

MALFORMACIONES CRANIOFACIALES

ANA I. ROMANCE
C. MAXILOFACIAL
UNIDAD DE C. CRANEOFACIAL

MALFORMACIONES CRANIOFACIALES

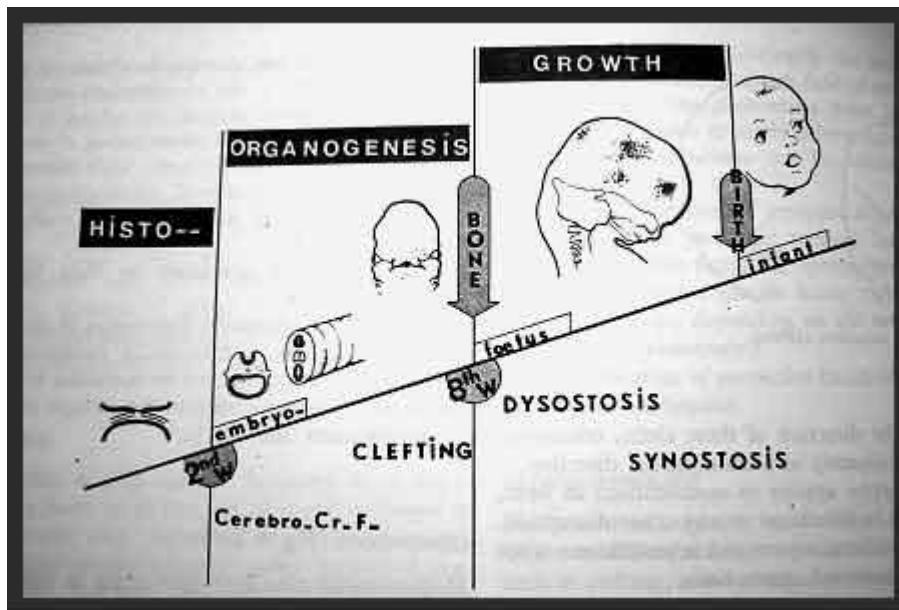
DEFINICIÓN

Anomalía congénita en la forma y configuración de las estructuras anatómicas del territorio de la cabeza, cara y cuello. Suelen estar presentes en el momento del nacimiento, aunque algunas se manifiestan en la primera infancia.

CLASIFICACION

Las clasificaciones actualmente son de carácter descriptivo y fisiopatológico. Aunque todos en general tienen una base genética asociada, la lesión que generan se pueden manifestar en los diversos fases de crecimiento, así podemos agrupar los distintos cuadros clínicos de forma simplificada en :

- **FISURAS CRANEOFACIALES.** Defectos de fusión de los arcos branquiales embrionarios que originan la estructuras craneofaciales. Suelen manifestarse en las primeras etapas embrionarias(histogénesis y organogénesis)
- **DISPLASIAS CRANEOFACIALES.** Defectos de diferenciación y crecimiento de los centros de crecimiento óseos y cartilagosos
- **CRANEOSINOSTOSIS.** Defecto de función de las suturas craneales (bóveda y base craneal), suelen manifestarse en periodos más tardíos del crecimiento.



ETIOPATOGENIA

“El desarrollo saludable del feto depende en gran parte del estado nutricional de la madre en el momento de la concepción y de la calidad de su dieta durante el embarazo”
Warkany y Nelson, 1940

Las malformaciones craneofaciales se originan de la interacción entre la carga genética heredada y factores medioambientales.

El consejo más adecuado es evitar la exposición a tóxicos, incrementar la ingesta de alimentos ricos en Acido fólico antes de embarazo y estudios genéticos si los padres o familiares son portadores de enfermedad congénita

● FACTORES GENETICOS “SUSCEPTIBILIDAD”

Antecedentes familiares

Edad avanzada de los padres

Defectos de los factores del crecimiento fibroblástico

● FACTORES AMBIENTALES

Infecciones

Alcohol

Tabaco

Déficit vitamínico

Fármacos

PROFILAXIS

● FACTORES GENETICOS “SUSCEPTIBILIDAD”

Estudios genéticos de portadores

Cirugía genética

- ACIDO FOLICO, VIT B₆ VIT B₁₂ Zinc

DISTRACCION OSTEOGENESIS
BASES BIOLOGICAS

PRIMER PRINCIPIO DE ILIZAROV

Una tensión gradual estimula y mantiene la regeneración de los tejidos vivos. El hueso neoformado se remodela adquiriendo la estructura del hueso natural.

SEGUNDO PRINCIPIO DE ILIZAROV

La forma y la masa del tejido óseo y su unión dependen de la interacción de las fuerzas mecánicas y del aporte sanguíneo.

■ **HISTOGÉNESIS POR DISTRACCIÓN**

DISTRACCION OSTEOGENESIS

CALLOTASIS

- Latencia
- Distracción
- Consolidación

DISTRACCION OSTEOGENESIS

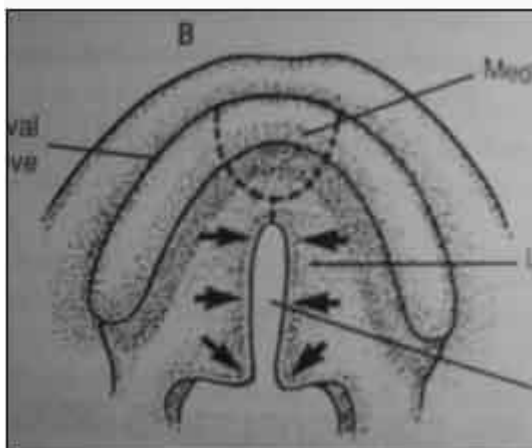
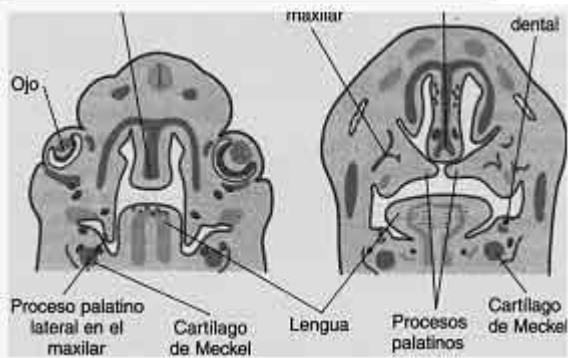
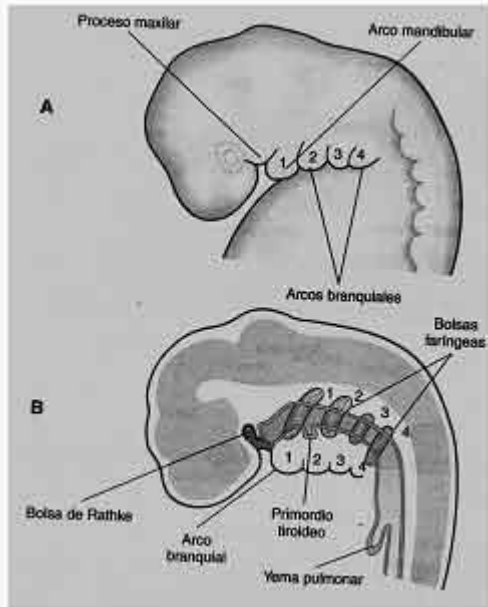
VENTAJAS

- Mayores avances : > 8mm
- Elongación de partes blandas
- Calidad del tejido regenerado
- Posibilidad de remodelación postquirúrgica
- Util en enfermos pediátricos

1. MALFORMACIONES CRANIOFACIALES
FISURAS FACIALES

● ENCEFALOCELES

● LABIO-PALADAR HENDIDO



1. LABIO LEPORINO

MALFORMACION CONGENITA MAS FRECUENTE

1/550 nacidos vivos

FALLO EN LA FUSION DE LOS PROCESOS MAXILARES

● CLASIFICACION

UNILATERAL o BILATERAL. Si el defecto de fusión del proceso maxilar con el proceso nasofrontal es de un solo lado de la cara o de los dos lados.

SIMPLE: Afecta solo las estructuras del labio y el vestíbulo nasal. COMPLETA: Afecta el labio y el paladar



● PROBLEMAS

FUNCIONALES

Deglución

Fonación, la más invalidante en la mayoría de los pacientes

Audición- otitis serosa

ESTETICOS

● TRATAMIENTO:

Quirúrgico. Existen muchas técnicas quirúrgicas y muchos protocolos diferentes según los equipos terapéuticos. Por lo general se reconstruyen primero las estructuras del labio

y la nariz y posteriormente el paladar blando y el óseo, aunque últimamente se tiende a ser más precoz en la reconstrucción de las estructuras velo faríngeas, que son en definitiva las más importantes desde el punto de vista funcional

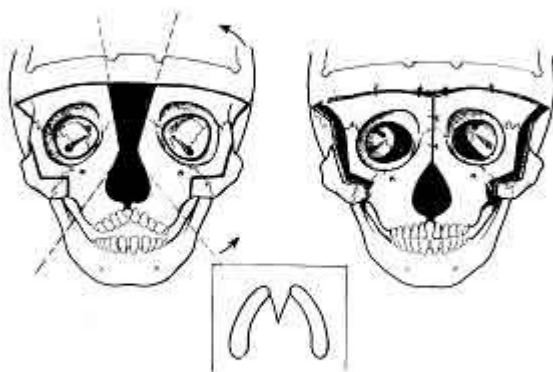
2.MALFORMACIONES CRANIOFACIALES

TRATAMIENTO MULTIDISCIPLINARIO es lo fundamental

DISPLASIAS

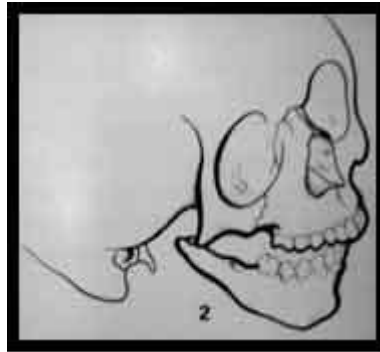
- **DISPLASIA CRANEOFRONTONASAL:**

Estos pacientes tienen como característica clínica el aumento de la distancia entre las órbitas: HIPERTELORISMO. Su tratamiento consiste en la aproximación de las mismas mediante diversas técnicas quirúrgicas.



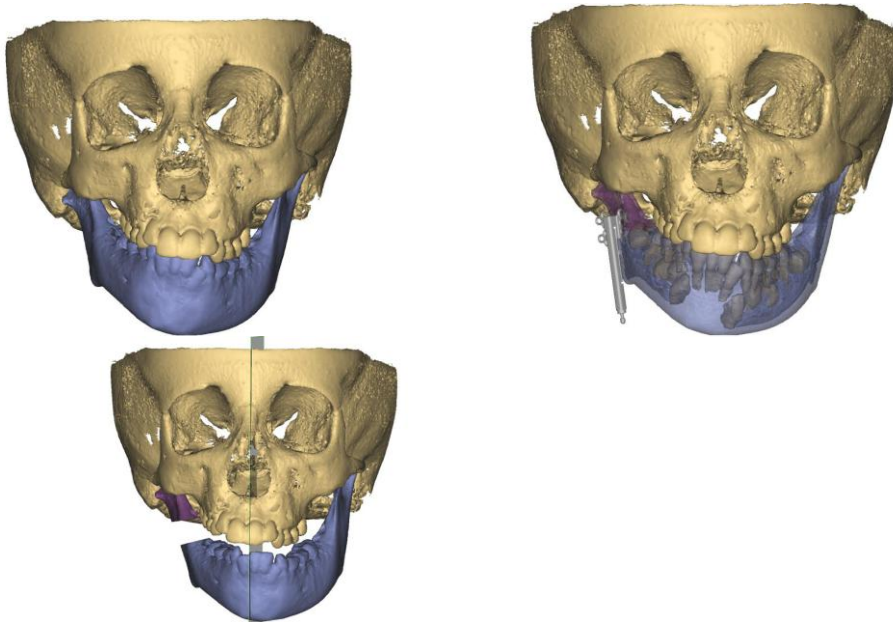
- **DISPLASIA MAXILO-MANDIBULARES. SÍNDROMES DEL 1^{er} Y 2^o ARCO BRANQUIAL**

Estos pacientes tienen como característica común la hipoplasia de las estructuras derivadas de estos arcos branquiales: mandíbula, pabellones auriculares, y región maxilomalar. Son cuadros con muy baja incidencia. Su principal problema es la obstrucción respiratoria tipo apneas obstructivas graves, y la deformidad estética tan importante.



- **MICROSOMIA HEMIFACIAL.**

Esquema de tratamiento de elongación mandibular mediante la técnica de distracción osteogénica



- Sdm Treacher Collins

- Sdm Goldenhar

- Sdm Pierre Robin:

Paciente que presenta : fisura palatina, glosotosis (lengua que se desplaza posteriormente, obstruyendo la vía aérea) y mandíbula pequeña.

PRIORITARIO EL TRATAMIENTO DEL PROBLEMA RESPIRATORIO, aunque tenemos que mantener un adecuado aporte nutricional. Después resolveremos el problema derivado de la fisura palatina y la deformidad dentofacial



Tratamiento de la hipoplasia mandibular que ocasiona un cuadro de apneas obstructivas mediante elongación mandibular con la técnica de distracción osteogénesis