en el transcurso de la quinta semana. A expensas de estas células, se forma también la porción medular de las glándulas suprarrenales (glándulas de secreción interna).³

El SNA es el encargado de regular la musculatura lisa y cardíaca y controla la secreción de ciertas glándulas entre ellas, las glándulas salivales.³

Debemos destacar que durante la vida prenatal, la región bucomaxilofacial es la primera del organismo que experimenta la maduración del sistema neuromuscular, ya que la boca tiene relación con diversos reflejos vitales, que deben haberse completado al nacer como la respiración, la succión y la deglución. Todos estos reflejos se desarrollan de forma progresiva entre las 14 y 32 semanas de vida intrauterina.³

5.1.2. Formación de los ojos y oídos

Al inicio de la cuarta semana comienza el desarrollo de los esbozos de los ojos y de los oídos. Los ojos se forman en las paredes laterales de la región cefálica del tubo neural (prosencefalo). A dicho nivel se forman las vesículas ópticas que se comunican con la luz del tubo neural mediante los pedículos ópticos.³

Estas vesículas sufren una invaginación que da lugar a una estructura en forma de copa con paredes dobles: denominada cúpula óptica. Simultáneamente la vesícula óptica ejerce una acción inductora sobre el ectodermo que la recubre y forma a su vez otra vesícula llamada vesícula del cristalino.³

La formación de los oídos comienza cuando aparece a cada lado del cerebro en desarrollo, una placa engrosada de ectodermo superficial llamadas placodas óticas o auditivas, que luego se invaginan y dan lugar a las vesículas óticas o auditivas de donde deriva el oído interno. Poco después empieza a formarse el oído externo y el oído medio a expensas de las bolsas faríngeas y arcos branquiales.³

Del cartílago de Meckel del primer arco se forma el martillo y el yunque y del cartílago del segundo arco el estribo, que son los huesos del oído medio.³

De la primera bolsa faríngea (endodermo) deriva la cavidad timpánica. La porción distal de esta bolsa, llamada receso tubo timpánico se ensancha y dará origen a la cavidad timpánica primitiva, mientras que su porción proximal permanece estrechada dando lugar a la trompa de Eustaquio, por medio de la cual comunicará la caja del tímpano (oído medio) con la cavidad faríngea.³ Por su parte, a partir de la porción dorsal de la primera hendidura faríngea se desarrolla el conducto auditivo extremo.³

5.2. Porción Visceral

Es visible en la etapa fetal y postnatal y dará origen a:

a) La porción inicial de los aparatos:

- Digestivo: la boca o cavidad bucal y sus anexos
- Respiratorio: la nariz y las fosas nasales.³

b) Las estructuras faciales, que se forman a partir de los arcos branquiales (originados, a su vez, de la faringe primitiva) con sus tejidos duros y blandos.³

El viscerocráneo cartilaginoso incluye los huesecillos del oído medio, el proceso estiloides del hueso temporal, el hueso hioides y los cartílagos laríngeos.

El viscerocráneo membranoso incluye el maxilar, los huesos cigomáticos, los huesos temporales escamosos y la mandíbula. Estos huesos se forman por osificación intramembranosa, excepto el cóndilo mandibular y la línea media del mentón. Los huesos temporales escamosos luego se convierten en parte del neurocráneo.

5.2.1. Aparato Faríngeo

Los arcos faríngeos (arcos branquiales) empiezan a desarrollarse durante la cuarta semana intrauterina. El aparato faríngeo da lugar a un número significativo de estructuras de la cabeza y el cuello. El desarrollo y las derivaciones del aparato faríngeo es importantes no solo para comprender el desarrollo normal de la cabeza, sino también para comprender las bases de muchas anomalías congénitas que involucran estas estructuras. La mayoría de las anomalías congénitas de la cabeza y cuello ocurren cuando se forma el aparato faríngeo que debe desaparecer durante el desarrollo.⁶ Los arcos faríngeos se forman de las paredes laterales de la faringe primordial, que tienen su origen en la porción más anterior del intestino cefálico (intestino anterior primitivo).³

El aparato faríngeo consiste en una serie de arcos emparejados bilateralmente, bolsas, surcos (hendiduras), y membranas. Los arcos están numerados en I, II, III y IV comenzando en el extremo craneal.⁶ Los primeros son los más craneales y se desarrollan más que los otros.³

Los arcos faríngeos están parcialmente separados en la superficie externa del embrión por ranuras o hendiduras faríngeas. Las bolsas faríngeas separan parcialmente los arcos en su porción interna. Las membranas faríngeas representan el tejido interpuesto entre bolsas y hendiduras.⁶ Histológicamente los arcos están constituidos por un núcleo mesenquimatoso que contiene: una barra cartilaginosa, un elemento muscular, una arteria y un nervio craneal específico.³

El estomodeo o la cavidad oral primitiva está separada de la faringe primaria por la membrana bucofaríngea. La membrana bucofaríngea tiene una membrana externa, superficie compuesta de ectodermo y una superficie interna revestida por el endodermo. Esta membrana se descompone aproximadamente en el día 26, permitiendo que la faringe e intestino anterior para comunicarse con la cavidad amniótica.⁶

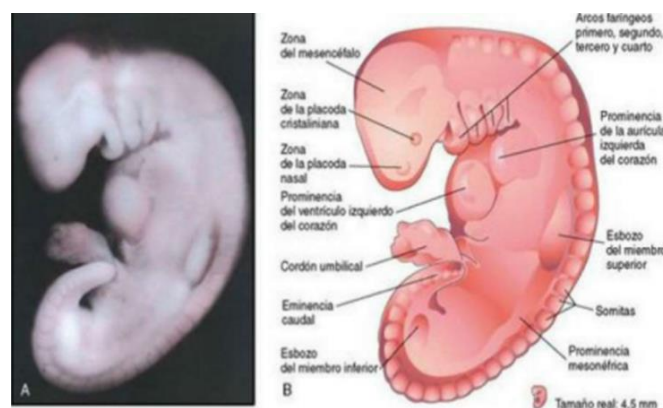


Fig. 12. Visión lateral de un embrión de 28 días.⁷

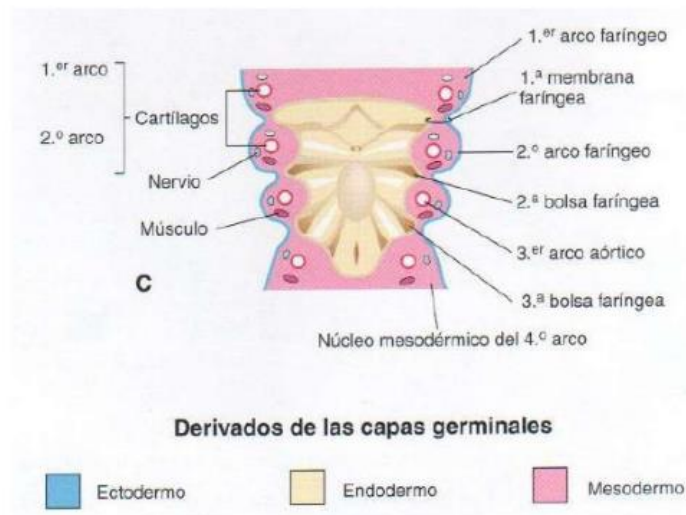


Fig.13. Componentes del aparato faríngeo a los 28 días.⁷

5.2.2. Componentes Nerviosos

Un nervio craneal específico crece desde el cerebro e invade cada arco. Todas las estructuras, incluidos los músculos, la dermis y la mucosa, que surgen de ese arco están inervadas por el nervio craneal asociado.⁶

- Arco I: El nervio trigémino (V nervio craneal) es el nervio para el primer arco. El nervio trigémino es el nervio sensorial principal de la cabeza y el cuello, e inerva la cara, los dientes y la mucosa de la cavidad oral y dos tercios anteriores de la lengua. También inerva los músculos de la masticación.
- Arco II: El nervio facial (nervio craneal VII) es el segundo nervio del arco.
- Arco III: El nervio glosofaríngeo (nervio craneal IX) es el nervio para el tercer arco.
- Arcos IV y VI: El nervio vago (nervio craneal X) es el nervio de los arcos cuarto y sexto fusionados. La rama laríngea superior del nervio vago inerva las estructuras del arco IV, y la rama laríngea recurrente del vago suministra el arco VI.⁶

Los nervios craneales VII, IX y X irrigan los músculos y parte de la mucosa de la lengua, la faringe y la laringe.⁶

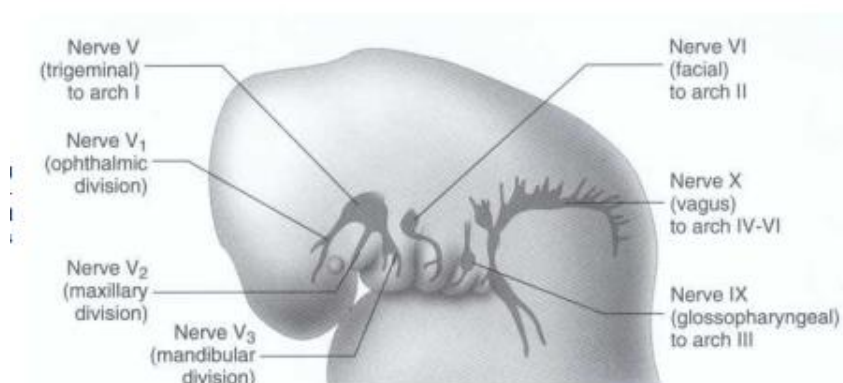


Fig.14. Vista lateral del embrión ilustrando los nervios craneales de los arcos faríngeos.⁶

5.2.3. Componentes Cartilagosos

El primer arco, llamado arco mandibular, es un importante contribuyente al desarrollo de la cara. Este par de arcos tiene procesos maxilares y mandibulares distintos, o prominencias. Los procesos se forman principalmente a partir de la migración de las células de la cresta neural hacia los arcos durante la cuarta semana. El mesénquima de la cresta neural en el proceso

maxilar se somete a una osificación intramembranosa para dar lugar al hueso cigomático, el maxilar y la porción escamosa del hueso temporal.⁶

El cartílago del primer arco es el cartílago de Meckel. El extremo dorsal del cartílago de Meckel se osifica para formar dos de los huesecillos del oído medio: el martillo y el yunque. La porción media del cartílago de Meckel retrocede, pero su pericondrio forma el ligamento esfenomandibular. La parte ventral del cartílago de Meckel da origen a una estructura en forma de herradura que formará la futura mandíbula. El tejido mesenquimatoso lateral al cartílago sufre una osificación intramembranosa para producir la mandíbula a medida que desaparece el cartílago de Meckel.⁶

El cartílago del segundo arco se conoce como cartílago de Reichert. Su extremo dorsal se osifica para producir el otro osículo del oído medio, el estribo y el proceso estiloides del hueso temporal. Una porción del pericondrio del cartílago de Reichert forma el ligamento estilohioideo. El segundo arco faríngeo se llama arco hioides debido a su contribución al desarrollo del hueso hioides, específicamente, el cuerno menor y la porción superior del cuerpo. El cartílago del tercer arco da lugar al cuerno mayor y a la parte inferior del cuerpo del hueso hioides.⁶

Los cartílagos de los arcos cuarto y sexto se fusionan para formar los cartílagos laríngeos, incluida la tiroides, cartílagos cricoides y aritenoides, pero no la epiglotis.⁶

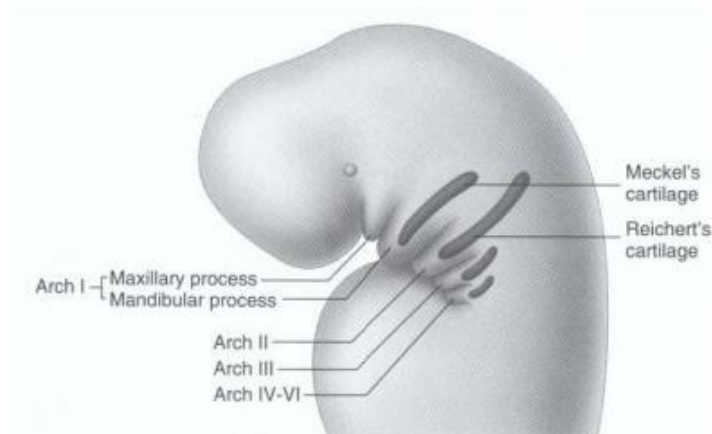


Fig.15. Vista lateral del embrión ilustrando los componentes cartilaginosos de los arcos faríngeos.⁶

5.2.4 Componentes musculares

Los músculos esqueléticos de la cabeza y el cuello se derivan de las células que migran a esta región desde los somitómeros y la mayoría de los somitas craneales.⁶

- Arco I: estos músculos incluyen los músculos importantes de la masticación: masetero, temporal, pterigoideo medial y pterigoideo lateral. Otros derivados musculares son la porción anterior del digástrico, milohioideo, tensor del velo paladar y tensor del tímpano.
- Arco II: Los músculos de la expresión facial surgen del segundo arco. Los músculos faciales son característicamente delgados, tienen su origen e inserción en la piel y se encuentran en toda la cara y el cuello. Los ejemplos incluyen el frontal, orbicular de la boca, orbicular de los ojos, cigomático, y el platisma. Los músculos no faciales del segundo arco incluyen el músculo del estribo, el músculo estilohioideo y el abdomen posterior del músculo digástrico.
- Arco III: estos músculos dan lugar al músculo estilofaríngeo.
- Arcos IV y VI: estos músculos forman los músculos de la faringe y la laringe. El arco IV da lugar a el músculo cricotiroideo y el arco VI produce el resto de los músculos intrínsecos de la laringe.⁶

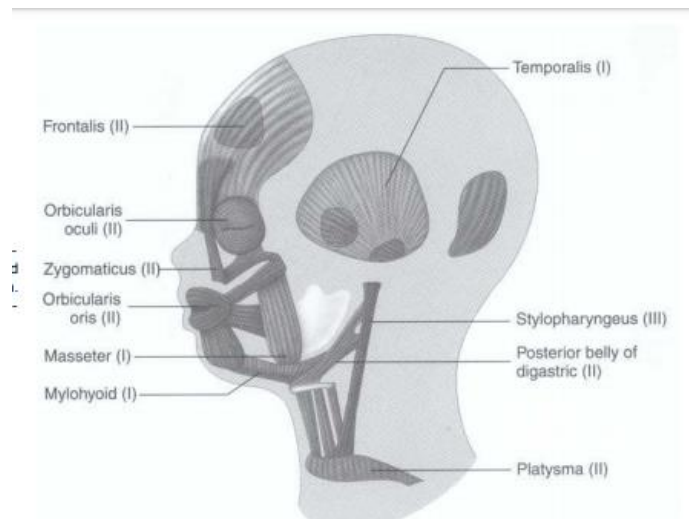


Fig.16. Músculos esqueléticos derivados de los arcos faríngeos.⁶

5.2.5. Componentes arteriales

Las arterias del arco faríngeo se llaman arcos aórticos. Las arterias de los arcos I y II son significativamente más pequeñas que las de los arcos restantes. El arco I contribuye a parte de la arteria maxilar. El arco II da lugar al hioides. El arco III contribuye a parte del sistema carotídeo. El lado izquierdo del cuarto arco contribuye al arco de la aorta y el lado derecho a la arteria subclavia derecha. El arco VI está asociado con las arterias pulmonares.⁶

5.2.6. Derivados de bolsas faríngeas

Las bolsas faríngeas representan extensiones de la faringe en desarrollo interpuestas entre la superficie interna de pares de arcos adyacentes. El primer par de bolsas se encuentra entre los arcos I y II.⁶

La primera bolsa da lugar a la cavidad timpánica, la trompa faringotimpánica (trompa auditiva o de Eustaquio) y el antro mastoideo. La segunda bolsa del endodermo forma el revestimiento de las criptas de las amígdalas palatinas. La tercera bolsa tiene una parte dorsal que da lugar a las glándulas paratiroides inferiores y una parte ventral que se convierte en el timo. Las primeras glándulas paratiroides y el timo pierden su conexión con la faringe y migran hacia el cuello.⁶

La cuarta bolsa también tiene porciones dorsales y ventrales. La parte dorsal da lugar a las glándulas paratiroides superiores, mientras que la parte ventral produce un último cuerpo branquial. El último cuerpo branquial se fusiona con la glándula tiroidea y sus células se dispersan difusamente por la tiroidea y se diferencian en células parafoliculares (células C), que producen calcitonina.⁶

5.2.7. Derivados de los surcos faríngeos (hendiduras)

La superficie externa de la región de la cabeza y el cuello de un embrión muestra cuatro pares de surcos faríngeos, o hendiduras, ubicadas entre los arcos.⁶

El primer surco o hendidura se encuentra entre los arcos I y II, y es el único surco que dará lugar al meato auditivo externo. El tejido mesenquimatoso del segundo y tercer arco prolifera y cubre los surcos restantes, formando una cavidad temporal, lleno de líquido llamado seno cervical. Normalmente el seno cervical y el segundo, tercer y cuarto surco se borran durante el desarrollo del cuello.⁶

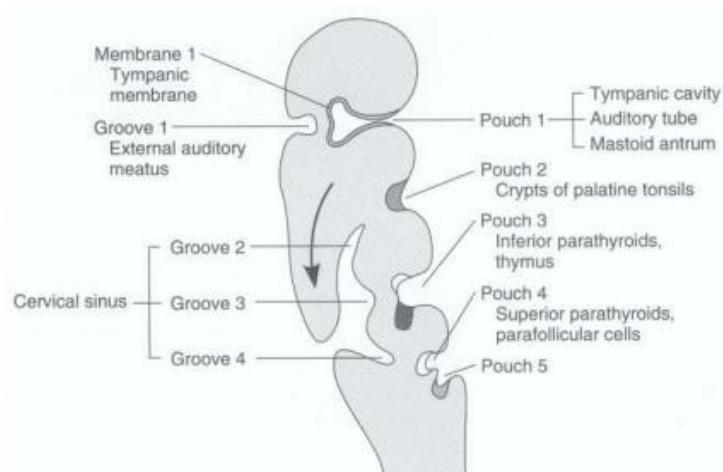


Fig.17. Derivados de bolsas, surcos y membranas faríngeas⁶

5.3. Desarrollo de la cara

El desarrollo de la cara ocurre principalmente entre la cuarta y octava semana, de modo que al final de la octava semana la cara ha adquirido una apariencia humana.⁶ El desarrollo facial resulta principalmente de la ampliación y el movimiento de la prominencia frontonasal y cuatro prominencias del primer arco faríngeo, las prominencias maxilares y las prominencias mandibulares. Estas estructuras rodean el estomodeo. Las prominencias maxilares y mandibulares se desarrollan como resultado de las células de la cresta neural que migran y proliferan en el primer arco faríngeo.⁶

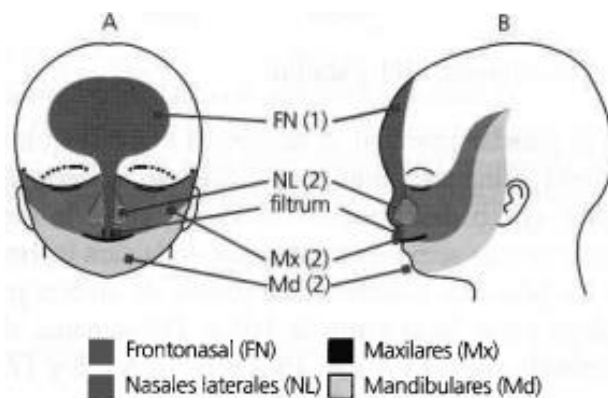


Fig.18. Formación de la cara (feto de catorce semanas).³

Uno de los primeros eventos en la formación de estructuras faciales es la fusión de los extremos mediales de las prominencias mandibulares en la línea media para formar el mentón y el labio inferior.⁶ El nervio específico de la región es el V par. El cartílago de Meckel guiará la osificación del cuerpo de maxilar inferior pero no participará en forma directa, como ocurre en los mecanismos de osificación endocondral.³

En la porción inferior y lateral de la prominencia frontonasal, las áreas bilaterales localizadas de ectodermo superficial se engrosan para formar placodas nasales. El mesénquima a lo largo de la periferia de las placodas nasales prolifera y forman crestas en forma de herraduras llamadas prominencias nasales medias y prominencias nasales laterales. El centro de las placodas se vuelve más delgado, lo que eventualmente conduce a la pérdida de ectodermo y la formación de las fosas nasales.⁶ El dorso de la nariz se eleva y debido a ello los orificios nasales se dirigen hacia abajo. Al mismo tiempo los ojos migran hacia adelante facilitando la visión binocular y la frente crece por expansión del frontal.³

El tejido conectivo mesenquimatoso en las prominencias maxilares prolifera. El resultado es que las prominencias maxilares se hacen más grandes y se mueven medialmente entre sí hacia las prominencias nasales mediales. Las prominencias nasales medias se mueven una hacia la otra, se fusionan en la línea media y forman el segmento intermaxilar. El segmento intermaxilar es de especial importancia porque da lugar al filtrum (porción media) del labio superior, a cuatro dientes incisivos, al hueso alveolar, a la encía que los rodea y al paladar primario.⁶

Una serie de prominencias faciales se fusionan entre las semanas 7 y 10. Las prominencias maxilares se fusionan lateralmente con las prominencias mandibulares. Las prominencias nasales medias se fusionan con las prominencias maxilares y las prominencias nasales laterales.⁶

Los conductos nasolagrimal (originalmente llamados surcos nasolagrimal) son estructuras epiteliales bilaterales que se forman en la línea de fusión entre las prominencias nasales laterales y las prominencias maxilares. Cada conducto nasolagrimal finalmente conecta el saco lagrimal con la cavidad nasal.⁶

5.3.1. Formación de la nariz y fosas nasales

Al finalizar la cuarta semana cuando son más visibles los arcos branquiales' aparecen en el proceso frontal, futuro plano del rostro, dos engrosamientos en forma de placa denominadas placodas olfatorias o nasales. Dichas placodas surgen por proliferación del ectodermo superficial debido a la influencia inductora de la porción ventral del cerebro anterior, y adoptan luego el aspecto de herraduras. Las placodas histológicamente están constituidas por un aumento localizado del tejido epitelial, íntimamente relacionado a terminaciones nerviosas sensoriales y están separadas del tejido nervioso por una delgada lámina de mesénquima.

En el curso de la quinta semana las placodas se invaginan en la parte media para formar las fosas nasales. Los bordes de estas fosas nasales al crecer sobresalen y se conocen con el nombre de procesos nasales.³

Se da el nombre de proceso nasal lateral a la porción externa del borde de la fosa y de proceso nasal medio a la porción interna del mismo. Los procesos nasales medios se unen entre sí, y hacia arriba se continúan con el resto del proceso frontal, para constituir el proceso frontonasal que dará origen a la frente y al dorso y punta de la nariz. Los procesos nasales laterales en cambio al fusionarse con los procesos maxilares formarán el ala de la nariz.³

Cada elevación nasal está separada de los procesos maxilares por una hendidura, es el surco nasolagrimal que formará el conducto nasolagrimal. Debe recordarse que en esta etapa los ojos se encuentran lateralizados y casi al mismo nivel.³

Entre la sexta y séptima semana los procesos nasales medios y laterales establecen contacto entre sí por debajo de la fosa olfatoria en desarrollo. La soldadura o fusión de los tres procesos: lateronasal, medionasal y maxilar forma un reborde considerable de tejido en la base de la fosa olfatoria que luego se desarrolla hacia abajo y hacia adelante.³

Mientras ocurren estos cambios, el primer arco branquial, estructura principal para la formación del resto de la cara y boca, se subdivide en dos porciones llamadas proceso maxilar (PrMx) y mandibular (PrMd).³

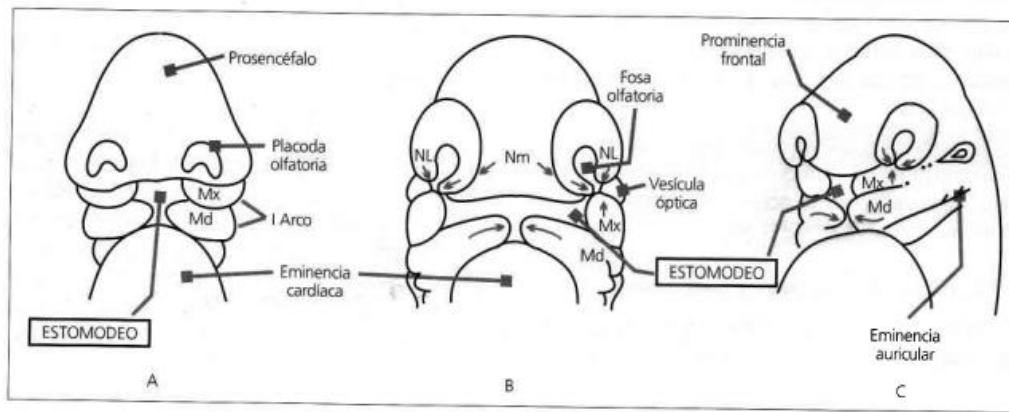


Fig.19. Región de la cabeza a las cuatro semanas con los distintos procesos que la configura.³

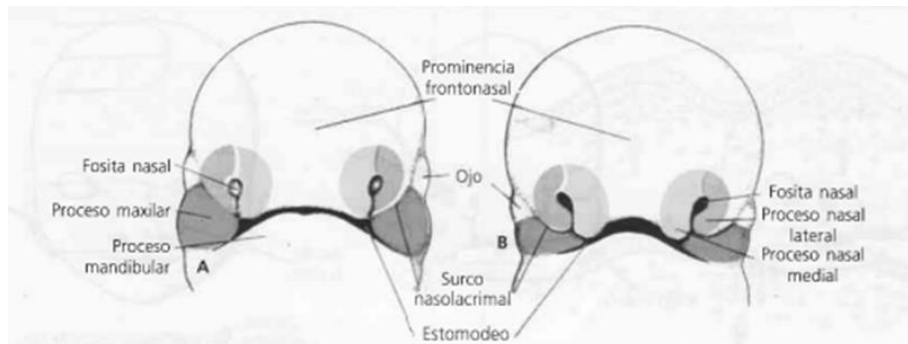


Fig.20. Formación de los procesos nasales A. Embrión de cinco semanas. B. Embrión de seis semanas.³

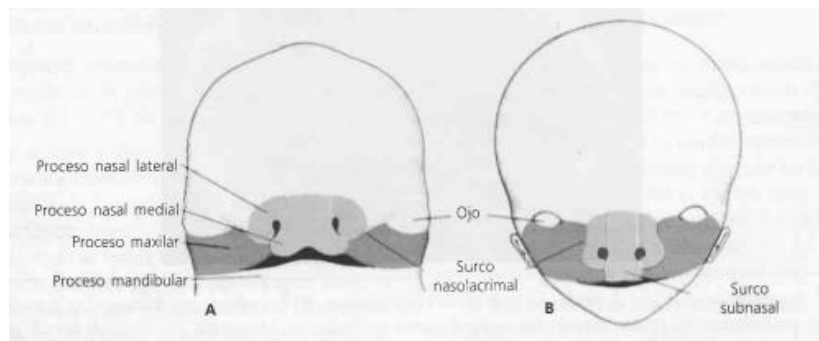


Fig.21. Procesos maxilares fusionados con los procesos nasales medios A. Embrión de siete semanas B. Embrión de diez semanas.³

6. DESARROLLO FETAL DE LA CAVIDAD BUCAL

Se ha descrito que al finalizar la tercera semana el embrión trilaminar se pliega. Como consecuencia de este plegamiento embrionario se forma una depresión llamada estomodeo o cavidad bucal primitiva. Esta cavidad está limitada por delante por el proceso frontal en desarrollo (proceso impar y medio levantado por el prosencéfalo), por detrás y hacia abajo por la eminencia cardíaca, lateralmente por los arcos branquiales y en el fondo está separada de la faringe por la membrana bucofaríngea. La membrana es bilaminar y está constituida por dos capas de células, una de origen ectodérmico y otra endodérmico respectivamente.³

El revestimiento del estomodeo es de naturaleza ectodérmica. A nivel del techo se origina una invaginación, es una bolsa adicional derivada del estomodeo llamada bolsa de Rathke, que formará el lóbulo anterior de la hipófisis (glándula de secreción interna).³

La comunicación entre la cavidad bucal primitiva y la faringe se establece al finalizar la cuarta semana al romperse la membrana bucofaríngea. Las estructuras que rodean al estomodeo crecen

y se agrandan rápidamente. Sólo dos semanas después de este acontecimiento, cuando el embrión tiene alrededor de seis semanas, se produce la diferenciación de la lámina dental, primer signo del desarrollo de los órganos dentarios u odontogénesis.³

6.1. Desarrollo del paladar

El paladar primario se desarrolla entre la quinta y la sexta semana, mientras que el secundario se forma, entre la séptima y octava semana a expensas de la cara interna de los procesos maxilares. La fusión de ambos paladares tiene lugar entre la décima y onceava semana de desarrollo.³

En relación con la formación del paladar primario los procesos nasales medios se unen no solo en superficie, sino también en profundidad y surge así una estructura embrionaria llamada premaxila. Dicho segmento está constituido por tres estructuras:³

- Componente labial: que forma la parte media o filtrum del labio superior.
- Componente maxilar: que comprende la zona anterior del maxilar que contiene a su vez los cuatro incisivos superiores y su mucosa bucal (futuras encías)
- Componente palatino: es de forma triangular con el vértice dirigido hacia atrás, y da origen al paladar primario.

Las fositas olfatorias comprendidas entre los procesos nasales medios y los procesos nasales laterales se invaginan aún más en el mesénquima cefálico, y su extremidad caudal se une al techo de la boca primitiva de la que está separada por una membrana buconasal de origen exclusivamente ectodérmico.³

A la sexta semana se perfora y se establece el contacto entre las cavidades nasal y bucal. El orificio se llama coana primitiva, y está situada por detrás del paladar primario. Más tarde esta abertura se ubica en la faringe, cuando se forma el techo definitivo de la cavidad bucal, que separa la cavidad bucal de la nasal.³

En relación con el desarrollo del paladar secundario, y mientras tienen lugar los mecanismos de formación del macizo facial, de la cara interna de los procesos maxilares que forman las paredes laterales de la boca, se originan dos prolongaciones a manera de estantes que se denominan procesos palatinos laterales o crestas. Estos crecen hacia la línea media para unirse más adelante entre sí y formar el paladar secundario. El desarrollo y el crecimiento de los procesos palatinos inicialmente no se hace en forma horizontal sino oblicuamente, ubicándose primero a cada lado de la lengua, debido a que este órgano se encuentra en plena formación y proliferación actuando como un obstáculo.³

Al final de la octava semana, al descender la lengua y el piso o suelo de la boca, los procesos palatinos laterales o crestas, cambian de dirección dirigiéndose hacia arriba, luego se horizontalizan, lo que facilita el contacto entre sí, dando origen a una fusión real de ambos procesos. De esta forma se constituye el paladar secundario.³

A las nueve semanas ambos procesos palatinos aparecen en disposición horizontal, muy próximos, pero no unidos. Los epitelios enfrentados presentan un aspecto atrófico probablemente debido a la compresión.³

A la décima semana el paladar secundario se fusiona con el paladar primario (de forma triangular con el vértice dirigido hacia atrás). Como vestigio de esta unión entre ambos paladares queda el agujero incisivo o palatino anterior. El rafe palatino resulta de la unión de los procesos palatino entre sí. Hacia arriba se unen con el tabique nasal, de esta manera se forma el techo definitivo de la cavidad bucal y, por ende, el piso de las fosas nasales. Al unirse los procesos palatinos con el tabique nasal se separa la fosa nasal derecha de la izquierda. Previamente en las paredes laterales de las fosas nasales se forman repliegues que constituirán los cometes superior, medio e inferior.³

En los fetos de 12 semanas las crestas están ya fusionadas entre sí y con el tabique nasal. Dentro del tejido conectivo en diferenciación se evidencian trabéculas óseas y la presencia de esbozos glandulares (futuras glándulas palatinas) en la proximidad de la línea media.³

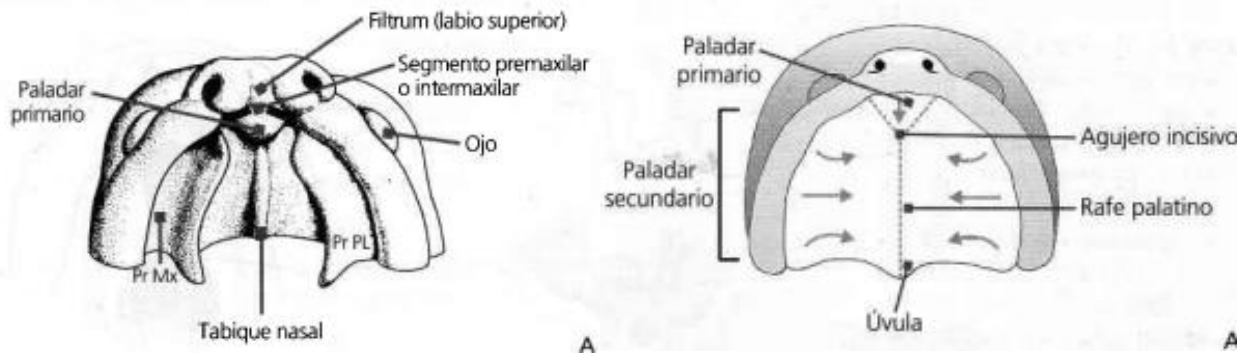


Fig.22. Desarrollo inicial del paladar. Las flechas A y B indican el sentido del movimiento de los procesos palatinos laterales.

6.2. Desarrollo de la lengua

El órgano lingual se desarrolla a partir del primero, segundo, tercer y cuarto arco branquial. A la quinta semana por la cara interna de los arcos mandibulares se observan dos engrosamientos laterales llamados protuberancias linguales laterales y entre ellas un pequeño tubérculo impar y medio. Las tres estructuras se forman como resultado de la proliferación del primer mesénquima del arco. Las inflamaciones linguales laterales se agrandan rápidamente, se fusionan entre sí y crecen demasiado en el tubérculo impar. Estas tres estructuras dan lugar al cuerpo de la lengua.³

Por detrás del tubérculo impar hay otra elevación media de mayor tamaño llamada cópula que resulta de la unión del mesénquima del segundo, tercero y parte del cuarto arco. A ambos lados de la cópula, se produce una rápida proliferación en el tejido adyacente al segundo, tercero y cuarto arco branquial, que dará lugar a la raíz de la lengua. Por último existe un tercer abultamiento medial que deriva de la porción posterior del cuarto arco y que indica el desarrollo de la epiglotis.³

Anatómicamente el cuerpo de la lengua, que se forma a partir de las protuberancias linguales laterales y del tubérculo impar está separado de la raíz por un surco en forma de V llamado surco terminal. Este surco marca en forma aproximada la línea entre los derivados del I arco y de los arcos situados detrás de él. En la línea media entre el tubérculo impar y la cópula se forma la glándula tiroides primitiva como un divertículo epitelial dentro del piso o suelo de la faringe.³ Este divertículo se separa de la mucosa que le da origen y emigra en dirección caudal. El punto de invaginación queda como una fosita permanente, llamada agujero ciego, localizado en el vértice de la V lingual. Es el punto de referencia ubicado embriológicamente entre el tubérculo impar y la cópula, que señala en el adulto el límite entre el primero y segundo arco branquial del embrión.

Es por esto que la parte dorsal y anterior de la lengua que deriva del primer arco está tapizada por epitelio ectodérmico (igual que el resto de la mucosa bucal) mientras que la raíz de la lengua, situada por detrás de la V lingual, está revestida por epitelio endodérmico.³

La mucosa de la porción dorsal de la lengua o los dos tercios anteriores de la lengua se desarrolla desde el primer arco faríngeo, mientras que la mucosa de la base de la lengua o el tercio posterior se desarrolla desde el tercer arco branquial. El músculo esquelético de la lengua se desarrolla a partir de mioblastos que migran hacia la lengua desde las somitas occipitales.

La inervación sensorial a la mucosa del cuerpo de la lengua proviene casi por completo del nervio del primer arco, el nervio trigémino (nervio craneal V). La inervación sensorial a la mucosa de la base de la lengua proviene principalmente del nervio del tercer arco, el nervio glossofaríngeo (IX par craneal). Los músculos esqueléticos de la lengua están inervados por el nervio hipogloso (XII par craneal).⁶

Las papilas linguales comienzan a esbozarse en la superficie de la mucosa dorsal a las ocho semanas, siendo bien evidentes a las 12 semanas.³ Una vez formado el piso o suelo de la boca a expensas principalmente de la cara interna del proceso mandibular (que también contribuye al desarrollo de la porción libre o bucal del órgano lingual), la lengua desciende, conjuntamente con el maxilar inferior, y transforma la cavidad bucal de virtual en real a las nueve semanas. Esto facilita que los procesos palatinos laterales del paladar secundario, como ya indicamos previamente se horizontalicen y se fusionen entre sí.³

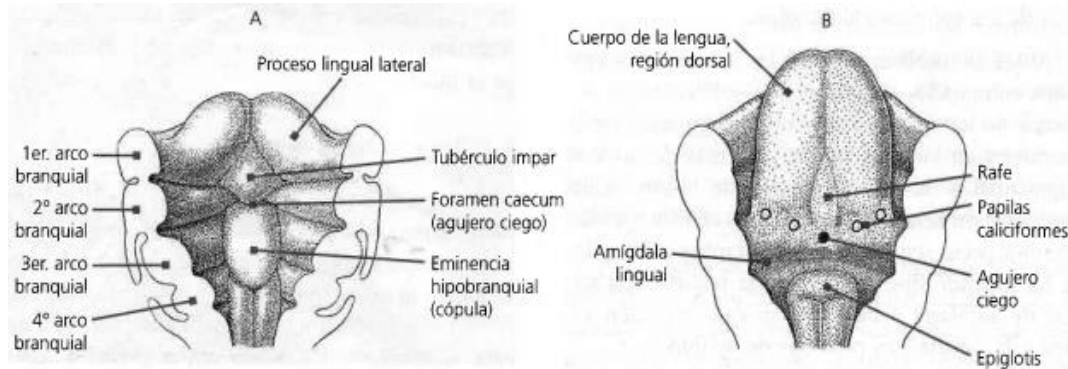


Fig.23. Desarrollo de la lengua

6.3. Formación de los labios y mejillas

La separación del labio de su respectiva mucosa gingival se produce por una gruesa franja de epitelio llamada lámina labial o lámina vestibular, que se desarrolla próxima a la lámina dental. Casi simultáneamente con ella la lámina labial se invagina en el mesénquima siguiendo el contorno de los maxilares. De esta manera, los labios quedan separados de la mucosa que tapiza los rebordes alveolares y se forma el vestíbulo bucal. En la línea media esta separación no es tan profunda y da lugar a la formación del frenillo labial.³

En la formación del labio inferior intervienen sólo los procesos mandibulares, mientras que en el labio superior su porción media o filtrum se origina a expensas de los procesos nasales medios, y sus porciones laterales a expensas de los procesos maxilares. El tejido muscular que da lugar al músculo orbicular de los labios se forma del mesénquima del segundo arco branquial, por lo que su inervación depende del facial (VII par).³

Las mejillas se forman por la fusión lateral y superficial de los procesos maxilares y mandibulares. Los músculos de las mejillas (carrillos) derivan del mesénquima del segundo arco branquial y están inervados por el nervio facial (VII par).³

7. DESARROLLO FETAL DE LOS TEJIDOS DUROS

Al finalizar el periodo embrionario (10 a 12 semanas) cuando la conformación y organización de los tejidos blandos se encuentra muy avanzada comienza el mecanismo de formación y mineralización de los tejidos duros.³

7.1. Formación de los huesos: Osificación

Existen dos tipos de osificación:

a) Osificación Intramembranosa: Se realiza a expensas del mesénquima. Los centros de osificación se caracterizan por poseer abundantes capilares, fibras colágenas y osteoblastos que elaboran sustancia osteoide, que se dispone formando trabéculas que construyen una red tridimensional esponjosa.

En los espacios intertrabeculares el mesénquima se transforma en médula ósea. El tejido mesenquimatoso circundante externo a las zonas osificadas se diferencia en periostio, estructura a partir de la cual se origina las nuevas trabéculas. A este tejido, tejido óseo primario no laminar, lo sustituye después del nacimiento un tejido óseo secundario laminar. En las zonas periféricas del hueso el tejido óseo se dispone como

tejido compacto formando las tablas externa e interna. Esta osificación es típica de los huesos planos.³

Ejemplos: bóveda o calota craneal y Maxilar Superior.

b) Osificación Endocondral o cartilaginosa: el cartílago hialino es el que guía la formación ósea por remoción del cartílago, quien experimenta numerosos cambios histológicos previos: proliferación e hipertrofia celular, calcificación de la matriz cartilaginosa, erosión (invasión vascular), formación de tejido osteoide y posterior mineralización.

Ejemplo: huesos de la base del cráneo: condrocráneo o rama del maxilar inferior.

El tipo de osificación está estrechamente relacionado con la futura función del hueso. Así, en las zonas de crecimiento expuestas a tensiones el mecanismo de osificación es intramembranoso. El hueso tolera mejor la tensión pues crece sólo por aposición. En cambio, donde existen presiones la osificación es endocondral. El cartílago por ser rígido y flexible soporta mejor la presión y el crecimiento es de tipo aposicional e intersticial.³

Ejemplo: huesos de la base del cráneo: condrocráneo o rama del maxilar inferior.

7.2. Osificación del neurocráneo y viscerocráneo

a) El neurocráneo: Está constituido por la caja ósea o calota y envuelve y protege al sistema nervioso central. En el neurocráneo se pueden considerar a su vez dos porciones:

1) la bóveda craneal (calota) llamada también osteocráneo o desmocráneo

2) la base del cráneo o condrocráneo, denominada así por el mecanismo de osificación endocondral.

b) El viscerocráneo: está constituido por los huesos de la cara en los que predomina la osificación intramembranosa.³

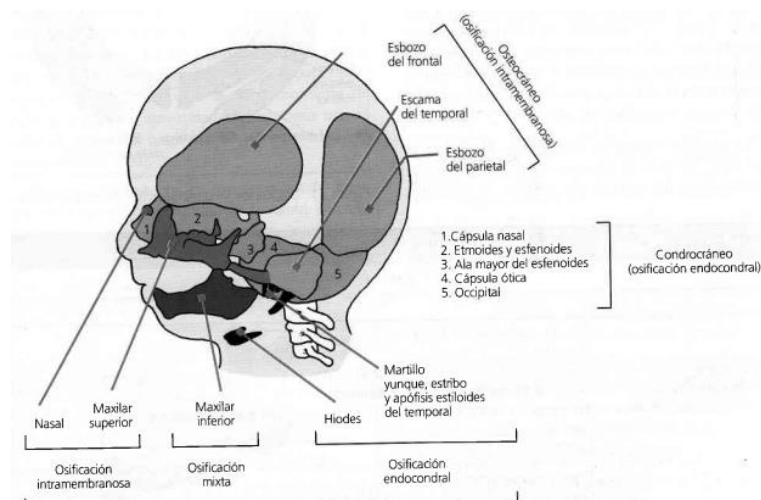


Fig.24. Tipo osificación craneal.³

7.3. Osificación del maxilar inferior

El maxilar inferior ofrece un mecanismo de osificación llamado yuxtaparacondral en el que el cartílago de Meckel, denominado cartílago primario sirve como guía o sostén pero no participa. La osificación se efectúa en forma de una estructura paralela y ubicada al lado del cartílago, de ahí su nombre (yuxta : al lado; para : paralelo; condro : cartílago).³

El inicio de la formación del tejido óseo se produce a las seis o siete semanas aproximadamente. Comienza en la vecindad del ángulo formado por las ramas del nervio mentoniano y del nervio incisivo, al separarse del dentario inferior. Se inicia como un anillo óseo alrededor del nervio mentoniano y luego las trabéculas se extienden hacia atrás y hacia adelante, en relación externa al cartílago de Meckel.³

La porción ventral del cartílago de Meckel es la que sirve de guía al proceso de osificación intramembranosa del cuerpo del maxilar. Recordemos que el sector distal del cartilago es el encargado de formar los dos huesecillos del oído medio: martillo yunque y su porción intermedia el ligamento esfenomaxilar.³ El resto del cartílago involuciona, salvo una pequeña parte a la altura de la zona incisal para ciertos autores conforma el cartílago sinfisial secundario. El hueso embrionario del cuerpo del maxilar, tiene el aspecto de un canal abierto hacia arriba, donde se alojan el paquete vásculo-nervioso y los gérmenes dentarios en desarrollo. Simultáneamente al avanzar la osificación la porción del cartílago de Meckel que guía este mecanismo, involuciona excepto a nivel de la sínfisis mentoniana. La formación del cuerpo de la mandíbula finaliza en la región donde el paquete vásculo-nervioso se desvía, en forma manifiesta hacia arriba. A las doce semanas aparecen en el mesénquima otros centros de cartílago independientes del cartílago de Meckel, y que juegan un papel importante en la osificación endocondral de la rama montante del maxilar.³

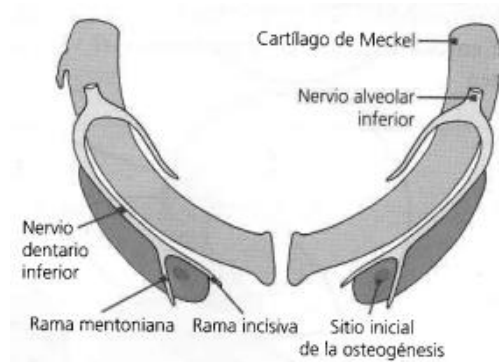


Fig.25. Osificación del maxilar inferior.³

La osificación es, por tanto, mixta porque además de ser intramembranosa intervienen los cartílagos secundarios. Existen tres centros cartilaginosos secundarios: el coronoideo, el incisivo (sinfisial o mentoniano) y el condíleo. Existiría, asimismo, un cuarto cartílago llamado angular.³ El condíleo es el de mayor tamaño y juega el papel principal en el crecimiento de la rama montante del maxilar, y persiste aproximadamente como una lámina muy delgada hasta los 20 años de edad.³

Merece señalarse que en los sitios donde aparecen estos cartílagos secundarios, tomarán inserciones los músculos masticadores. Esta interrelación es considerada como una función inductora (matriz funcional), donde cada una de estas estructuras estimula el desarrollo de sus tejidos adyacente. Algunos autores señalan la importancia de la lámina dental y, sugieren que la misma, junto con el cartílago de Meckel, coordinarían el proceso de osificación en el cuerpo mandibular. Para otros autores el mesénquima es el que posee el potencial genético, para provocar las inducciones que regulan la morfogénesis dentaria y los tejidos anexos. Los gérmenes dentarios estimulan por su parte el desarrollo de las apófisis alveolares óseas (procesos alveolares), que luego se incorporan al cuerpo del maxilar.³

Los cartílagos coronoideo y angular desaparecen en el feto a término, mientras que el incisivo o sinfisial se mantiene hasta los dos años de edad. Durante la vida fetal las dos mitades del maxilar inferior están unidas por una sínfisis fibrocartilaginosa, llamada sincondrosis; con posterioridad en la vida postnatal, este tejido existente a nivel de la unión será reemplazado gradualmente por hueso.³ En la mandíbula, en consecuencia, existen los dos mecanismos de osificación, en el cuerpo intramembranosa y en la rama montante endocondral.³

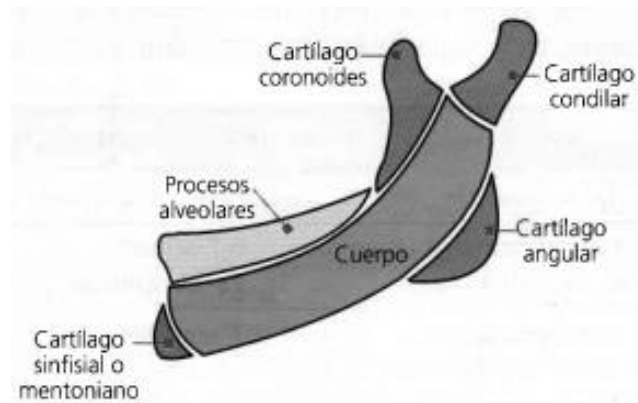


Fig.26. Unidades cartilaginosas que componen la mandíbula.³

El crecimiento del maxilar inferior hacia abajo y adelante se desarrolla a expensas del cartílago condilar, en sentido vertical por la formación de los rebordes o apófisis alveolares. En sentido anteroposterior el crecimiento se produce por aposición en el borde posterior de la rama y por reabsorción en el borde anterior de la misma. En la cara lingual del maxilar (región incisal) comienza la reabsorción después de las 16 semanas, lo que contribuye al crecimiento hacia delante de esta región del cuerpo mandibular.³

El mecanismo de osificación en los maxilares es muy temprano. Como ya se ha indicado se inicia a las seis-siete semanas y se conforma totalmente alrededor de las 13 semanas (período embrionario). A los siete meses comienza ya el proceso de la remodelación ósea (período fetal).³ El crecimiento postnatal de los maxilares, especialmente a partir de los dos años de edad, se realiza de forma acelerada como consecuencia de la actividad funcional masticatoria. Las proporciones se equiparan en tamaño con los huesos del cráneo alrededor de los siete años. El crecimiento del maxilar inferior está en íntima relación armónica con el crecimiento del maxilar superior y se realiza a expensas de tres regiones: de los cartílagos condíleos (derecho e izquierdo), de las ramas y del periostio sinfisario.³

En la niñez y en la adolescencia el remodelado de crecimiento es muy acelerado, lo que involucra la formación de un hueso muy vascularizado debido a las rápidas velocidades en su depósito, posteriormente este hueso es reemplazado lentamente por otro menos vascular o hueso maduro. Estas modificaciones implican cambios tanto en la arquitectura de las corticales como en las trabéculas del hueso esponjoso, para adaptarse a los requerimientos funcionales frente a las presiones masticatorias.³

Por ejemplo en la zona de los molares inferiores las trabéculas óseas se orientan horizontalmente, mientras que a nivel de los caninos se disponen verticalmente. En las corticales se producen espesamientos (o refuerzos) de tejido óseo en sitios específicos, conocidos como sistemas trayectoriales. Este sistema está constituido por columnas y arcos de diferente distribución en ambos maxilares. Se denominan columnas cuando tienen orientación vertical y vigas o arcos cuando son horizontales.³

7.4. Osificación del maxilar superior

Al terminar la sexta semana comienza la osificación del maxilar superior a partir de dos puntos de osificación situados por fuera del cartílago nasal. Uno a nivel anterior, denominado premaxilar y otro posterior denominado postmaxilar. La zona anterior está limitada hacia atrás por el conducto palatino anterior y lateralmente por dos líneas que parten de este punto hacia la zona distal de los incisivos laterales.³

A partir del centro de osificación premaxilar rápidamente se forman trabéculas que se dirigen en tres direcciones:

- a) hacia arriba para formar la parte anterior de la apófisis ascendente
- b) hacia adelante en dirección hacia la espina nasal anterior
- c) en dirección a la zona de las apófisis alveolares incisivas (dependiente del desarrollo dentario).³

Del centro postmaxilar las espículas óseas siguen cuatro rutas o sentidos diferentes:

- a) hacia arriba para formar la parte posterior de la apófisis ascendente
- b) hacia el piso de la órbita
- c) hacia la zona de la apófisis malar
- d) hacia la porción alveolar posterior (desde mesial de caninos hasta molares).³

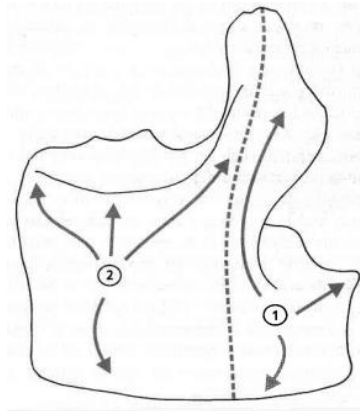


Fig.27. Formación del maxilar superior (porción externa): se señalan los dos centros primarios de osificación pre y postnatal (1 y 2).³

El conjunto de todas estas trabéculas forman la parte ósea externa de la maxila. La osificación interna o profunda, se inicia posteriormente. En este caso las trabéculas avanzan por dentro de las crestas palatinas. Alrededor de las 12 semanas los procesos palatinos laterales se fusionan con el paladar primario hacia adelante y con el tabique nasal hacia arriba para originar el paladar duro.³

La formación ósea en el maxilar superior se realiza por el mecanismo de osificación intramembranosa. Su crecimiento es por dominancia de las suturas interóseas y por el desarrollo de cavidades neumáticas (senos maxilares y frontales) influenciados por las funciones de respiración y digestión. El crecimiento por el mecanismo de tipo sutural se realiza en los tres planos del espacio: hacia abajo y adelante por las suturas maxilomalar, frontomaxilar y cigomática temporal. En sentido transversal por la sutura mediopalatina y el crecimiento vertical por el desarrollo de las apófisis alveolares.³

7.5. Formación del hueso alveolar

Al finalizar el segundo mes del período embrionario (octava semana) tanto el maxilar superior como el inferior contienen los gérmenes dentarios en desarrollo, rodeados parcialmente por las criptas óseas en formación. Los gérmenes dentarios estimulan la formación de los alvéolos (cavidades cónicas destinadas a alojar la o las raíces de los elementos dentarios) a medida que estos pasan de la etapa pre-eruptiva a la eruptiva pre-funcional. Con la formación radicular se conforman los tabiques óseos y de esta manera se incorporan gradualmente los alvéolos a los cuerpos óseos de los maxilares superior e inferior respectivamente.³

Durante su formación, el hueso alveolar, crece alrededor del diente y luego se une a la porción basal de los maxilares.³

8. LA NATURALIEZA DEL CRECIMIENTO ESQUELETICO

A nivel celular, solo existen tres posibilidades de crecimiento. La primera consiste en un aumento de tamaño de cada una de las células, lo que se conoce como hipertrofia. La segunda posibilidad es un aumento en el número de células, o hiperplasia. La tercera consiste en que las células secreten sustancia extracelular, contribuyendo así a un incremento de tamaño independientemente del número o tamaño de las células.² El hecho de que la sustancia extracelular del esqueleto se mineralice implica una importante distinción entre el crecimiento de los tejidos blandos o no mineralizados del cuerpo y el de los tejidos duros.²

Los tejidos blandos crecen por una combinación de hiperplasia e hipertrofia, dando lugar a lo que se conoce como crecimiento intersticial, que significa simplemente que afecta todas las partes del tejido. Por el contrario, cuando se produce la mineralización y se forma tejido duro, no es posible el crecimiento intersticial. Siguen siendo posibles la hiperplasia, la hipertrofia y la secreción de sustancia extracelular, pero en los tejidos mineralizados estos procesos solo pueden darse en la superficie y no en el seno de la masa mineralizada.²

Se puede producir la adición directa de hueso neoformado a la superficie del hueso existente, gracias a la actividad de las células del periostio. Las nuevas células se forman en el periostio y la sustancia extracelular secretada allí se mineraliza y se convierte en nuevo tejido óseo. Este proceso se denomina aposición superficial. El crecimiento intersticial es un aspecto relevante del crecimiento esquelético general, ya que una parte importante del sistema esquelético se modela originalmente a partir de cartílago.²

El máximo de desarrollo del esqueleto cartilaginoso se produce durante el tercer mes de vida intrauterina. Una placa continua de cartílago se extiende desde la cápsula nasal posteriormente hasta el agujero occipital, en la base de cráneo. Hay que tener presente que el cartílago es un tejido casi avascular. Ello implica, por supuesto, que el cartílago ha de ser fino. En las etapas iniciales del desarrollo, el tamaño extremadamente pequeño del embrión hace factible la existencia del condrosqueleto.²

Durante el cuarto mes de vida intrauterina se produce una penetración de elementos vasculares sanguíneos hacia varios puntos internos del condrocraqueo. Esas zonas se convierten en puntos de osificación, en los que el cartílago se convierte en hueso. El viejo condrocraqueo queda representado únicamente por pequeñas zonas de cartílago interpuestas entre grandes secciones de hueso, que asume la forma característica de los huesos etmoides, esfenoideos y basilar.²

No todos los huesos del esqueleto adulto están representados en el modelo cartilaginoso embrionario; se puede formar hueso por secreción de matriz ósea directamente en el tejido conjuntivo, sin la formación intermedia de cartílago. A este tipo de formación ósea se le conoce como formación de hueso intramembranoso. Este tipo de osificación se observa en la bóveda craneal y en ambos maxilares.²

Al principio de la vida embrionaria, la mandíbula se desarrolla en la misma zona que el cartílago del primer arco faríngeo, o cartílago de Meckel. Podría pensarse que la mandíbula representaría la sustitución ósea de este cartílago, del mismo modo que el hueso esfenoideos. El desarrollo de la mandíbula comienza como una condensación del mesénquima inmediatamente lateral al cartílago de Meckel y continua con una formación de hueso intramembranoso. El cartílago de Meckel se desintegra y desaparece.

Restos de este cartílago se transforman en una parte de dos de los huesos pequeños que forman los huesecillos del oído medio. Su pericordio persiste, formando el ligamento esfeno-mandibular. El cartílago condilar se desarrolla inicialmente como un cartílago secundario independiente, que está separado del cuerpo de la mandíbula por un hueco considerable. A comienzos del periodo fetal se fusiona con la rama mandibular en desarrollo.²

El maxilar se forma inicialmente a partir de un centro de condensación mesenquimatoso del proceso maxilar. Cualquiera que sea la zona en que se forme hueso intramembranoso, no es posible producir crecimiento intersticial en el seno de la masa mineralizada, y el hueso debe formarse enteramente por aposición y reabsorción.²

8.1. TIPOS DE CRECIMIENTO OSEO

Existen cuatro tipos de crecimiento óseo durante el desarrollo craneofacial posnatal:

1. Crecimiento endocondral o cartilaginoso, que proviene del tejido mesenquimatoso primario.
2. Crecimiento intramembranoso, que surge del tejido conjuntivo indiferenciado y formará una matriz orgánica que se mineraliza.
3. Crecimiento aposicional, por proliferación ósea, periostal y endostal.
4. Crecimiento sutural, mediante osificación de la membrana periostática y el tejido conectivo de la sutura.⁸

8.2. MECANISMOS DE CRECIMIENTO CRANEOFACIAL

Se producen dos clases de movimientos durante el crecimiento que son:

1. Una deriva cortical por remodelación del hueso (aposición – reabsorción)
2. Un desplazamiento por el cual los huesos se apartan unos de otros, creando un espacio dentro del cual ocurre el aumento de tamaño por crecimiento de cada una de sus superficies de forma independiente.⁸

8.3. CRECIMIENTO DEL ESQUELETO CRANEOFACIAL

a) Bóveda Craneal

Está constituida por una serie de huesos planos que se originan directamente por formación de hueso intramembranoso, sin la intervención de precursores cartilaginosos. Al nacer, los huesos planos del cráneo están bastante separados por un tejido conjuntivo intermedio relativamente laxo. Estos espacios abiertos o fontanelas, permiten que el cráneo se deforme considerablemente en el momento del parto. Tras el nacimiento, la aposición de los huesos a lo largo de los bordes de las fontanelas va eliminando estos espacios abiertos con bastante rapidez, pero los huesos siguen estando separados durante muchos años por una delgada sutura recubierta de periostio, que se fusiona en la edad adulta.²

A pesar de su pequeño tamaño, la aposición de hueso neoformado en estas suturas es el principal mecanismo para el crecimiento de la bóveda craneal. Aunque la mayor parte de dicho crecimiento se produce a nivel de las suturas, existe una tendencia a eliminar hueso de la superficie interior de la bóveda craneal, al tiempo que se añade hueso neoformado a la superficie exterior. Esta remodelación de las superficies interior y exterior permite ir modificando el contorno durante el crecimiento.²

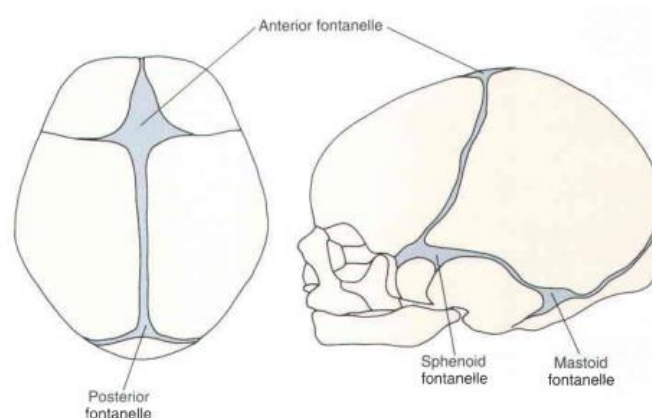


Fig. 28. Fontanelas de una bóveda craneal de un recién nacido.²

b) Base de cráneo

A diferencia de la bóveda craneal, los huesos de la base de cráneo se forman inicialmente a partir de cartílago y se transforman después en hueso por osificación endocondral.²

Como hemos indicado anteriormente, los centros de osificación del condrocraqueo aparecen al comienzo de la vida embrionaria, marcando la ubicación definitiva de los huesos basilar,

esfenoides y etmoides, que constituyen la base de cráneo. Al ir avanzando la osificación, persisten entre los centros de osificación franjas de cartílago denominadas sincondroses. Los puntos importantes de crecimiento son:

- La sincondrosis esfenooccipital, entre los huesos esfenoides y occipital.
- La sincondrosis interesfenoidal, entre las dos partes del esfenoides.
- La sincondrosis esfenoetmoidal, entre el esfenoides y el etmoides.²

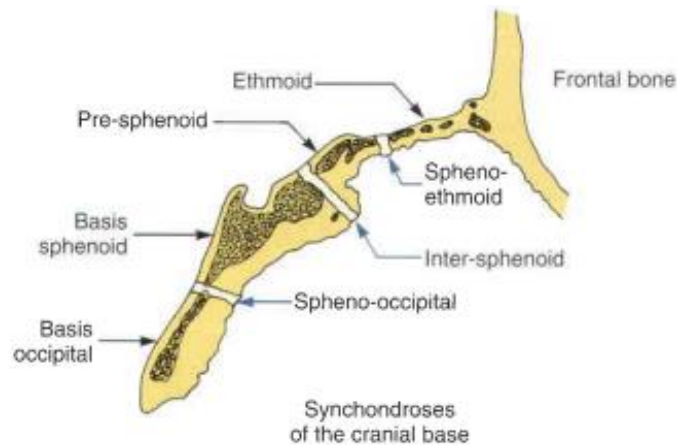


Fig.29. Crecimiento de la base de cráneo: sincondrosis esfenooccipital, sincondrosis interesfenoidal y sincondrosis esfenoetmoidal.²

La sincondrosis interesfenoidal desaparece en los primeros meses de vida, quedando, por tanto, dividida la base de cráneo en dos zonas: una anterior y otra posterior.⁸

La base de cráneo anterior crecerá hasta los 7 años a expensas de la sincondrosis esfenoetmoidal, mientras que la base de cráneo posterior lo hará a expensas de la sincondrosis esfenooccipital hasta el vigésimo año de vida.⁸

c) Maxilar

El maxilar se desarrolla por completo tras el nacimiento por osificación intramembranosa. Dado que no se produce sustitución de cartílago, el crecimiento se produce de dos formas:

- Por aposición de hueso a nivel de las suturas que conectan el maxilar con el cráneo a su base.
- Por remodelación superficial.²

Sin embargo, en contraste con la bóveda craneal, los cambios superficiales que se observan en el maxilar son bastante llamativos y tan importantes como los que se producen a nivel de las suturas. Además, el maxilar es empujado hacia adelante por el crecimiento de la base de cráneo detrás de él.²

El maxilar debe recorrer en su crecimiento una distancia considerable hacia abajo y hacia afuera en relación con el cráneo y su base. Esto se lleva a cabo de dos maneras:

- Por un empuje posterior creado por el crecimiento de la base del cráneo
- Por el crecimiento de suturas²

El maxilar superior está formado por dos hemimaxilares unidos a través de una sutura palatina media, encontrándose unido parcialmente al cráneo por las suturas frontomaxilar, cigomático maxilar, cigomático temporal y pterigopalatina, que se encuentran en una posición oblicua y paralela entre sí, lo que contribuye a que el maxilar pueda desplazarse hacia abajo y hacia delante.⁸

Aproximadamente a los 7 años, el crecimiento de la base del cráneo se para, y el crecimiento de las suturas es el único mecanismo que lleva el maxilar hacia adelante.²

Las suturas que fijan posterosuperiormente al maxilar están situadas de forma idónea para permitir su recolocación hacia abajo y hacia adelante. Al producirse este desplazamiento anteroinferior, el espacio que de otra forma se abriría en las suturas se va rellenando por proliferación ósea a esos niveles. Las suturas mantienen su anchura y los diversos procesos maxilares se van alargando. Se produce aposición ósea en ambos lados de las suturas, de modo que los huesos a los que se une el maxilar también van aumentando de tamaño.²

Parte del borde posterior del maxilar es una superficie libre en la región de la tuberosidad. Las superficies frontales del maxilar van remodelándose al tiempo que crece en sentido anteroinferior y se va eliminando hueso de gran parte de su superficie anterior.²

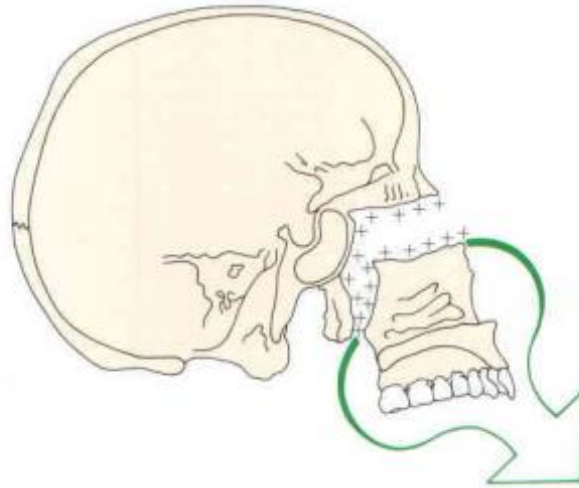


Fig.30. Movimiento del maxilar: hacia abajo y hacia adelante por el crecimiento de los tejidos blandos circundantes, abriendo espacio entre las uniones de la sutura superior y posterior y se agrega hueso nuevo a ambos lados de las suturas.²

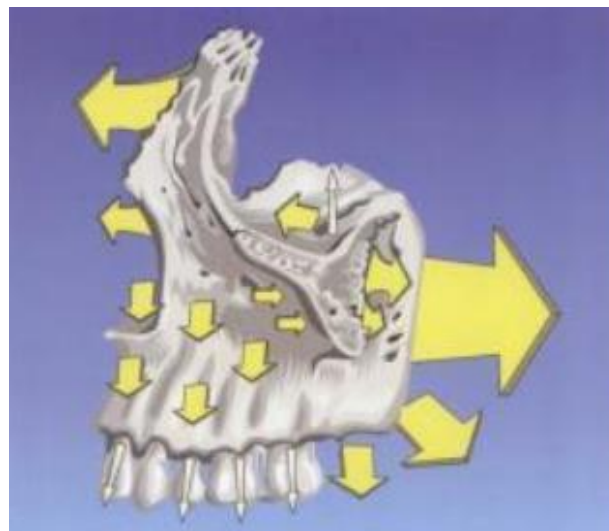


Fig.31. Movimientos regionales de crecimiento de maxilar superior.⁸

d) Mandíbula

A diferencia de lo que sucede en el maxilar, en el crecimiento de la mandíbula son importantes la actividad endocondral y la perióstica.

El patrón general de crecimiento de la mandíbula se puede representar de dos formas, ambas son correctas. Si se toma como referencia al cráneo, el mentón se desplaza hacia abajo y hacia adelante. Si se examinan los datos obtenidos en experimentos de tinción vital, se

observa que los principales puntos de crecimiento de la mandíbula son la superficie posterior de la rama mandibular y las apófisis condilar y coronoides.²

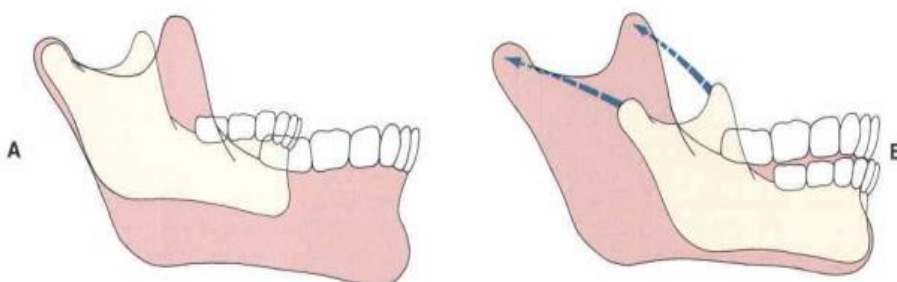


Fig.32. Movimiento y desplazamiento de la mandíbula. La mandíbula crece hacia arriba y hacia atrás y se desplaza hacia abajo y hacia adelante.⁸

El mentón es una zona de crecimiento casi inactiva. Se desplaza en sentido anteroinferior, ya que el crecimiento se produce realmente en el cóndilo y a lo largo de la superficie posterior de la rama mandibular. El cuerpo de la mandíbula se alarga por aposición perióstica de hueso en su superficie posterior, mientras que la rama mandibular crece en altura por reposición endocondral a nivel del cóndilo y por remodelación superficial. Conceptualmente, podemos considerar que la mandíbula se desplaza hacia abajo y hacia delante, al tiempo que aumenta de tamaño al crecer hacia atrás y hacia arriba.²

En esencia, el cuerpo de la mandíbula se alarga al alejarse la rama mandibular del mentón, lo que se produce por eliminación ósea de la superficie anterior de la rama y aposición ósea en la superficie posterior²

9. CRECIMIENTO Y DESARROLLO NORMAL DE LAS ARCADAS DENTARIAS

La primera etapa de incremento o de crecimiento acelerado se produce dentro de los primeros 3 años de vida, y una segunda durante la pubertad entre los 11 – 14 años en las mujeres y los 12 – 16 años en los varones.⁸

Durante los primeros 3 años de vida aparece la totalidad de la dentición temporal, a la vez que el macizo craneofacial se encuentra en continuo cambio. Los arcos alveolodentarios crecen y se desarrollan en función de la base ósea que los sustenta y por la erupción de los dientes.⁸

El crecimiento en “V”, tanto en el maxilar como en la mandíbula, aumenta la altura de las apófisis alveolares y ensancha transversalmente el arco dental. La erupción de los dientes temporales estimulará y formará nuevo hueso alveolar en ambos maxilares, creciendo estos en altura y anchura mediante mecanismos de aposición y reabsorción, a la vez que las zonas posteriores o retromolares crecen en forma de “V”, cada vez más divergentes.⁸

10. MALFORMACIONES CRANEOFACIALES

Las malformaciones congénitas se definen como defectos estructurales genéticamente determinados presentes en el niño en el momento de nacer. Se han identificado miles de defectos congénitos y pueden ser la principal causa de muerte durante el primer año de vida.⁹

Los defectos congénitos son aislados o múltiples. Los aislados pueden ser:

- Malformaciones: cuando la anomalía estructural del órgano, sistema o parte del cuerpo está intrínsecamente determinado, o sea, genéticamente determinado
- Disrupciones: cuando esta anomalía es producida por una noxa externa como una disrupción vascular o un teratógeno, es decir, genéticamente es normal, pero algo interrumpe su desarrollo.
- Deformidad: al existir la distorsión de una estructura normal en su origen, modificada por causas extrínsecas o intrínsecas, es decir, genéticamente normal, donde factores externos o internos no actuaron en el período de embriogénesis, sino en el fetal, por lo

que no altera la estructura sino deforma, la cambia de posición o no permite que alcance el completamiento de sus funciones.

- Displasias: dadas por la desorganización de las células de un tejido que condiciona que en su localización se vean sus efectos. Es un término hístico, que describe la naturaleza histológica de los cambios.⁹

10.1. Fisuras craneofaciales

10.1.1. Labio y paladar fisurado

a) Concepto: El padecimiento de labio paladar hendido (LPH) se encuentra entre las alteraciones congénitas más comunes que afectan las estructuras de la cara¹¹, ocupando, además, el tercer puesto de todas las malformaciones.¹² Puede involucrar tanto tejidos blandos como óseos, desde el área del labio hasta fisuras que comuniquen la cavidad oral con nasal, y puede provocar afectaciones de oído y ojos.¹⁰ Las fisuras de labio y/o paladar son deficiencias estructurales congénitas debidas a la falta de unión entre procesos faciales embrionarios; se conoce el labio fisurado como un "trastorno del desarrollo caracterizado por ausencia de fusión de las partes del labio" y el paladar fisurado como "defecto del desarrollo por ausencia de fusión de las crestas palatinas" produciéndose comunicación con la cavidad nasal. La hendidura de paladar secundario es una falla de los procesos palatinos para fusionarse".¹¹

Esta malformación, dependiendo si es una fisura de labio y/o paladar, afecta diferentes funciones del niño, tales como la alimentación, la audición, la respiración y la fonación además de provocarle problemas estéticos, psicológicos y de adaptación social.¹²

b) Clasificación: Existen diferentes clasificaciones se habla de fisura palatina completa con involucramiento labial, fisura en el paladar anterior (limitándose exclusivamente a la fosa anterior) donde puede estar implicado el labio, fisura en el paladar posterior (por detrás de la fosa) y fisura submucosa, incluyendo una úvula fisurada.¹⁰ Otra manera de catalogar al LPH es con respecto a la anatomía expuesta: al comprometer el labio, se nombra unilateral (derecho o izquierdo) o bilateral; se adiciona incompleto o completo si involucra tejidos nasales (labio leporino, fisura labial, labio fisurado o labio hendido (LH); paladar hendido (PH) completo o incompleto (un tercio o dos tercios) o LPH cuando la afección involucra paladar y labio, bilateral o unilateral y fisura labio alveolo palatina.¹⁰

En el caso de fisuras palatinas, el paciente presenta dificultad para su alimentación y respiración, problemas foniátricos, falta de desarrollo de los procesos alveolares, problemas de forma, número y erupción dental que afectan no solamente la dentadura infantil, sino también comprometen la de adulto.¹⁰

c) Prevalencia: La incidencia reportada en Perú es de 1/1000 nacidos vivos aunque se presume mayor. Se considera que la incidencia de fisuras labio palatinas es mayor en la raza asiática, en comparación con la raza mestiza o caucásica, siendo la raza negra la menos afectada, aunque se requieren de más estudios para confirmar estas hipótesis.¹³ por razones desconocidas, el sexo masculino se encuentra más afectado en el labio hendido, con una relación de 2:1.¹⁴ En el Perú uno de 500 recién nacidos tiene algún tipo de fisura, 21% tienen solo labio, 33% tienen fisura de paladar, 46% tienen ambos. Aproximadamente un 7% de las fisuras con o sin compromiso de paladar se asocia a un síndrome genético conocido. La asociación con malformaciones, es mayor en la fisura labio palatina que en la de labio aislada (25% versus 10%) y aún mayor con la fisura palatina aislada (46%). El lado más afectado tanto en fisura labial como en fisura palatina es el lado izquierdo, esto se debe a un menor aporte vascular embrionario de la hemicara izquierda.¹⁵

d) Etiología: Su etiología es de carácter multifactorial y en su aparición juegan un papel importante los factores genéticos y ambientales, por ello es considerada una malformación poligénica y multifactorial.¹⁶

Entre los factores ambientales parecen jugar un rol más importante en la patogenia de esta enfermedad, encontrándose una lista larga de causas asociadas.

- Infecciones: Virus Influenza A2, rubéola y Toxoplasma gondii.
- Drogas: Fenobarbital, Difenilhidantoina, Acido Valproico, Trimetadiona, Corticoesteroides, Diazepam, Tabaco y Alcohol.
- Déficit nutricional: Deficiencias de ácido fólico.
- Otros factores: Stress.¹⁶

También, se habla de las interferencias mecánicas cuando la lengua se interpone entre los procesos palatinos y corresponde a una forma de obstrucción que propicia el desarrollo anormal de los procesos. Esto podría ser una causa de la formación del labio y paladar fisurado. Solo el 10% de casos de paladar fisurado están asociados a un síndrome. Entre ellos podemos mencionar: síndrome de Hallermann Streiff, síndrome de Cohen, síndrome de Van der Woude, síndrome de Apert, síndrome de Moebius, síndrome de Pierre Robin, síndrome de Treacher Collins, Displasia cleidocraneal, síndrome de Crouzon. Estos niños en general, van a tener problemas con la lactancia porque a anatomía normal de la cavidad oral se ve alterada. Si el niño tiene solo una fisura labial no hay problema porque el niño se acomoda. Si el niño presenta una fisura labio palatina el problema es más complejo.¹⁵

- e) **Tratamiento:** El manejo prequirúrgico está orientado a facilitar el cierre primario de la fisura labial y prevenir complicaciones tales como la dehiscencia del cierre quirúrgico del labio. Existen diferentes métodos utilizados entre los que destacan el uso de mecanismos pasivos como las bandas elásticas, tapes o los moldes nasopalatales (denominado NAM en inglés) y tienen por finalidad conseguir un cierre y alineamiento de la fisura alveolo palatina así como un moldeamiento de la deformidad nasal.¹³ El moldeador nasal debe estar insertado a una placa obturadora, que estimula los procesos palatinos y los aproxima por la presencia del acrílico y demás fuerzas musculares; como resultado se obtiene la conformación de la nariz, reduciendo la deformación de la pared nasal, pues estimula y reposiciona los tejidos blandos y los cartílagos nasales. Se inicia el tratamiento prequirúrgico preferentemente entre de los 10 primeros días de nacido con una duración máxima de 6 meses.¹⁷

En relación a la fisura palatina esta patología tiene diferentes protocolos de manejo variando en la edad de cirugía y tiempos quirúrgicos principalmente.¹³ Los actuales protocolos propugnan desde el nacimiento la realización de ortopedia prequirúrgica con el objetivo de alinear la posición de los segmentos del maxilar fisurado y el moldeado nasal durante los primeros meses de vida, previo a la reconstrucción quirúrgica del labio y paladar. Este tratamiento se basa en la investigación de Matsuo y Hirose, quienes señalan que en el recién nacido el cartílago nasal está aún en desarrollo y sujeto a reubicación, debido a la plasticidad del cartílago que posee altos niveles de ácido hialurónico, que circulan varias semanas después del nacimiento. Otra razón por la cual es posible modificar estas anomalías en el recién nacido es en base a la acción de los estrógenos maternos presentes que producen elasticidad y plasticidad de las estructuras óseas y cartilagosas del feto. Grayson et al. diseñaron una placa de ortodoncia a la que añadieron una extensión nasal para el moldeado nasal y alveolar simultáneamente, la combinación de estos dos elementos constituyen el moldeador nasopalatale. La extensión nasal se pone cuando la distancia entre los segmentos alveolares fisurados es menor de 5 mm. La edad del niño al inicio al tratamiento debería ser idealmente antes de las 72 horas de vida. El tratamiento prequirúrgico se completa aproximadamente a los 5 meses de edad, antes del cierre del paladar primario luego de lo cual, se retira el aparato y se realiza la primera intervención quirúrgica.¹²

Por otro lado, el protocolo más usado para el cierre quirúrgico de la fisura palatina se da entre los 9 a 12 meses 1 solo tiempo quirúrgico. La mayor desventaja es la mayor

disección quirúrgica de los tejidos y probable mayor sangrado, sin embargo, este protocolo tiene una menor proporción de fistulas palatinas y mejores resultados en la voz y el habla reportados. Recientemente, se ha propuesto el reparo precoz (antes de los 3 meses) de la fisura labial sin embargo, se debe tener en cuenta el acto anestésico observándose mayores complicaciones respiratorias en niños de menor edad. En relación a la deformidad nasal, la corrección primaria (durante la cirugía labial) fue cuestionada durante mucho tiempo pues se creía que afectaba el crecimiento nasal, sin embargo en la actualidad está muy difundida su corrección primaria.¹³

La atención de pacientes con fisura de labio y/o paladar hendidos requiere de un equipo multidisciplinario, mismo que debe de estar integrado por un cirujano maxilofacial, odontopediatra, ortodoncista, protesista dental, pediatra, foniatra, otorrinolaringólogo, audiólogo, fisioterapeuta, psicólogo, genetista y enfermera especialista. En la reparación del paladar el desarrollo del habla merece una consideración primordial, cuyo objetivo es cerrar el paladar anatómicamente y reducir al mínimo el retraso en el crecimiento del maxilar, que va acompañado de deformidades alvéolo-dentales.¹⁸

Protocolo del Programa Outreach Surgical		
Fisuras bilaterales severas	Ortopedia prequirúrgica	2-3 semana
Deformidad labio nasal Deformidad palatina	Rinoqueiloplastia primaria Palatoplastia primaria (Uranoestatiolrratia)	3 meses 1 año
Insuficiencia velofaríngea Revisión labio nasal	Faringoplastia Técnica de acuerdo con deformidad	5 años 5 años
Fisura alveolar Injerto óseo alveolar	Cierre de fisura alveolar Injerto hueso autólogo cresta iliaca	5 años 7-9 años
Hipoplasia maxilar	Cirugía ortognática	16-18 años

Tabla 1. Protocolo de tratamientos para fisura labio palatina.¹³



Fig 33. Caso clínico: fisura labio palatina tratada con ortopedia prequirúrgica y tratamiento quirúrgico.¹⁷

Tabla 1. Equipos interdisciplinarios			
Profesión	Chile	Colombia	Estados Unidos
Atención médica			
Pediatría	*	*	*
Otorrinolaringología	*	*	*
Genética	*	*	*
Atención Quirúrgica			
Cirugía	*	**	**
Enfermería	*		*
Anestesiología	*		*
Atención de Soporte			
Fonoaudiología	*	*	*
Audiología	*		*
Odontopediatría	*	*	*
Psicología	*	*	*
Kinesioterapia	*		
Trabajo Social		*	
Nutrición		*	

Tabla 2. Equipos Interdisciplinarios en la atención de pacientes con fisura labio paladar hendido.¹⁹

Tabla 2. Momentos de atención				
Profesión	Edad Meses	Chile	Colombia	Estados Unidos
Atención Médica				
Pediatría	0	*	*	
	1		*	
	3		*	
	6		*	
	12		*	
Otorrinolaringología	0			*
	1			*
	3	*	*	*
	6			*
	12			*
Genética	0			
	1	*		
	3			
	6			
	12			
Atención Quirúrgica				
Cirugía	0			
	1			
	3		*	
	6	*	*	
	12	**	***	****
Enfermería	0			
	1	*		
	3	*		
	6	*		
	12			
Soporte				
Fonoaudiología	0		*	*
	1		*	*
	3	*	*	*
	6	*	*	*
	12	*	*	*
Odontopediatría	0		*	*
	1		*	*
	3	*	*	*
	6	*	*	*
	12		*	*
Psicología	0		*	
	1	*	*	
	3		*	
	6	*	*	
	12		*	
Audiología	0			*
	1			*
	3	*		*
	6	*		*
	12	*		*

Tabla 3. Momentos de atención en pacientes con labio paladar fisurado.¹⁹

10.2 Disostosis Craneofacial

10.2.1 Síndrome de Goldenhar

- a) **Concepto:** El síndrome de Goldenhar (SG) también conocido como displasia óculo-aurículo-vertebral, secuencia facio-aurículo-vertebral o síndrome del segundo arco branquial es un cuadro heterogéneo caracterizado por la presencia de una combinación de defectos oculares, auriculares, craneofaciales y vertebrales. Los hallazgos auriculares se observan en la mayoría de los pacientes con el síndrome y son las características más consistentes con la enfermedad, varían de gravedad e incluyen la microtia, anotia, apéndices preauriculares, atresia del conducto auditivo externo, fusión de huesecillos, hipoplasia coclear e hipoacusia conductiva y neurosensorial siendo la primera más frecuente que la segunda. Las alteraciones craneofaciales que tal vez son las más llamativas cuando se observa el paciente por primera vez, incluyen la hipoplasia ósea principalmente de la mandíbula y el maxilar, alteraciones en la articulación témporo-mandibular, microtia, anomalías en la forma del cráneo como dolicocefalia, microcefalia y plagiocefalia, labio y/o paladar hendido, úvula bífida, hipertrofia gingival, dientes supernumerarios e hipoplasia dental.²⁰
- b) **Prevalencia:** Epidemiológicamente existe discrepancia en los datos, porque las prevalencias estimadas fluctúan llegando incluso a 1 por cada 26.550 recién nacidos vivos, afectando más a hombres que a mujeres.²⁰
- c) **Etiología:** Ha sido atribuida a defectos vasculares embrionarios que afectan selectivamente el desarrollo del primer y segundo arco branquial con la consecuente hipoplasia de las estructuras derivadas de los mismos. Aunque se acepta esta hipótesis, etiológicamente se considera de origen multifactorial en donde interactúan con los genes de susceptibilidad, factores de riesgo perinatales como la ingestión de medicamentos vasoactivos en el primer trimestre, tabaquismo materno, diabetes materna, embarazos múltiples, sangrados del segundo trimestre y técnicas de reproducción artificial.²⁰
- d) **Tratamiento:** El tratamiento debe ser individualizado y se basa en intervenciones funcionales y cosméticas realizadas por un equipo de salud multidisciplinario en donde las correcciones quirúrgicas varían cronológicamente en función de la edad; en términos generales el pronóstico de la enfermedad es bueno siempre y cuando no se asocie con compromiso de otros órganos y sistemas.²⁰ El manejo del síndrome de Goldenhar representa un gran reto para el cirujano plástico por la cantidad de condiciones clínicas que pueden verse en el paciente. Esta compleja patología tiene una gran relevancia para diversas especialidades, como cirugía plástica, pediatría, otorrinolaringología y foniatría, entre otras, y por ello es importante un manejo en conjunto, dando prioridad a aquellas acciones que resulten en mejoras funcionales, seguidas de las estéticas.²¹

Al llegar el paciente a consulta recibe valoración por la clínica de cirugía craneofacial, y a su vez es enviado a las diversas especialidades para que se integren las valoraciones de todos y discutir las en conjunto para así llegar a la mejor decisión terapéutica para el paciente. Lo ideal es iniciar un manejo conjunto si se detecta prenatalmente para generar un plan de tratamiento con los padres.²¹

En los pacientes con hipoplasia mandibular pueden realizarse reconstrucciones utilizando colgajo libre de peroné. Una mandíbula poco desarrollada puede ser sometida a distracción ósea; en nuestro servicio utilizamos la distracción mandibular externa para lograr un alargamiento óseo que permita una adecuada corrección de la deficiencia longitudinal y anteroposterior que da como resultado maloclusión y apiñamiento dental anterior. El manejo quirúrgico del labio y del paladar hendido se lleva a cabo de manera conjunta con ortodoncia y la clínica de labio y paladar hendido,

dando inicio antes de los 3 meses de edad con la queiloplastía. La reconstrucción auricular se realiza usualmente después de los 8 años para que los infantes alcancen un perímetro torácico adecuado y pueda extraerse costilla suficiente para realizar el esqueleto condral óptimo. Los dermoides epibulbares son extirpados quirúrgicamente a una edad temprana con anestesia local, o bien aprovechando la anestesia general de una cirugía mayor. Las anomalías auriculares, como las malformaciones o la poliotia, son tratadas de manera precoz, sobre todo con el fin de evitar alteraciones del desarrollo psicosocial del infante en su etapa escolar.²¹

Tabla 3. Protocolo de manejo en Síndrome de Golderhar







						
Cirugías	Queiloplastia	Palatoplastia		Reconstrucción auricular		
	Corrección de macrostoma		Lipoinyección			
		Resección de quistes epibulbares			Implantes faciales	
		Resección de poliotia				
			Cornisuroplastia			
	Injerto nervioso cruzado		Colgajo libre de peroné			
					Rinoplastia	
					Deslizante de mentón	
					Lefort	
			Colocación de distractores externos			
Considerar	-Tomografía computada de cráneo con reconstrucción 3D -Afectación de otros sistemas orgánicos -Historia clínica completa	-Valoración prequirúrgica por un servicio de anestesiología con experiencia en vía aérea pediátrica difícil -Realizar cirugías en conjunto con otras especialidades para minimizar el número de intervenciones	-Tomografía computada de cráneo con reconstrucción 3D -Estudios para seguimiento de comorbilidad -Solicitar ortopantomografía	-Tomografía computada de cráneo con reconstrucción 3D -Solicitar ortopantomografía -Manejo previo en otras unidades	-Tomografía computada de cráneo con reconstrucción 3D -Solicitar ortopantomografía -Manejo previo en otras unidades	-Tomografía computada de cráneo con reconstrucción 3D -Solicitar ortopantomografía -Manejo previo en otras unidades

Tabla 4. Protocolo de manejo quirúrgico para el síndrome de GoldenHar.²¹

10.2.2. Síndrome de Treacher Collins

- a) **Concepto:** El síndrome de Treacher Collins (TCS) o disostosis mandibulofacial es un trastorno craneofacial congénito caracterizado por hipoplasia malar y mandibulomaxilar y anomalías periorbitales.¹⁹ El STC se produce como consecuencia de mutaciones en el cromosoma 5 lo que genera una alteración en la proliferación celular de la cresta neural²⁰, es un desorden en el cual están presentes con mucha frecuencia anomalías bilaterales simétricas de las estructuras del primer y segundo arco branquial, debido a hipoplasia (desarrollo incompleto o defectuoso) de ciertas porciones del cráneo: bordes supraorbitales y arcos cigomáticos.²² Se caracteriza además por malformaciones craneofaciales (de la cabeza y la cara) como: labio y paladar hendido, ausencia o malformación de los pabellones auriculares y de los conductos auditivos, pérdida conductiva de la audición, hipoplasia malar, maxilar, y anomalías en las uniones temporo-mandibulares y región órbita-cigomática, presencia de coloboma en párpados e inclinación antimongoloide de las fisuras palpebrales.¹⁴
- b) **Prevalencia:** La incidencia es variable según la literatura que se revise siendo aproximadamente de 1:10.000 a 1: 50.000 nacidos vivos por mutaciones en el gen TCOF1, que codifica una fosfoproteína nucleolar conocida como melaza.²³
- c) **Etiología:** Es un desorden de carácter genético producido por una mutación de los genes TCOF1, POLR1C y POLR1²⁴ y presenta una herencia autosómica dominante.²³
- d) **Tratamiento:** En primer lugar se debe priorizar la terapia auditiva en los primeros meses de vida, mediante aparatos que permitan mejorar la audición. La evaluación por oftalmología, otorrinolaringología y audiología igualmente se debe iniciar entre los 0 y los 36 meses de edad.²⁵ Posteriormente se programa una terapia del habla para

estimular el lenguaje a temprana edad. Si existe paladar hendido se podrá efectuar una cirugía. En cuanto a estética facial se refiere, se puede optar por cirugías reconstructivas de acuerdo a la severidad de las condiciones del paciente, donde primero se corrige el coloboma palpebral en los primeros años de la vida, posteriormente se reconstruye la órbita con injertos óseos, y finalmente la reconstrucción de la oreja inicia a los 5 a 7 años de edad.²⁵

En la corrección del tercio inferior de la cara y la mandíbula interviene el equipo conformado por un cirujano craneofacial, un ortodontista y un odontopediatra, cuyo fin será mejorar la estética y funcionalidad oral además de mejorar la respiración y la alimentación del niño, pues se realiza un alargamiento de la mandíbula mediante una técnica llamada osteogénesis por distracción, la cual usa un mecanismo para alargar el hueso mandibular de manera gradual y así poder mejorar las funciones normales del niño. Además se realiza una terapia de alineación dentaria (ortodoncia) y/o tratamientos con dientes artificiales, aparatos ortopédicos e implantes dentales, dependiendo del cuadro clínico dental.²⁵

Otros autores plantean que la distracción mandibular osteogénica se podría realizar en el periodo neonatal con el fin de preservar la vía aérea. En una segunda etapa, de los 3 a los 12 años de edad, se debe comenzar el tratamiento de ortodoncia, la reparación de los párpados, la reconstrucción del paladar o del labio hendido (en caso de que existiesen) y la reconstrucción de la región cigomática. En el último periodo, que comprende de los 13 a los 18 años de edad, está recomendado llevar a cabo la cirugía ortognática y rehacer los injertos, en caso de ser necesario.²⁶



Fig. 34. Tratamiento quirúrgico del Síndrome de Treacher Collins.²⁷



Fig. 35. Postoperatorio de tratamiento quirúrgico del Síndrome de Treacher Collins.²⁷

10.2.3. Secuencia de Pierre Robin

a) **Concepto:** La secuencia o síndrome de Pierre Robin (SPR) se caracteriza por presentar micrognatia, glosoptosis y obstrucción respiratoria pudiendo coexistir en la mayoría de los casos con fisura del paladar típica en forma de herradura.²⁸

- Glosoptosis (70-85%): desplazamiento hacia atrás de la lengua por fijación del músculo geniogloso, cuya base hace bascular la epiglotis y estrecha la faringe, impidiendo la alimentación del lactante y produciendo trastornos del desarrollo. Esta situación de la lengua estaría en relación con un acercamiento anormal de las dos ramas mandibulares y con una actitud defectuosa del niño durante la lactancia.
- Hipoplasia mandibular-micrognacia (91,7%): se manifiesta clínicamente con un resalte aumentado y maloclusión de Clase II. Es característico que el arco mandibular sea más pequeño que el arco maxilar, en promedio de 10 a 12 mm. En el momento del nacimiento, estos pacientes presentan el tercio inferior facial hipodesarrollado, dando la conocida imagen de un “perfil de pájaro”. Hay asociada, además, una elevada prevalencia de hipodoncia mandibular.
- Fisura de paladar (14-91%): puede englobar paladar duro y blando, o incluso ambos, pero no hay casos descritos de asociación a labio leporino. Ocasionalmente, pueden presentar imagen de úvula doble o bífida. El paladar en U es un hecho secundario que ocurre como resultado de la hipoplasia mandibular y el desplazamiento posterior de la lengua, siendo esta una de las causas más importantes para la aparición de disnea y cianosis en el periodo neonatal.²⁹

La micrognatia, aparentemente es la responsable de la presencia de manifestaciones clínicas posteriores como son la glosoptosis y el paladar hendido, debido a que provoca una retroposición lingual, la cual se traduce en una obstrucción mecánica de la vía aérea que puede impedir el posicionamiento horizontal de las placas palatinas durante el período embriogénico, ocasionando una morfología palatina característica de esta patología: paladar ojival, en forma de herradura o de “u”,³⁰ lo que a su vez dará lugar a dificultades en la fisiología oclusal y de crecimiento dental, así como manifestaciones respiratorias, producto de la obstrucción de la faringe posterior por la lengua que se encuentra desplazada hacia esta zona.³¹

El síndrome de Pierre Robin es una alteración del desarrollo embrionario del primer arco branquial, durante las primeras nueve semanas de la gestación, que origina una hipoplasia en la mandíbula con inserción posterior de la lengua, que es de tamaño normal. Ello impide el cierre del paladar distal, con lo que no se produce el desarrollo correcto del macizo cráneo-encefálico, y se generan obstrucción respiratoria y alteraciones en la deglución.²⁸

b) **Prevalencia:** Tiene una incidencia de 1:8000 a 1:14000 nacimientos y el 45-80% son sindrómicos. La fisura puede estar presente o no en grado variable, pero la incidencia puede llegar al 90%. Cuando se presenta incluye al paladar secundario, siendo en forma de U típica. Esta fisura puede comprometer al paladar duro, al paladar blando o a ambos, pero siempre por detrás del agujero incisivo. Es decir que nunca compromete al paladar primario.²⁸

c) **Etiología:** La etiología del cuadro no está completamente descrita, planteándose la presencia de un factor hereditario (factor de transcripción SOX9) que apoye a otros factores fenotípicos, como el aumento de presión intrauterina, que altere el confort de crecimiento fetal, limitando la movilidad del cráneo, por presión constante de la mandíbula sobre el esternón en las primeras 7 a 10 semanas de gestación. En este tiempo la lengua se mueve hacia abajo y se separa de la bóveda bucal, lo que permite al paladar en sus extremos, lograr el cierre de los mismos. En la Secuencia de Robin, la lengua no se desplaza por la mandíbula pequeña, por lo que no permite el cierre

normal del paladar, dando lugar a una hendidura en forma de U, localizada entre el paladar duro y blando.³¹

Estas manifestaciones se asocian a problemas en la deglución y alimentación, por lo que se observará un retraso en el crecimiento pondoestructural que se asocia al elevado gasto energético para mantener una ventilación adecuada. Los niños con este cuadro tienen reflejos alterados en la coordinación de los movimientos de deglución y succión que a su vez limitan mucho más la nutrición.³¹

- d) Tratamiento:** Existen diferentes técnicas para tratar el síndrome de Pierre Robin según su necesidad: técnicas no quirúrgicas (conservadoras) y técnicas quirúrgicas (invasivas). Dentro del manejo con las técnicas no quirúrgicas se emplean en orden consecutivo: posición decúbito ventral lo que permitirá que la mandíbula y la lengua sigan hacia adelante, liberando la retrofaringe. Una parte de los niños puede escapar de la intervención quirúrgica debido al crecimiento de recuperación mandibular postnatal. Este fenómeno es generalmente más común en pacientes con PRS aislado, probablemente debido a la liberación de interferencia por factores intrauterinos deformativos después del parto.³²

Si estas medidas no reducen la hipoxia del paciente, se propone el uso de una cánula orofaríngea o nasofaríngea, que facilitará la ventilación, debiéndose manejar cuidadosamente el tubo insertado.³³ También es aceptable la colocación de una prótesis de acrílico cuyo flanco vestibular va adosado al reborde alveolar superior, presentando una prolongación posterior (tipo coleta) que coincide con la fisura, gracias a ella, la lengua encuentra un punto de apoyo posterosuperior que le permite descender y adelantarse progresivamente solucionando, en parte, el micrognatismo mandibular y la glosoptosis característica de esta patología, y logrando que el niño pueda ser alimentado con biberón.³⁴

En el caso del manejo quirúrgico se emplean en orden consecutivo: reconstrucción palatina la cual se realizará una vez que se haya solucionado el problema ventilatorio, realizando secuencias quirúrgicas para la reposición y corrección del tejido ausente, la glosopexia lo cual puede ser útil para la reducción de la obstrucción, anclando la lengua anterior al labio superior y la lengua posterior al labio inferior, sin embargo este procedimiento podría limitar mucho la alimentación, este procedimiento debe ser liberado antes de que se inicie el proceso de dentición.³³

La distracción osteogénica mandibular idealmente externa, colocando el vector horizontal y paralelo al borde inferior de la mandíbula, este procedimiento no reduce la necesidad de cirugía ortognática posterior, pero mejora notablemente la liberación de la posición de la lengua y la ventilación subsecuente. Finalmente la traqueotomía que es en definitiva el proceso que aliviará completamente la dificultad respiratoria del paciente, y se reserva para aquellos enfermos que no hayan respondido a otras medidas terapéuticas.³³



Fig. 36. Obturador palatino de acrílico a los 14 días y a los 4 meses. Colocación de obturador palatino a los 14 días de nacido.³⁵

Tabla 4. Tendencia de empleo de técnicas para el tratamiento de la SPR

Técnica empleada	Técnica exitosa	# de referencia bibliográfica	Técnica no exitosa	# de referencia bibliográfica	Porcentaje empleado
Posición decúbito ventral	80	5, 11, 28, 43, 53	0		23.88%
Intubación nasofaríngea	27	4, 5, 8, 11, 13, 14, 24, 32, 40,	0		8.06%
Obturador palatino	3	21, 23	0		0.90%
Reconstrucción palatina	7	14	0		2.09%
Glosopexia	18	5, 11, 14, 38, 50, 52, 55	1	19	5.67%
Distracción Osteogénica Mandibular	175	7, 12, 24, 26, 27, 31, 32, 38, 43, 44, 45, 48, 53, 55, 56, 58	5	43, 55	53.73%
Traqueotomía	19	5, 14, 53, 55	0		5.67%
Total	329		Total 6		100%

Fuente: Elaboración propia a partir de los datos del estudio

Tabla 5. Tendencia de empleo de técnicas para el tratamiento de la SPR.³³

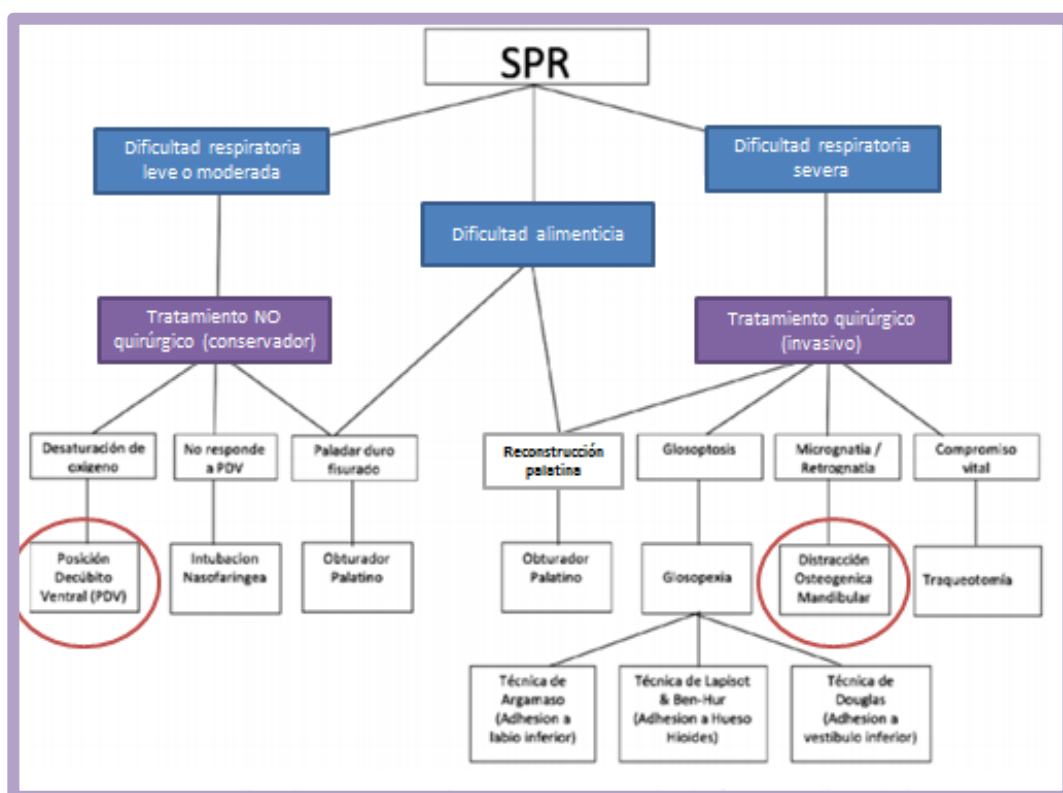


Tabla 6. Indicaciones terapéuticas según presencia de factores de diagnóstico.³³



Fig. 37. Distracción osteogénica mandibular.³⁰



Fig.38. Recién nacido con PRS que se sometió a distracción mandibular. Se muestran fotografías preoperatorias (izquierda) y postoperatorias (derecha).³²

El SPR es una patología que limita la vida: es fundamental una actuación temprana en base a protocolos ya establecidos, con la participación de un equipo multidisciplinar. Consideramos de interés que el odontopediatra esté familiarizado con estos protocolos y con las manifestaciones relacionadas directamente con la presentación de la secuencia o derivadas de complicaciones, para poder instaurar medidas preventivas y conservadoras instruyendo tanto a los niños como a los padres acerca de la higiene bucodental y hábitos dietéticos. Hay que tener una especial atención en el cepillado en la región palatina y en la observación de cambios morfológicos dentales.³⁰

10.2.4. Displasia Cleidocraneal

a) **Concepto:** La displasia cleidocraneal (también conocida como disostosis cleidocraneal) es una displasia esquelética autosómica dominante, caracterizada por alteraciones en el crecimiento de los huesos de la bóveda craneal, clavículas, maxilar superior, y los huesos nasales y lagrimales. Su rasgo patognomónico es la ausencia de al menos una clavícula de manera parcial o total, permitiendo al individuo afectado aproximar ambos hombros hacia la línea media. Por lo general presentan baja estatura, alteraciones faciales como hipertelorismo, exoftalmos, patrón braquifacial, hipoplasia en la parte media de la cara, entre otros; puede también observarse paladar alto y/o hendido.³⁶

Las características dentales que presenta son: permanencia de la dentición decidua, presencia de múltiples dientes supernumerarios, exfoliación tardía de dentición temporal, alteraciones del tejido de los dientes, quistes dentígeros y la no erupción de la dentición permanente. La relación esquelética que presenta tiende a ser de Clase III por hipoplasia maxilar acompañada de una antero-rotación mandibular, puede presentar prognatismo mandibular.³⁶

b) **Prevalencia:** Su prevalencia es 1:1000000, con penetrancia completa y expresividad clínica variable que refleja su grado de polimorfismo fenotípico.³⁶

c) **Etiología:** Aunque su etiología no es clara, está asociada a una mutación en el cromosoma 6p21, afectando a la proteína RUNX2 que actúa como factor transcripcional en la diferenciación de células dentales y osteoblastos así como la formación de dientes y huesos.³⁶ Según las investigaciones genéticas realizadas se ha descubierto que displasia cleidocraneal suele ser causada por una haploinsuficiencia, fenómeno por el cual algunos genes expresan un fenotipo anormal cuando no se encuentran en la dosis génica adecuada.³⁷

d) **Tratamiento:** No existe tratamiento específico para los problemas óseos, pero estos pacientes deben contar con seguimiento y evaluación periódica por el servicio de traumatología, ya que dentro de las complicaciones descritas destacan la dislocación de hombros y la artrosis en la etapa adulta. Al mismo tiempo el cuidado dental debe ser prolijo, requiriendo evaluación dental desde un comienzo. Es importante la protección para los casos con bóveda craneal poco osificada para evitar riesgos de trauma y su respectiva valoración otorrinolaringológica.³⁸

El propósito de cualquier tratamiento dental en pacientes con displasia cleidocraneal es dar función masticatoria y mejorar la apariencia del paciente. Para lograr estas metas, varios protocolos de trabajo han sido descritos en la literatura, dependiendo de la especialidad del odontólogo, clasificándolos en tres grupos:

- Reemplazo protésico por medio de placas con o sin extracciones previas de dientes impactados.
- Un abordaje quirúrgico consistente en la extracción de dientes supernumerarios, seguido de una reposición de dientes permanentes.
- Una combinación de tratamiento quirúrgico ortodóncico con el objetivo de forzar la erupción y alinear los dientes permanentes.³⁹

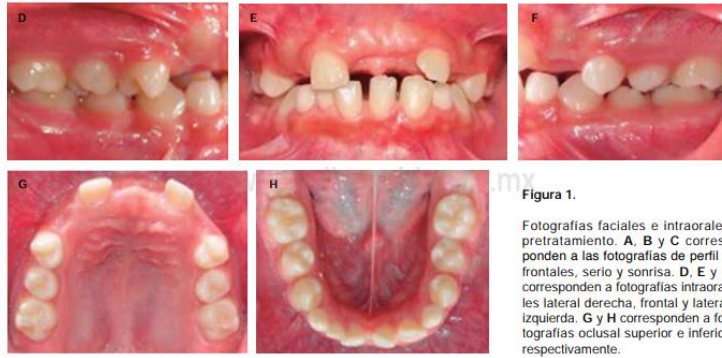


Figura 1.
Fotografías faciales e intraorales pretratamiento. A, B y C corresponden a las fotografías de perfil y frontales, serio y sonrisa. D, E y F corresponden a fotografías intraorales lateral derecha, frontal y lateral izquierda. G y H corresponden a fotografías oclusal superior e inferior respectivamente.

Fig. 39. Fotografías intraorales pretratamiento.³⁹

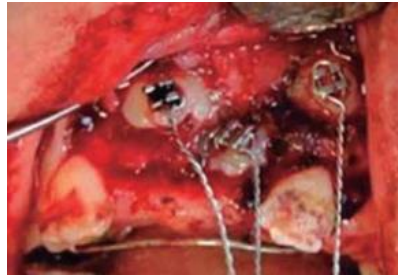


Fig. 40. Tracción quirúrgica.³⁹



Fig. 41. Tratamiento ortodóntico, tracción ortodóntica.³⁹

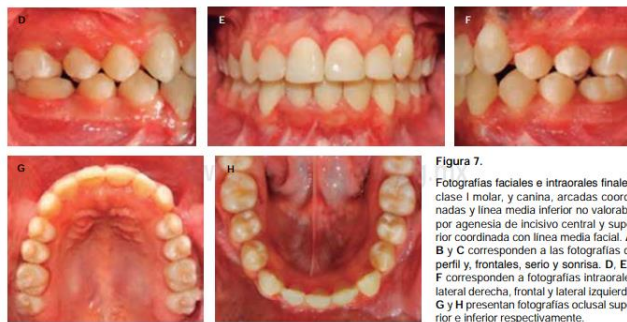


Figura 7.
Fotografías faciales e intraorales finales, clase I molar, y canina, arcadas coordinadas y línea media inferior no valorable por agenesia de incisivo central y superior coordinada con línea media facial. A, B y C corresponden a las fotografías de perfil y, frontales, serio y sonrisa. D, E y F corresponden a fotografías intraorales lateral derecha, frontal y lateral izquierda. G y H presentan fotografías oclusal superior e inferior respectivamente.

Fig. 42. Tratamiento de ortodoncia finalizado.³⁹

10.3 Craneosinostosis

10.3.1. Síndrome de Crouzon

a) Concepto: Las craneosinostosis se definen como el cierre o fusión prematura de las suturas craneales. Craneosinostosis (del griego sinóstosis = cierre) y su resultado, cráneoestenosis (del griego estenosis = estrechez). Es un trastorno genético, caracterizado por la fusión prematura de una o varias suturas craneales, que en la mayoría de los casos son las suturas coronal y sagital.⁴⁰ Las alteraciones del síndrome de Crouzon pueden dividirse en manifestaciones craneales como: craneosinostosis prematura de la sutura lambda y manifestarse como sienes aplastada. Esta fusión ocasiona un crecimiento limitado del cerebro, aumentando la presión intracraneal, cambiando el aspecto normal, la simetría de los huesos faciales y del cráneo; además la severidad de la condición varía según cada caso, es usual encontrar características³¹clínicas a nivel craneofacial y dental, las mismas varían desde: fusión precoz de todas las suturas, hipoplasia del maxilar, exoftalmos, braquicefalia, hidrocefalia, grados de retraso mental, maloclusión, paladar en forma de V invertida, estrabismo, pérdida de la audición, etc.⁴¹

b) Prevalencia: Tiene una incidencia de 1 en 25 mil neonatos y representa el 4.8% de las craneosinostosis, la relación mujeres frente a hombres es de 2.4:1 y en el 30 al 60 % son casos esporádicos por mutaciones fortuitas y sin historia familiar.⁴¹

c) Etiología: Es un trastorno autosómico dominante causado por una mutación heterocigótica en el gen que codifica el receptor 2 del factor de crecimiento de fibroblastos durante el desarrollo embriológico (gen FGFR2).⁴⁰ dichas células, se hallan en el tejido conectivo y que son responsables de la cicatrización y producción de colágeno, por lo que directamente se hallan relacionadas con la formación precoz de suturas craneofaciales en el síndrome de Crouzon.⁴¹

d) Tratamiento: Es importante recalcar que la evaluación y tratamiento comienza desde el nacimiento y la infancia, donde se realizan en general tratamiento quirúrgicos guiados por el pediatra, neurocirujano, genetista, endocrinólogo, oftalmólogo y odontopediatra. Luego a lo largo de la adolescencia son parte del tratamiento el ortodoncista, odontólogo general, fonoaudiólogos y otorrinolaringólogos para ayudar a mejorar el caso.⁴¹

- **Tratamiento quirúrgico:** Los métodos quirúrgicos utilizados para esta patología son principalmente la craneotomía (extirpación y reemplazo de porciones del hueso craneal); que se recomienda antes de cumplir el primer año y cuyo objetivo es descomprimir la masa cerebral y mantener la forma craneal lo menos deformada posible, así también con el paso de los años, en la pubertad se pueden realizar otras cirugías como: el avance del tercio medio facial que mejora el flujo nasal y tracciones del maxilar en edades tempranas para el tratamiento de las apneas del sueño.

Con respecto a estructuras lesionadas como el paladar o los ojos, se puede tratar el exoftalmos, el prognatismo y el paladar hendido con un cirugía maxilofacial, no obstante, las últimas dos patologías requieren de tratamiento ortodóntico. En algunos casos durante la pubertad del paciente, es necesario planificar una cirugía maxilofacial y ortognática, para corregir la hipoplasia media facial, porque al avanzar el tercio medio de la cara se incrementa el volumen intracraneal e intraorbitario y se mejora aún más la apariencia facial.⁴¹

- **Tratamiento ortodóntico:** Generalmente en la adolescencia se elige este tipo de operaciones que corregirá sobre todo el tercio inferior de la cara, para ello se programará el plan de tratamiento que variará según la gravedad de cada caso, mismo que puede incluir cirugía ortognática u ortodoncia correctiva. Cabe recalcar

que el genetista se debe reunir con la familia para ver si la condición corre en la misma, por lo que se realizarán una serie de pruebas sanguíneas y laboratoriales para poder obtener datos relevantes que puedan repercutir en la salud de los próximos integrantes de la familia.⁴¹



Fig. 43. Vista frontal y de perfil de paciente con síndrome de Crouzon.⁴²



Fig. 44. Mordida cruzada anterior y posterior.⁴²



Fig. 45. Dispositivo fijo intraoral con tornillo tipo Hyrax y férula MacNamara modificada por Raymond.⁴²



Fig. 46. Antes y después del dispositivo fijo intraoral con tornillo tipo Hyrax y férula de Macnamara modificada por Raymond.⁴²

10.3.2 Síndrome de Apert

- a) **Concepto:** El Síndrome de Apert llamado también acrocefalosindactilia tipo I, está caracterizado por craneosinostosis, sindactilia simétrica en las cuatro extremidades, retardo mental, alteraciones cutáneas y maxilofaciales.⁴³ La acrocefalosindactilia; vocablo cuyo origen deviene de "acro", palabra griega para designar una "cumbre", refiriéndose a la cabeza "puntiaguda" que es característica común en el síndrome, además de "céfalo", que también proveniente del griego significa "cabeza" y finalmente sindactilia que hace referencia a la fusión de dedos de manos y pies.⁴⁴
- b) **Prevalencia:** Se calcula una prevalencia de 15 por 1 millón de nacidos vivos, aunque es mayor en los países asiáticos.⁴⁴
- c) **Etiología:** El síndrome de Apert es un desorden autosómico dominante cuyo defecto se produce por una mutación espontánea de origen paterno, que afecta al receptor 2 del factor de crecimiento de los fibroblastos (FGFR2).⁴⁴
- d) **Tratamiento:** Las cirugías deben ser planeadas para corregir las alteraciones estructurales en diferentes etapas, de esta forma procurar una calidad de vida aceptable, considerando en forma precoz tratar la hipertensión intracraneal con la descompresión, evitando la ceguera por atrofia del nervio óptico. Es necesaria una asesoría genética para padres potenciales.⁴³ La cirugía temprana puede solventar las alteraciones producidas por la craneosinostosis, y a lo largo de su vida le acompaña un equipo multidisciplinario para futuras decisiones, dicho equipo estará conformado por Pediatra, Oftalmólogo, Neurocirujano, Odontopediatra, otorrinolaringólogo, cirujano Maxilofacial, Psiquiatra, traumatólogo y trabajador social.⁴⁴

Síndrome	Gen y Herencia	Características craneofaciales	Características extremidades
Apert	FGFR2 Locus: 10q25-q26 AD	Turrabraucefalia, hipoplasia del tercio medio de moderada a severa.	Sindactilia simétrica (manos y pies), acortamiento rizomelico, anquilosis de codos. No hay polidactilia
Crouzon	FGFR2 (diferentes partes excepto exón B) Locus: 10q25-q26 AD	Craneosinostosis coronal, exoftalmos, hipertelorismo, hipoplasia del tercio medio facial, nariz "en pico", orejas de implantación baja.	Ninguna alteración.
Pfeifer Tipo II	FGFR1 Locus: 8p11.2-p11.1 FGFR2 Locus: 10q26 AD	Craneosinostosis con cráneo en forma de trébol asimetría craneofacial, hipoplasia maxilar, hipertelorismo, ptosis palpebral, estrabismo, paladar ojival.	Pulgares fusionados y anchos, braquidactilia, anquilosis de codos y rodillas, polidactilia.

Tabla. 7. Diagnósticos diferenciales del síndrome de Apert.⁴⁵



Fig. 47. Vista frontal y de perfil de paciente con síndrome de Apert.⁴⁵

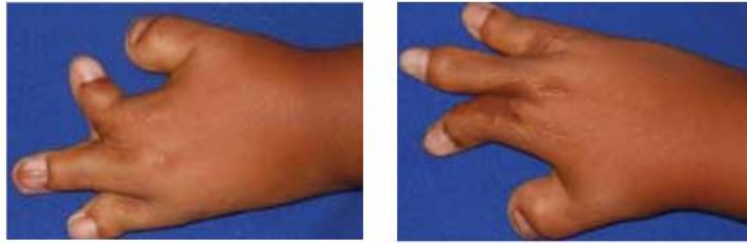


Fig. 48. Sindactilia con fusión del 2° y 3° dedo en ambas manos.⁴⁵



Fig. 49. Vista intraoral en síndrome de Apert.⁴⁵

VI. CONCLUSIONES

- La embriología es una ciencia amplia e interesante que estudia la formación del embrión desde la diferenciación celular, permitiéndonos conocer el desarrollo de estructuras importantes que tienen relación con nuestra profesión.
- El crecimiento y desarrollo craneofacial es importante tanto para odontopediatras como para ortodoncistas los cuales podrán diagnosticar alteraciones a temprana edad.
- Existen muchas anomalías craneofaciales algunas muy similares a otras por lo cual es necesario saber identificarlas y diferenciarlas para poder realizar un diagnóstico y tratamiento odontológico adecuado.
- Los odontopediatras y ortodoncistas cumplimos un papel importante dentro del equipo multidisciplinario para el tratamiento de estas anomalías para poderle dar al paciente una mejor calidad de vida.
- Se necesita realizar más estudios de pacientes con anomalías craneofaciales en nuestro país para conocer la prevalencia, herencia cromosómica, y el tratamiento médico y odontológico para cada una de ellas.
- Se necesita de protocolos para el manejo quirúrgico o no quirúrgico de cada anomalía craneofacial así como determinar un equipo multidisciplinario donde siempre esté presente un odontopediatra para el futuro bienestar del paciente.

BIBLIOGRAFIA

1. Yujra R, Yujra L. Crecimiento y desarrollo craneofacial. *Rev Act Clin Med.* 2012; 1(20): 991-996.
2. Proffit W, Fields H, Sarver D. *Contemporary Orthodontics.* 4ª Edición. Missouri: Mosby Elsevier; 2007. p. 27-28.
3. Gómez M, Campos A. *Histología y Embriología Bucodental.* 2ª Edición. España: Editorial Medica Panamericana; 2002. p. 21.
4. Otaño R, Otaño G, Fernández R. Crecimiento y desarrollo craneofacial. 2009;2(10):1-31.
5. Carlson B. *Embriología humana y biología del desarrollo.* 5ª Edición. España: Editorial Elsevier; 2014. p. 2-37.
6. Samir E. Bishara. *Textbook of Orthodontics.* 1ª Edición. Reino Unido: Editorial Saunders; 2001. p. 12 – 13.
7. Moore K, Persaud T, Torchia M. *Embriología Clínica.* 8ª Edición. España. Editorial Elsevier; 2008. p. 84 -159.
8. Boj JR, Catalá M, García Ballesta C, Mendoza A, Planells P. *Odontopediatría. La evolución del niño al adulto joven.* Editorial Ripano;2011. p. 37-45.
9. Cruz Y. Antecedentes de enfermedades maternas en pacientes con fisura de labio y/o paladar en Ciudad de La Habana. *Rev Cubana Estomatol.* 2009; 46(2):1-10.
10. Pons-Bonals A, Pons-Bonals L, Hidalgo S, Sosa C. Estudio clínico-epidemiológico en niños con labio paladar hendido en un hospital de segundo nivel. *Bol Med Hosp Infant Mex.* 2017;74(2):107-121.
11. Campos F, et al. Evaluación de guías de manejo para pacientes con labio y/o paladar hendido. *Rev Cubana Estomatol.* 2019; 56(3):1-13.
12. Bravo L. et al. Ortopedia prequirúrgica en niños fisurados: Reporte de caso clínico. *Odontoestomatología.* 2015; 17(25):53-59.
13. Perry, P. R. Tratamiento de la fisura labio palatina en el Perú. *Diagnóstico.*2017; 56(4): 196-202.
14. Loa UML. Ortopedia prequirúrgica en una recién nacida con labio y paladar hendidos unilaterales derechos completos. *Arch Inv Mat Inf.* 2015;7(3):99-103.
15. Jaimes Reuther, M. Etiología y necesidades pediátricas del paciente con labio paladar y fisurado. 2018;57(1):25-26.
16. Wilmer C. y Cols. Asociación entre el labio y/o paladar hendido no sindrómico y el estado nutricional. *Rev Chil Nutr* 2015;42(4):351-356.
17. Lopera N, Hernández J. Ortopedia prequirúrgica en pacientes recién nacidos con labio y paladar hendido. *Revista Mexicana de Ortodoncia.* 2016; 4(1):43-48.
18. García RE y cols. Prevalencia de labio y paladar hendidos en un Hospital Pediátrico de Tabasco. *Cirugía Plástica.* 2015; 25(3): 141-149.
19. Guerrero P, et al. Necesidad de guías clínicas para el manejo integral de pacientes con labio paladar hendido. *Rev. Salud pública.* 2016;18(1):92-94.
20. MA Acosta. Síndrome de Goldenhar: reporte de un caso. *Revista Colombiana Salud Libre.* 2015; 10 (2): 128-132.
21. Guevara-Valmaña O, et al. Síndrome de Goldenhar: protocolo de manejo quirúrgico en un centro de referencia. *Cir Cir.* 019;87:516-527.
22. Aljerian A, Gilardino M. Treacher Collins Syndrome. *Clin Plastic Surg.* 2018;46(2):197-205.
23. D.A. Guzmán et al. Revisión bibliográfica sobre Síndrome de Treacher Collins. *Rev Chil Anest* 2019; 48: 123-128.
24. Pollo J, Álvarez M, Torres Á, Placeres J, Morales D. Síndrome de Treacher-Collins. Presentación de un caso. *Revista Médica Electrónica.* 2014;36(2), 211-216.
25. Mollinedo M. Síndrome De Treacher Collins (STC). *Revista de Actualización Clínica UMSA.* 2014; 46(1): 2347-2441.
26. Leyva J, Mallarino G. Síndrome de Treacher Collins: revisión de tema y presentación de caso. *Univ. Méd.* 2014;55 (1): 64-70.
27. Damlar I. Management of obstructive sleep apnea in a TCS patient using distraction osteogenesis of the mandible. *J Korean Assoc Oral Maxillofac Surg* 2016;42:388-392.

28. Ruiz S, Cúculo JJ. Fisura palatina en la secuencia de Pierre Robin. *Revista Argentina de Cirugía Plástica*. 2017;23(1): 16-20.
29. Gomez V et al. Síndrome de Pierre Robin. Estado actual y revisión bibliográfica (parte I). *Odontol Pediatr*. 2012;20(3):190-200.
30. LOZANO-CIFUENTES A. Secuencia de Pierre Robin: implicación de la fisura palatina en la distracción mandibular. *Cirugía Plástica Ibero-Latinoamericana*. 2018;44(3):282-286.
31. Bustamante G, Quisbert C. Secuencia de Pierre Robin. *Rev. Act. Clin. Med*. 2014;46(1):2442-2446.
32. Lee J, Bradley J. Surgical Considerations in Pierre Robin Sequence. *Clinics in Plastic Surgery*. 2014;41(2): 211–217.
33. Velásquez S, Velásquez T. Técnicas empleadas para el tratamiento de la secuencia de Pierre Robin: revisión de literatura. *Mente joven*. 2016;7(3):70-80.
34. Gomez V et al. Síndrome de Pierre Robin. Estado actual y revisión bibliográfica (parte II). *Odontol Pediatr*. 2013;21(2):139-150.
35. Olivares J, Solorzano R. Secuencia de Pierre Robin: Reporte de caso. *Odontol Pediatr*. 2012;11(2):149-153.
36. Prado-Villarreal R, Medina-Ayala E, Orozco-Partida J. Detección del síndrome de Disostosis Cleidocraneal ligado al diagnóstico ortodóntico: reporte de un caso. *Revista Tamé*. 2014; 2 (6):193-195.
37. Hassi J, Izquierdo C, Narea G. Displasia Cleidocraneal: Manejo ortodóntico y quirúrgico, seguimiento a 10 años. *Rev. Clin. Periodoncia Implantol. Rehabil. Oral*. 2019,12(2); 109-112.
38. Medina O, Muñoz N, Moneriz C. Displasia Cleidocraneal: reporte de un caso. *Rev Chil Pediatr*. 2017;88(4):517-523.
39. Domínguez RA y cols. Manejo de retenciones en paciente con displasia cleidocraneal. *Revista Mexicana de Ortodoncia*. 2018;6 (2): 105-112.
40. Chaib S, Delgadillo J, González J, Navarro M, Orozco E. Síndrome de Crouzon. *Revista Médica*. 2018;10(1): 60-63.
41. Hoyos M. Síndrome de Crouzon. *Rev. Act. Clin. Med*. 2014;46(2): :2458-2462.
42. Díaz P, Hernández J. Síndrome de Crouzon: Revisión de tema y reporte de caso. *Rev. Estomatol*. 2016; 24(2):26-32.
43. Saeteros X. Síndrome de Apert, Reporte de Caso Clínico. *Rev. Fac. Cienc. Méd. Univ. Cuenca*. 2017; 35 (1): 90-9.
44. Camargo E, Serrano Z. Síndrome de Apert. *Rev. Ciencias Médicas de Pinar del Río*. 2017;21(6):955-959.
45. Contreras Rocío, Mas F, Jota D. Síndrome de Apert. Reporte de caso en odontopediatría. *Odontol. Sanmarquina* 2011; 14(2): 25-28.