

UNIVERSIDAD AUTONOMA DE SAN LUIS POTOSI

FACULTAD DE ESTOMATOLOGIA

FISURAS FACIALES

TRABAJO RECEPCIONAL

QUE PRESENTA

TERESITA DEL NIÑO JESUS PEREZ GUERRERO

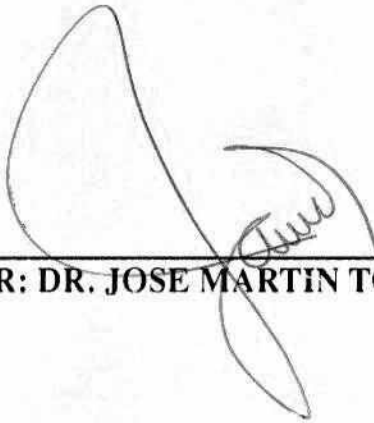
PARA OBTENER EL TITULO DE

CIRUJANO DENTISTA

SAN LUIS POTOSI, S.L.P.

1992

ACEPTADO PARA PRESENTACION

A handwritten signature in black ink, consisting of several loops and a final flourish, positioned above a horizontal line.

ASESOR: DR. JOSE MARTIN TORANZO F.

**Estoy convencido que la primera prueba de
un gran hombre consiste en la humildad.**

John Ruskin

**A mis padres por su apoyo,
paciencia y comprensión.**

**A mis hermanas por su
gran ayuda y cariño.**

**A mi asesor el Dr. José Marín Toranzo
por el tiempo dedicado en la
elaboración de este trabajo**

**Al Dr. Miguel Angel Santos
por su valiosa colaboración,
apoyo y confianza.**

**A la Dra. Ma. Dolores Saavedra
por su tiempo y aportación
bibliográfica.**

INDICE

	Pág.
Introducción. -----	1
Embriología de la cara. -----	2
Arcos branquiales -----	3
Bolsas faríngeas -----	5
Hendiduras faríngeas -----	6
Lengua -----	7
Glándula tiroides -----	7
Procesos faciales y labio superior -----	8
Segmento intermaxilar -----	9
Paladar secundario -----	9
Cavidades nasales -----	10
Cráneo -----	10
Maxilar superior -----	12

Maxilar inferior	12
Definición de fisura	14
Incidencia	15
Etiología	17
Clasificaciones de fisuras	20
Fisura No. 0	24
Fisura No. 1	25
Fisura No. 2	26
Fisura No. 3	27
Fisura No. 4	28
Fisura No. 5	29
Fisura No. 6	30
Fisura No. 7	31
Fisura No. 8	32

Combinación de las fisuras No. 6, 7 y 8	33
Fisura No. 9	35
Fisura No. 10	36
Fisura No. 11	37
Fisura No. 12	38
Fisura No. 13	39
Fisura No. 14	40
Tratamiento	41
Bibliografía.	49

INTRODUCCION

Las malformaciones congénitas (MC) constituyen las principales causas de morbimortalidad en países desarrollados, seguidas del bajo peso al nacer y del síndrome de muerte súbita. En México, las causas más frecuentes son las enfermedades infecciosas y en tercer lugar son los defectos al nacimiento, por lo que constituyen un problema grave de salud pública (5).

Tradicionalmente se han considerado a las MC como defectos estructurales presentes al nacimiento. El porcentaje de defectos craneofaciales es menor sin embargo, las repercusiones funcionales y estéticas que representan son situaciones que pueden poner en peligro la vida si no son bien entendidas, diagnosticadas y en último lugar, no por ello menos importante, el prevenirlas.

Dentro de las malformaciones craneofaciales más comunes, se observan el labio y paladar hendidos ya sea en forma aislada o conjunta; pero además existen otros tipos de fisuras denominadas "raras", las cuales no es común observarlas dentro del área odontológica, pero que se deben de tener en consideración.

El objetivo de esta presentación, es hacer una revisión bibliográfica de las fisuras poco frecuentes, considerando algunos aspectos generales, y hacer una serie de consideraciones clínicas que permitan hacer un diagnóstico preciso para poder brindar una terapia racional.

EMBRIOLOGIA DE LA CARA

Con el propósito de comprender las anomalías craneofaciales es necesario recordar los pasos más relevantes de la formación de las estructuras de la cara; por lo que a continuación se hará un resumen de la embriología facial.

El desarrollo de la cara comprende una serie de hechos que comienzan entre los 24 y 38 días de vida intrauterina (7). Si se divide al embrión en porciones cefálica y caudal, se aprecia que el desarrollo anterior es mucho más rápido que el posterior. La región cefálica se divide en porción neurocraneal y porción visceral.

La porción neurocraneal incluye el cerebro, ojo, oído interno, la porción nerviosa del órgano olfatorio y estructuras de soporte. La porción visceral incluye el extremo cefálico del tracto respiratorio y digestivo, el cual en este periodo todavía no está bien diferenciado en cavidades oral y nasal y asociado a estructuras faciales. La región neurocraneal se desarrolla más rápidamente durante la vida embrionaria (34).

La característica más típica del desarrollo de la cabeza y del cuello, es la formación de arcos branquiales o faríngeos (31). Estos aparecen aproximadamente entre los 24 y 26 días del desarrollo (52).

Además de la formación del cuello, los arcos branquiales también contribuyen a la formación de la cabeza. Para el final de la cuarta semana, el centro de las estructuras faciales en desarrollo es una depresión ectodérmica llamada estomodeo (57).

Cuando el embrión tiene cuatro semanas y media de edad se identifican cinco formaciones mesenquimáticas; los dos procesos mandibulares (primer arco branquial) que se encuentran caudalmente en relación con el estomodeo; los dos procesos maxilares (porción dorsal del primer arco branquial) situados lateralmente al estomodeo y la prominencia frontal, elevación ligeramente redondeada, que se encuentra en situación craneal con respecto al estomodeo. El desarrollo de la cara se complementa posteriormente con la formación de los procesos nasales (32).

DESARROLLO NORMAL

Arcos branquiales

Los arcos branquiales se forman como pares de estructuras curvas en el cuello fetal. Están separados por surcos branquiales poco profundos en la parte externa y por bolsas faríngeas más profundas en la parte interna. Los primeros y segundos arcos se extienden hasta la línea media y cada uno de ellos es sucesivamente más pequeño, desde el primero hasta el sexto (49).

Cada uno de los arcos branquiales está formado por un núcleo central de tejido mesodérmico, cubierto por su lado externo por ectodermo superficial y revestido en su interior por epitelio de origen endodérmico. Además de mesénquima local, la parte central de los arcos recibe un número abundante de células de la cresta, que emigran hacia los arcos para constituir los componentes esqueléticos de la cara. El mesodermo original de los arcos forma los músculos de la cara y el cuello (32).

Primer Arco Branquial

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

Durante el desarrollo ambos procesos, el maxilar y el cartílago de Meckel, sufren regresión y desaparecen, excepto en dos pequeñas porciones en los extremos dorsales que persisten y forman, respectivamente, el yunque y el martillo.

El mesénquima del proceso maxilar dará origen al premaxilar, maxilar, hueso cigomático y parte del hueso temporal por osificación membranosa. El maxilar inferior se forma de manera análoga por osificación membranosa del tejido mesenquimático que rodea al cartílago de Meckel. En forma única, una pequeña parte del cartílago de Meckel experimenta transformación fibrosa. Por lo tanto, los procesos maxilar y mandibular contribuyen en gran parte a la formación del esqueleto facial por osificación membranosa.

La musculatura del primer arco branquial está constituida por los músculos de la masticación (temporal, masetero y pterigoideos), el vientre anterior del digástrico, el milohioideo, el músculo del martillo y el periestafilino externo. La inervación de los músculos del primer arco llega únicamente por la rama maxilar inferior del nervio trigémino (32).

Segundo Arco Branquial

El extremo dorsal del cartílago del segundo arco (cartílago de Reichert) también se osifica para formar estribo y apófisis estiloides del hueso temporal. La porción cartilaginosa situada entre apófisis estiloides y hueso hioides experimenta regresión y su pericondrio forma el ligamento estilohioideo. El extremo ventral del cartílago de Reichert se osifica para formar asta menor y porción superior del cuerpo del hueso hioides (38).

Los músculos del arco hioideo son el músculo del estribo, el estilohioideo, el vientre posterior del digástrico, el auricular y los músculos de la expresión facial. Todos estos músculos están inervados por el nervio facial, que es el nervio correspondiente al segundo arco (32).

Tercer Arco Branquial

El cartílago de éste arco, origina la porción inferior del cuerpo y el asta mayor del hueso hioides. La musculatura se circunscribe al músculo estilofaríngeo y posiblemente, a los constrictores faríngeos superiores. Todos ellos son inervados por el glossofaríngeo, el nervio del tercer arco (32).

Cuarto y Sexto Arco Branquiales

Los componentes cartilagosos de estos arcos se fusionan para formar los cartílagos tiroides, cricoides, aritenoides, corniculado o de Santorini y cuneiforme o de Wrisberg de la laringe (32).

El quinto arco branquial rudimentario, si es que está presente, no tiene cartílagos detectables (38).

Los músculos del cuarto arco (cricotiroides, periestafilino interno y constrictores de la faringe) son inervados por la rama laríngea superior del vago, el nervio del sexto arco (32).

Bolsas Faríngeas:

El embrión humano posee cinco pares de bolsas faríngeas.

Primera Bolsa Faríngea

La primera bolsa faríngea forma un divertículo pediculado, el receso tubotimpánico, que se pone en contacto con el revestimiento epitelial de la primera hendidura faríngea, el futuro conducto auditivo externo. La porción distal de la evaginación se ensancha en forma de saco y constituye la caja del tímpano o cavidad primitiva del oído medio, mientras que la porción proximal no aumenta de calibre y forma la trompa de Eustaquio o faringotimpánica. El revestimiento de la cavidad timpánica participa ulteriormente en la formación de la membrana timpánica o tímpano (32).

Segunda Bolsa Faríngea

Esta bolsa, forma el primordio de la amígdala palatina. Una porción de ella no desaparece, y se encuentra en el adulto constituyendo la fosa tonsilar (32).

Tercera Bolsa Faríngea

La tercera y cuarta bolsas se caracterizan en el extremo caudal por las llamadas alas o prolongaciones dorsal y ventral. En la quinta semana, el epitelio del ala dorsal se diferencia en tejido paratiroides, mientras que el de la porción ventral forma el timo.

El crecimiento y desarrollo del timo continúa después del nacimiento hasta la pubertad. En el niño pequeño la glándula ocupa un espacio considerable en el tórax y se sitúa detrás del esternón y por delante del pericardio y los grandes vasos. En personas mayores es difícil identificar ésta glándula, puesto que se ha atrofiado y ha sido reemplazada por tejido adiposo.

El tejido paratiroideo de la tercera bolsa faríngea se sitúa sobre la cara dorsal de la glándula tiroides y en el adulto, forma la glándula paratiroides inferior (32).

Cuarta Bolsa Faríngea

Cuando la glándula paratiroides se separa de la pared de la faringe, se fija a la tiroides que está emigrando en dirección caudal y por último, se sitúa en la cara dorsal de esta glándula constituyendo la glándula paratiroides superior (32).

Quinta Bolsa Faríngea

Es la última bolsa faríngea que se desarrolla y con frecuencia se le considera parte de la cuarta. Da origen al cuerpo ultimobranquial, que más tarde queda incluido en la glándula tiroides. En el adulto, las células del cuerpo ultimobranquial dan origen a las células parafoliculares o células C de la glándula tiroides, las cuales secretan calcitonina, hormona que interviene en la regulación de la concentración de calcio en la sangre (32).

Hendiduras Faríngeas

El embrión de cinco semanas se caracteriza por cuatro hendiduras faríngeas, de las cuales solamente una contribuye a la estructura definitiva del embrión. La porción dorsal de la primera hendidura se introduce en el mesodermo subyacente y origina el conducto auditivo externo. El revestimiento epitelial en el fondo del conducto contribuye a la formación del tímpano.

La proliferación activa del tejido mesodérmico en el segundo arco ocasiona una superposición sobre el tercero y el cuarto arcos. Por último, se fusiona con el llamado

relieve epicardiaco en la porción inferior del cuello y la segunda, la tercera y la cuarta hendiduras pierden contacto con el exterior (32).

Lengua

La lengua aparece en el embrión de cuatro semanas aproximadamente, como dos protuberancias linguales laterales y una prominencia medial, el tubérculo impar. Los tres abultamientos se originan en el primer arco branquial. Otro abultamiento hacia la línea media, la cúpula o eminencia hipobranquial está constituida por mesodermo del segundo y el tercer arcos, y parte del cuarto. Por último, un tercer abultamiento medial, formado por la porción posterior del cuarto arco, señala el desarrollo de la epiglotis (32).

Los tubérculos laterales crecen y se fusionan, formando el cuerpo o sea los dos tercios anteriores de la lengua (46). Los músculos de la lengua poseen diferente origen: proceden de las somitas occipitales, las cuales han migrado hacia adelante dentro del área de la lengua llevando con ellas su inervación, el nervio hipogloso (7).

La inervación sensitiva de los dos tercios anteriores de la lengua es suministrada por el nervio trigémino, correspondiente al primer arco; la inervación del tercio posterior por los nervios glossofaríngeo y vago, que son los nervios del tercero y cuarto arcos respectivamente. Puesto que el tejido del segundo arco branquial ha sido superado en crecimiento por el del tercer arco, el nervio facial que corresponde al segundo arco no participa de la inervación sensitiva de la lengua (32).

Glándula tiroides

La glándula tiroides aparece en forma de proliferación epitelial en el suelo de la faringe, entre el tubérculo impar y la cúpula, en un sitio que en etapa posterior corresponde al agujero ciego. Más tarde la tiroides desciende por delante del intestino faríngeo como divertículo bilobulado. Durante la migración, la glándula sigue unida a la lengua por medio de un conducto de pequeño calibre, el conducto tirogloso, el cual después se torna macizo y desaparece.

Al continuar el desarrollo, la glándula tiroides desciende por delante del hueso

hioides y los cartílagos laríngeos. A la séptima semana alcanza su situación definitiva delante de la tráquea. Para entonces presenta un istmo estrecho a la parte media y dos lóbulos laterales. La tiroides comienza a funcionar aproximadamente hacia el final del tercer mes.

Procesos Faciales y Labio Superior

Al final de la cuarta semana aparecen los procesos faciales, formados principalmente por el primer par de arcos branquiales. Los procesos maxilares se sitúan en forma lateral al estomodeo y en posición caudal al mismo los procesos mandibulares.

La prominencia frontal, formada por proliferación del mesénquima ventral a las vesículas cerebrales, constituye el borde superior del estomodeo. A cada lado de la prominencia frontal e inmediatamente por arriba del estomodeo se observa un engrosamiento local del ectodermo superficial, la plácoda nasal.

Durante la quinta semana aparecen dos rebordes de crecimiento rápido, los procesos nasales externo e interno, que rodean a la plácoda nasal, la cual forma el suelo de una depresión, la fosita olfatoria.

En las dos semanas siguientes, los procesos maxilares continúan aumentando de volumen y simultáneamente crecen en dirección medial, de manera que comprimen los procesos nasales internos hacia la línea media. En una etapa ulterior queda cubierta la hendidura que se encuentra entre el proceso nasal interno y el maxilar y ambos procesos se fusionan. En consecuencia, el labio superior es formado por los dos procesos nasales internos y los dos procesos maxilares. Los procesos nasales externos no participan de la formación del labio superior, pero sí de las alas de la nariz.

En un principio se pensó que los procesos maxilares se fusionaban en una corta distancia con los procesos mandibulares para formar los carrillos. Sin embargo, el estudio cuidadoso de las relaciones de los diversos componentes de la cavidad bucal, demostró que la anchura de la boca no está determinada por la fusión de los procesos maxilares y mandibulares, y que los carrillos se desarrollan por cambios de posición de la lengua, el suelo de la boca y el ensanchamiento del maxilar inferior.

La manera en que se unen los procesos maxilares con los procesos nasales externos es un poco complicada. Al principio, estas estructuras están separadas por un surco profundo que es el surco nasolagrimal. El ectodermo del suelo de este surco forma un cordón epitelial macizo, el cual se desprende del ectodermo suprayacente. Después de canalizarse, este cordón forma el conducto nasolagrimal: su extremo superior se ensancha y forma el saco lagrimal. Después del desprendimiento del cordón, los procesos maxilar y nasal externo se unen y el conducto nasolagrimal va desde el ángulo interno del ojo hasta el meato inferior de la cavidad nasal (32). La falta de fusión entre estos procesos da como resultado una fisura facial oblicua (20).

Segmento Intermaxilar

Los procesos nasales internos se fusionan en la superficie y también a nivel más profundo. Las estructuras formadas por la fusión de estos procesos reciben en conjunto, el nombre de segmento intermaxilar. Comprende lo siguiente:

- 1) componente labial, que forma el surco del labio superior, también llamado *filtrum*;
- 2) componente maxilar superior, que lleva los cuatro incisivos, y 3) componente palatino, que forma el paladar primario triangular (31).

La formación del paladar primario termina alrededor de los 50 días de gestación, en embriones de 22mm de largo, con el desarrollo de tejido mesenquimatoso en la zona del pliegue infranasal (48).

Paladar Secundario

Mientras que el paladar primario deriva del segmento intermaxilar, la porción principal del paladar definitivo es formada por evaginaciones laminares de los procesos maxilares. Estas elevaciones, llamadas prolongaciones o crestas palatinas, aparecen en la sexta semana de desarrollo y descienden oblicuamente a ambos lados de la lengua. Sin embargo, en la séptima semana las crestas palatinas ascienden hasta alcanzar una posición horizontal por arriba de la lengua y se fusionan entre sí, formando el paladar secundario. Hacia adelante, las crestas se fusionan con el paladar primario triangular y el agujero incisivo puede considerarse la señal de la línea media entre los paladares

primario y secundario (32). La porción anterior de los procesos palatinos también se une con el tabique nasal. En esta región anterior se desarrolla el paladar duro y en la posterior, donde se desarrolla el paladar blando y la úvula, no hay unión con el tabique nasal (49).

Cavidades Nasales

Durante la sexta semana de desarrollo, las fositas olfatorias se profundizan considerablemente, en parte a causa del crecimiento de los procesos nasales que las rodean y en parte porque se introducen en el mesénquima subyacente. Al principio, la membrana buconasal separa las fositas de la cavidad bucal primitiva, pero después de romperse la misma, las cavidades nasales primitivas desembocan en la cavidad bucal a través de los orificios neoformados, es decir, las coanas primitivas. Dichas coanas están situadas a cada lado de la línea media e inmediatamente por detrás del paladar primario. Más adelante, con la formación del paladar secundario y el posterior desarrollo de las cavidades nasales primitivas, las coanas definitivas se sitúan en la unión de la cavidad nasal con la laringe.

Los senos paranasales se desarrollan en forma de divertículos de la pared lateral de la nariz y se extienden al maxilar superior, etmoides, frontal y esfenoides. Alcanzan sus dimensiones máximas durante la pubertad contribuyendo a la forma definitiva de la cara (32).

Cráneo

El cráneo puede dividirse en dos partes: el neurocráneo, que forma una cubierta protectora para el encéfalo y el viscerocráneo, que constituye el esqueleto de la cara.

Neurocráneo:

Podemos dividir al neurocráneo en dos partes: 1) la porción membranosa formada por los huesos planos, que rodean al cerebro como una bóveda y 2) la porción cartilaginosa o condrocráneo, que forma los huesos de la base del cráneo.

Neurocráneo membranoso. Los lados y el techo del cráneo se desarrollan a partir del mesénquima que reviste el cerebro y pasan por el proceso de osificación membranosa. Como consecuencia de ello se forma una cierta cantidad de huesos membranosos planos que se caracterizan por la presencia de espículas óseas semejantes a agujas. Estas espículas irradian en forma progresiva a partir de los centros de osificación primaria hacia la periferia.

Durante el crecimiento en la vida fetal y período posnatal los huesos membranosos aumentan de volumen por aposición de nuevas capas sobre su superficie externa y por resorción osteoclástica simultánea que tiene lugar desde el interior.

Neurocráneo cartilaginoso o condrocráneo. En un principio, ésta parte del cráneo está formada por varios cartílagos separados. Cuando estos cartílagos se fusionan y osifican por el proceso de osificación endocondral, se forma la base del cráneo.

La base del hueso occipital está formada por el cartílago paracordal y por los cuerpos de tres esclerotomas occipitales. Por delante de la lámina de la base occipital se encuentran los cartílagos hipofisarios y las trabéculas craneales. Muy pronto estos cartílagos se fusionan para formar el cuerpo del esfenoides y el etmoides respectivamente. De esta manera se origina una placa mediana alargada de cartílago, que va desde la región nasal hasta el borde anterior del agujero occipital.

A cada lado de la placa mediana aparecen otras condensaciones mesenquimáticas. La más rostral, ala orbitaria, forma el ala menor del hueso esfenoides. En sentido caudal le sigue el ala temporal, que da origen al ala mayor del esfenoides. Un tercer componente, la cápsula perióstica, origina las porciones petrosa y mastoidea del hueso temporal.

Más adelante estas partes se unen entre sí y con la lámina mediana, dejando los orificios por los cuales salen del cráneo los nervios craneales.

Viscerocráneo

El viscerocráneo está formado por los huesos de la cara y se origina principalmente

en los cartílagos de los dos primeros arcos branquiales. El primer arco da origen a una porción dorsal, el proceso maxilar, que se extiende hacia adelante por debajo y origina el maxilar, el hueso cigomático y parte del hueso temporal. La porción ventral se denomina cartílago de Meckel o proceso mandibular. El mesénquima que rodea al cartílago de Meckel se condensa y osifica por el proceso de osificación membranosa para dar origen al maxilar inferior. El cartílago de Meckel desaparece, salvo en el ligamento esfenomandibular (32).

Maxilar superior

Los primeros puntos de osificación del maxilar superior se encuentran cerca de los nervios dentarios anteriores, en forma bilateral. Una tercera zona de osificación está en la línea media, inmediatamente debajo del tabique nasal. Estos tres centros crecen con rapidez y coalescen para formar el maxilar superior embrionario (60).

También un cartílago contribuye al desarrollo del maxilar superior. Un cartílago cigomático, o malar, aparece en el proceso cigomático en desarrollo, y durante un corto tiempo contribuye con la mayor parte al desarrollo del maxilar superior.

En el momento del nacimiento el proceso frontal del maxilar superior se halla bien marcado, pero el cuerpo del hueso consiste de un poco más que el proceso alveolar que contiene los gérmenes dentarios y los procesos cigomáticos y palatinos, pequeños pero distinguibles. El cuerpo del maxilar es relativamente pequeño porque el seno maxilar no se ha desarrollado. Este seno comienza su desarrollo durante la 16a semana como un surco poco profundo sobre la cara nasal del maxilar superior en desarrollo. En el momento del nacimiento es aún una estructura rudimentaria (7).

Maxilar inferior

La primera manifestación de osificación mandibular aparece durante el segundo mes de vida intrauterina, en las cercanías del nervio dentario inferior, en la zona del futuro agujero mentoniano. En este lugar, lateral al cartílago de Meckel, los osteoblastos se diferencian dentro del tejido mesenquimatoso y comienzan a formar una matriz ósea que se calcifica rápidamente (60).

El crecimiento ulterior de la mandíbula hasta el nacimiento se ve fuertemente influido por la aparición de tres cartílagos secundarios (de crecimiento) y el desarrollo de inserciones musculares. Los cartílagos son: el condilar, el más importante, el coronoides y el sinfusal. Estos cartílagos, llamados cartílagos secundarios para distinguirlos del primario de Meckel, presentan una estructura histológica diferente de la del cartílago primario, ya que poseen células más grandes y menor matriz intercelular.

El cartílago condilar aparece durante la duodécima semana del desarrollo y forma rápidamente una masa que ocupa la mayor parte de la rama montante en desarrollo. Esta masa de cartílago acelera su crecimiento y se transforma en hueso mediante un proceso de osificación endocondral, de manera que a las 20 semanas sólo queda una delgada lámina de cartílago en la cabeza condilar. Este remanente persiste hasta la terminación de la segunda década de vida, ofreciendo un mecanismo para el crecimiento ulterior de la mandíbula, del mismo modo que el cartílago epifisario.

El cartílago coronoides aparece a los cuatro meses del desarrollo, sobrepasando el borde anterior y la parte superior del proceso coronoides. Es un cartílago de crecimiento transitorio y desaparece bastante antes del nacimiento.

Los dos cartílagos sinfisales aparecen en el tejido conectivo entre los dos extremos del cartílago de Meckel, pero son completamente independientes de él. Se obliteran durante el primer año de vida.

La mandíbula es entonces un hueso membranoso, desarrollado en relación con el nervio del primer arco y por completo independiente del cartílago de Meckel. Posee elementos nerviosos, alveolares y musculares y su crecimiento es ayudado por el desarrollo de los cartílagos secundarios (7).

FISURAS FACIALES

Una fisura representa una interrupción en la continuidad anatómica, bien sea de tejidos blandos, línea del cabello, cejas, párpados, narinas, labios, oídos o de cualquier parte del esqueleto (41). Sin embargo, no es sólo la falta de continuidad real lo que ocasiona una fisura, ya que las hipoplasias representan grados menores de éstas.

Se producen como resultado de una deficiencia embrionaria de tejido mesenquimatoso, por lo que la extensión y gravedad del defecto es inversamente proporcional a la cantidad de mesoderma existente; si éste es escaso, se produce una rotura de la capa superficial de ectoderma originándose una fisura completa; si por el contrario, existe mayor cantidad de tejido mesenquimatoso, el resultado será sólo una hipoplasia o esbozo de fisura.

En ocasiones se producen como consecuencia de una alteración de las células de la cresta neural, consideradas como organizadores de la morfogénesis craneofacial (22).

INCIDENCIA

No se conoce con precisión la incidencia exacta de estas alteraciones, principalmente por la falta de metodología y sistematización, en la revisión clínica en las diversas edades, y para complicar aún lo anterior, por la gran diversidad de clasificaciones.

No obstante lo anterior, Nishmura estudió 13,840 embriones obtenidos de abortos terapéuticos cuya edad variaba entre las tres y las dieciocho semanas de gestación, y observó que la frecuencia de las malformaciones craneofaciales en general era 42.5 por 1,000 (41).

Van der Meulen (58) sugiere que la incidencia de las fisuras faciales raras se encuentra entre 0.75 y 5.4 por 1000 fisuras comunes.

Diversos estudios epidemiológicos demuestran que el porcentaje de las fisuras craneofaciales raras, comparado con las fisuras comunes, se encuentra entre 9.5:1000 y 34:1000 (**Cuadro 1**). La incidencia exacta es muy alta, ya que algunas publicaciones incluyen únicamente un solo tipo de fisura (29).

CUADRO 1

PREVALENCIAS DE FISURAS FACIALES EN DIVERSOS ESTUDIOS

Autor	No. de Casos	No. de Pacientes Examinados	Prevalencia	Referencia
DAVIS	9	937	9.5	(11)
BLACKFIELD Y WILDE	5	500	10.0	(2)
BURIAN	97	4 000	24.3	(4)
FOGH-ANDERSEN	48	3 988	12.0	(16)
POPESCU	14	1 475	9.5	(45)
PITANGUY	25	736	34.0	(44)

Algunos estudios con métodos ultrasonográficos han observado que la incidencia intrauterina de las deformidades faciales, es más alta que las deformidades vistas en el momento del nacimiento (28).

ETIOLOGIA

La mayoría de las malformaciones congénitas en los humanos es una combinación de factores exógenos y un patrón genético que predispone a las malformaciones.

La herencia es un factor muy importante en la etiología de las fisuras faciales, probablemente el más importante; sin embargo, se han identificado otros factores que intervienen en la etiología de las fisuras faciales tales como:

I.- Radiación: Experimentos realizados en animales en donde se les expuso a radiación por rayos X se logró producir fisura labial y palatina, sin embargo, éste efecto no se ha verificado en humanos. En un estudio hecho por Miller en 1969 de 57 mujeres expuestas a grandes dosis de radiación atómica en las primeras 15 semanas de gestación, se observó un aumento desproporcionado de recién nacidos con microcefalia, sin embargo, éste no se presentó en otras malformaciones (37).

II.- Infección: Han sido implicados distintos agentes infecciosos en la patogénesis de las malformaciones congénitas en general. Se ha visto que en animales el virus H1 es capaz de producir fisuras faciales (15). Otro virus como el de la rubéola es capaz de producir malformaciones congénitas del ojo e incluso labio y paladar hendidos (17).

También se ha observado que la infección intrauterina por protozooario toxoplasma causa malformaciones congénitas (13).

III.- Desequilibrio en el metabolismo materno: En 1970, Tocci y Beber observaron que algunas madres con antecedentes de fisura labial y palatina tenían un metabolismo anormal de fenilalanina (28). Es bien sabido que las madres diabéticas tienen más probabilidad de tener hijos con malformaciones congénitas, sin embargo no se ha demostrado una frecuencia alta de fisuras craneofaciales (9)(43). Estudios hechos en animales manejando diferentes niveles de tiroxina han demostrado tener influencia sobre la frecuencia de fisuras faciales. Existe una alta incidencia de fisuras en la descendencia de ratas hembra que tienen ó tuvieron tiroidectomía parcial (29). Contrario a éste fenómeno se ha visto una reducción en el porcentaje de fisuras en ratones a los que se les suministra tiroxina. Esto no se ha observado en humanos (62).

IV).- Drogas y productos químicos: Como se sabe, es un gran porcentaje de drogas y productos químicos los que inducen a malformaciones congénitas tanto en animales como en adultos. Estos agentes se pueden clasificar en cinco grupos:

a).- Anticonvulsivantes. Diversos estudios han demostrado que las madres que toman medicamentos anticonvulsivantes tienen mayor probabilidad de dar a luz niños con deformidades faciales comparado con un

grupo control de población (29). La incidencia de fisuras faciales en niños nacidos de mujeres con problemas de convulsiones es de 1%.(42) (14). El riesgo es 6 veces mayor que en mujeres sin problemas de convulsiones (14). Las drogas que se cree son las responsables de éstos efectos, en los estudios mencionados anteriormente son el fenobarbital, trimetadiona y difenilhidantoína (28). Recientemente han aparecido casos de espina bífida en hijos de madres epilépticas que toman ácido valpróico, pero no hay evidencia de defectos faciales.

b).- Antimetabólicos y agentes alcalinos. Aunque el efecto teratógeno de éstas drogas está bien establecido, su observación clínica es muy limitada ya que pocos embriones sobreviven a los efectos letales de éstos agentes (28). Un primer informe en 1952, describió el caso de un recién nacido con fisura labio-palatina unilateral que estuvo expuesto a aminopterina en utero (55).

c).- Esteroides. Los corticoesteroides reducen la cantidad de líquido amniótico, lo cual produce cambios posturales en el embrión debido a la limitación del espacio intrauterino disponible. Una restricción de la extensión normal de la cabeza interfiere con el desplazamiento inferior de la lengua, lo cual es esencial para que se lleve a cabo la elevación de los procesos palatinos (29).

d).- Tranquilizantes. La talidomida está muy relacionada al potencial teratogénico de los tranquilizantes en humanos. Se han informado deformidades en miembros y en la oreja en niños cuyas madres ingirieron talidomida durante el embarazo (50). En 1964, Kleinsasser y Schlothane realizaron un estudio en mujeres de alemanas, las cuales tomaron talidomida durante las primeras 6 semanas de embarazo, encontrando en sus hijos una alta incidencia de deformidades del primero y segundo arcos branquiales (28).

El Diazepam (Valium), es una de las drogas que se prescriben con más frecuencia. En 1975 Miller y Becker demostraron que el diazepam causaba fisura palatina en animales. En el mismo año, Saxén y colaboradores comunicaron una alta incidencia de fisura labial con ó sin fisura palatina, en niños de madres que tomaron diazepam durante el primer trimestre de embarazo (29).

e).- **Otros agentes.** La aspirina y los vasopresores son capaces de producir hemorragia en embriones que subsecuentemente desarrollan malformaciones de las extremidades, y fisuras faciales. Poswillo logró producir el síndrome de Treacher Collins en animales dándoles vitamina A. Cuando ésta vitamina se administra en cantidades variables, puede causar malformaciones del cerebro, ojos, orejas y maxilares (28).

f).- **Alcohol:** Es una de las drogas favoritas de la mujer embarazada. Ha sido asociada a un amplio espectro de alteraciones estructurales y neurológicas. Se la ha podido describir como el síndrome feto-alcohólico, que consiste en: retardo del crecimiento intrauterino; disfunción del sistema nervioso central como retardo mental. Defectos medio faciales como hipoplasia del maxilar, micrognatia, labio y paladar hendido, pliegues epicánticos (12).

g).- **Acido retinóico:** Es un isómero de la vitamina A usado para el tratamiento del acné quístico, y recientemente para las arrugas. Esta en uso desde 1982. En la actualidad es considerado el más potente teratógeno humano. En cara se ha observado ausencia de oído externo, malformaciones del cráneo, paladar hendido. Así como micro o hidrocefalia, asociados con defectos septales, tetralogía de Fallot, transposición de grandes vasos (12).

También se han propuesto otras teorías en relación con la etiología de las fisuras faciales, en especial referentes a la etiología de las fisuras naso-oculares como son:

- 1).- Necrosis local debido a la falta de circulación.
- 2).- Falta de unión de los procesos faciales.
- 3).- Defecto o tubulación anormal del aparato lagrimal.
- 4).- Desarrollo anormal del aparato lagrimal.
- 5).- Ausencia de una porción específica del área nasal-óptica (39).

CLASIFICACION

Las fisuras faciales son relativamente raras y debido a sus múltiples variaciones es difícil clasificarlas en forma adecuada. El primero en proponer una clasificación de las fisuras faciales fue Morian en 1887, quien tomó como punto de referencia el agujero infraorbitario. En base a ésta clasificación, Boo Chai describe dos grupos:

- Tipo I** Corresponde a las localizadas entre el agujero infraorbitario y la línea media de la cara.
- Tipo II** Se encuentra entre el agujero infraorbitario y la porción externa de la cara (40).

En 1962 la Asociación Americana de Paladar Hendido dió a conocer otra clasificación para las fisuras faciales "raras" (23):

1.- Fisuras del proceso mandibular

Labio: abarcando 1/3, 2/3, 3/3

Mandíbula: abarcando 1/3, 2/3, 3/3

Depresiones labiales: (sinónimo: cavidad labial congénita)

2.- Fisuras nasooculares:

Extendiéndose de la región nasal hacia el ángulo interno de la fisura palpebral.

3.- Fisuras orooculares: Se extienden desde la hendidura bucal hacia la fisura palpebral.

A) **Canto interno del ojo** - de la hendidura bucal hacia el ángulo interno de la fisura palpebral.

B) **Canto externo del ojo** - de la hendidura bucal hacia el ángulo externo de la fisura palpebral. Puede extenderse más allá del ángulo externo hacia la región temporal (**Fig. 1**)

4.- Fisuras orosuriculares: extendiéndose de la hendidura bucal hacia el oído.

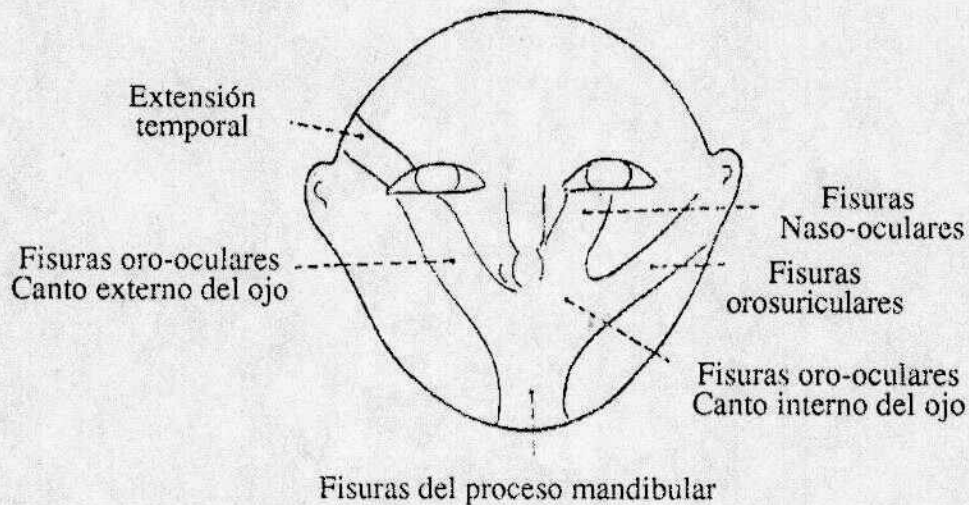


Fig.1 Clasificación de las Fisuras faciales raras por la Asociación Americana de Paladar Hendido.

En 1966 Karfik (27), publica una clasificación de fisuras craneofaciales raras basándose en las características embriológicas y morfológicas de las deformidades y las divide en cinco grupos:

- a).- Malformaciones que afectan la región rinocefálica.
- b).- Malformaciones del primero y segundoarcos branquiales.
- c).- Malformaciones orbitopalpebrales
- d).- Malformaciones craneocefálicas
- e).- Malformaciones faciales atípicas

Mazzola en 1976 (35) dió a conocer otra clasificación y divide las malformaciones

de la región frontonasal en varios grupos:

- Arrinencefalia u holoprosencefalia.
- Disrrafia frontonasal
- Aplasia nasal
- Anomalías paramedias
- Hendiduras orbitofaciales
- Hendiduras no clasificadas

En 1983 Van der Meulen y colaboradores (58) proponen una nueva clasificación para las deformidades craneofaciales. Se basan en principios embriológicos y observaciones en un gran número de pacientes vistos por ellos mismos. El término básico que ellos utilizan es el de displasia y con ésto se refieren a un defecto en la piel, músculo o hueso independientemente de la etiología.

Subdividen las malformaciones craneofaciales en displasias con disostosis y displasias con sinostosis. Las malformaciones con disostosis pueden ser producidas por defectos de transformación, así como por defectos de diferenciación. Las sinostosis siempre son causadas por defectos de diferenciación. Con ésto se introduce una nueva nomenclatura.

Han existido diversas clasificaciones, pero en éste trabajo se tomará como base para la descripción de las fisuras faciales, la clasificación presentada por Tessier en 1976 por ser la de mayor aceptación en la actualidad.

En la clasificación de Tessier, la órbita, la nariz y la boca son los puntos clave a través de los cuales las fisuras craneofaciales siguen ejes constantes. Las fisuras son numeradas del número 0 al 14, la mitad de los números (0-7) de la parte inferior representan las fisuras faciales y los números superiores sus extensiones craneales (**Fig. 2**)

De la línea sagital media al conducto infraorbitario, predominan las anormalidades de tejidos blandos. Sin embargo, del conducto infraorbitario al hueso temporal, los defectos óseos son más graves que los de tejidos blandos (8).

Se pueden presentar fisuras múltiples y bilaterales en el mismo paciente. Cuando

la malformación atraviesa ambos hemisferios, se produce una fisura craneofacial que generalmente sigue una especie de "huso horario". Algunos ejemplos de estas combinaciones son 0-14, 1-13, 2-12, 3-11 y 4-10.

Si bien las fisuras craneofaciales tienden a conformarse con éstos ejes o líneas verticales que cruzan la órbita, los procesos embrionarios y los territorios vasculares no necesariamente coinciden con el "huso horario". Así, es difícil explicar la embriopatogénesis de algunas fisuras craneofaciales (21).

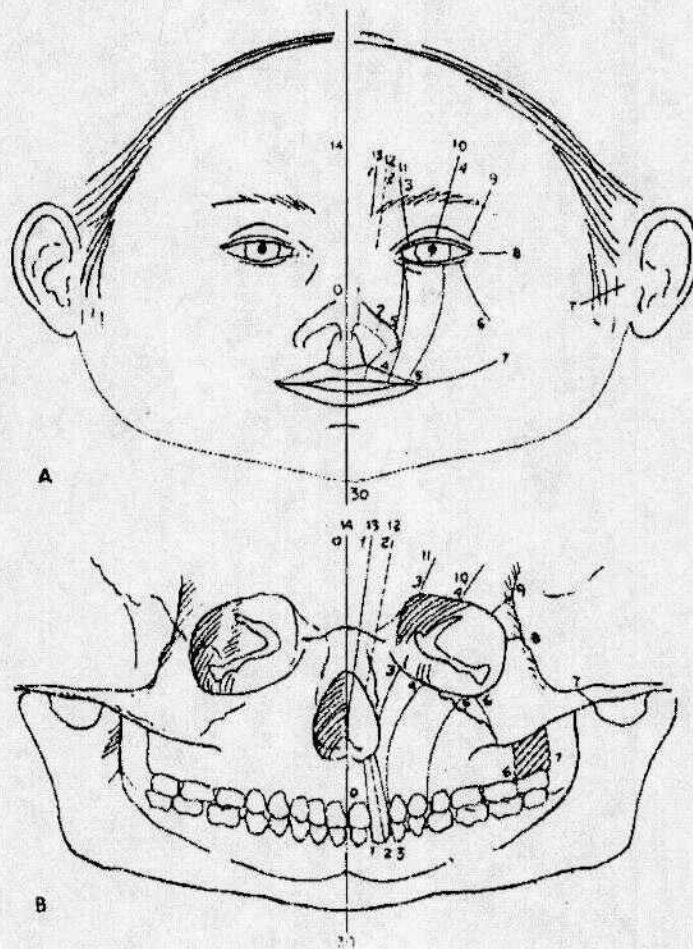


Fig. 2 Clasificación de Tessier para las fisuras faciales.
A. En tejidos blandos
B. En el esqueleto óseo.

DESCRIPCION ANATOMICA DE LAS FISURAS

FISURA No. 0

Se incluyen las deformidades de la línea media del labio superior y de la nariz. Cuando predomina la hipoplasia, pueden faltar porciones de éstas estructuras. Por ejemplo fisura labial media falsa y ausencia de columnela. Se reflejan deficiencias esqueléticas por la ausencia de premaxila y septum nasal (Fig. 2)

Por el contrario, cuando hay exceso de tejido, se puede apreciar labio hendido medio verdadero así como nariz bífida. El frenillo labial puede estar duplicado y está presente un diastema entre los incisivos centrales. Puede existir una fisura en la línea media extendiéndose hacia arriba hasta la premaxila con ensanchamiento del septum nasal (21).

El esqueleto óseo de la nariz está disminuido en sentido anteroposterior, hay hipoplasia de los huesos propios de la nariz y confiere un aspecto aplanado al puente nasal cuando se acompaña de hipertelorismo (40).

Weimer y colaboradores mencionan que existen dos tipos de fisuras faciales medias:

- a).- **Las que presentan hipotelorismo:**- Asociadas con la falta grave de desarrollo de las estructuras de la línea media de la cara y cerebro.
- b).- **Las que presentan hipertelorismo.**- Existe falta de desarrollo facial, las estructuras están presentes aunque distorsionadas. No se asocian anomalías del cerebro y la inteligencia es normal (61).

FISURA No. 1

Tessier la define como fisura craneofacial paramedia. La forma común de labio hendido es un ejemplo de ésta malformación. Esta fisura se inicia en el arco de cupido, el defecto continúa en dirección craneal afectando el piso nasal y la cúspide del cartílago alar que puede estar hipoplásico o ausente (54) (Fig. 3).

El defecto óseo es una fisura alveolar entre los incisivos central y lateral. La fosa piriforme es afectada lateralmente hacia afuera de la espina nasal anterior sin afectar el septum nasal (21). Continúa por el surco olfatorio en la lámina cribiforme; en profundidad, puede llegar al etmoides y causar hipertelorismo terminando en el hueso frontal.

La extensión craneal de esta fisura es la No. 13.

FISURA No. 2

Como manifiesta Tessier, ésta fisura es muy rara. El defecto en tejidos blandos también empieza en el arco de cupido junto con la forma común de labio hendido. La porción media del ala nasal está hipoplásica y la fisura se prolonga hacia arriba (Fig. 3).

En el maxilar, la fisura pasa a nivel del incisivo lateral y fosa piriforme dividiéndola en su base. El septum nasal permanece intacto pero es desviado debido a la distorsión que hay a su alrededor. Frecuentemente está presente una hendidura cerca de la unión del hueso nasal y la apófisis frontal del maxilar, la cual está ensanchada (21)

La extensión craneal de esta fisura puede ser la No. 12.

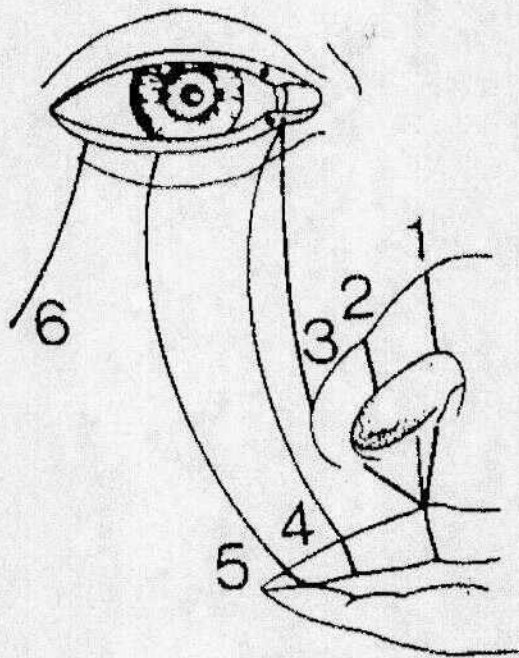


Fig. 3 Localización en tejidos blandos de las fisuras 1-6

FISURA No. 3

Esta entidad es bien conocida, fue descrita por Morian, aunque él la llamó fisura facial oblicua; es más comúnmente llamada fisura oro-naso-ocular. La fisura socava la base del ala nasal y continúa en dirección craneal por en medio hasta el párpado inferior (Fig. 3). Este sitio coincide con la unión de los procesos nasofrontal y maxilar en el embrión. El conducto nasolacrimal se encuentra obstruido y propenso a frecuentes infecciones.

El defecto óseo puede ser muy extenso, especialmente en las formas bilaterales. La fisura se localiza entre el incisivo lateral y el canino e involucra los alveolos cercanos y el paladar secundario. Se encuentra afectada la porción lateral de la fosa piriforme y está ausente la pared media del seno maxilar. La fisura continúa afectando el proceso frontal del maxilar y termina en el surco lacrimal (Fig. 4). Así, se forma una cavidad entre la boca, nariz, seno maxilar y órbita (21).

La extensión de esta fisura hacia el cráneo es la No. 11.

FISURA No. 4

Es la tipo Morian I por su localización entre el agujero infraorbitario y la línea media, es llamada también oroocular y hendidura facial vertical (40).

Boo-Chai acredita la primera descripción de la fisura No. 4, a Von Kulmus quien registró esta deformidad en Latin en 1732 (21).

En el labio superior, la fisura se localiza hacia afuera del arco de cupido y de la columna del filtrum, exactamente en el punto intermedio entre ésta y la comisura bucal. Continúa por la mejilla y pasa lateralmente al ala nasal. Aunque permanece intacta, el ala puede ser desplazada hacia arriba. El conjunto nasolagrimal está afectado ya que la fisura pasa a través del canalículo inferior.(Fig. 3) En ésta fisura el ojo por lo general, funciona normal, pero puede existir microftalmia o anoftalmia. El tendón del canto interno permanece intacto pero es desplazado lateral e inferiormente.

Si existe fisura alveolar, ésta se localiza entre el incisivo lateral y el canino. En el maxilar la fisura se localiza hacia adentro del foramen infraorbital. No afecta la fosa piriforme. En los casos de fisura bilateral, la nariz es más pequeña de lo normal y la premaxila es protuberante.

Afecta el borde inferior y piso de la órbita y ocasiona distopia orbitaria (Fig. 4). Cuando la fisura es completa, existe comunicación entre la órbita, el seno maxilar y la boca (47).

La prolongación craneal de esta fisura es la No. 10.

FISURA No. 5

La fisura No. 5 es una fisura facial rara que se origina en la comisura labial. Atraviesa la mejilla hasta entrar en el párpado inferior cerca del tercio medio. El labio superior y el párpado inferior se atraen el uno al otro (Fig. 3).

La trayectoria de la fisura en el esqueleto facial es diferente. Esta empieza en la región de los premolares, pasa por el hueso maxilar hasta el agujero infraorbitario. En la órbita penetra a nivel del tercio externo (Fig. 4). El contenido de la órbita puede proyectarse dentro del seno maxilar (21).

La extensión craneal de esta fisura corresponde a la No. 9.

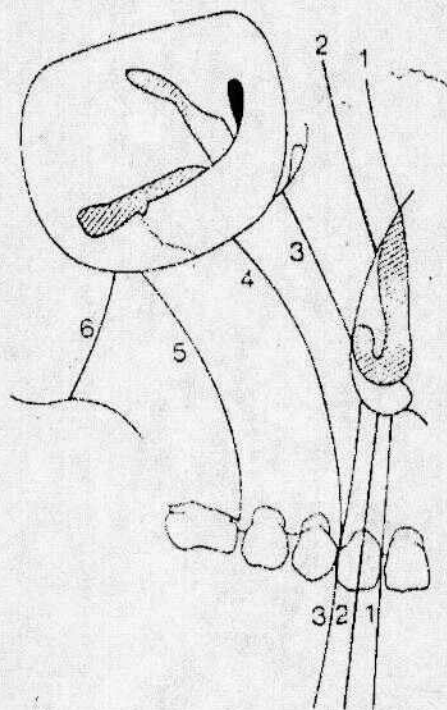


Fig. 4 Localización en hueso de las fisuras 1-6

FISURA No. 6

La fisura No. 6 representa una forma incompleta de la anomalía de Treacher Collins. Rogers creía que los casos originales descritos por Treacher Collins probablemente eran de ésta naturaleza. Existe coloboma del párpado inferior, el extremo cefálico de la fisura desciende lateral a la cavidad oral hacia el ángulo de la mandíbula.

Las fisuras palpebrales presentan oblicuidad antimongoloide. Los tejidos blandos que se encuentran sobre la eminencia cigomática están hipoplásicos.

En el esqueleto facial, la fisura pasa a través de la sutura cigomáticomaxilar e involucra el tercio externo del reborde infraorbitario. (Fig. 2) El arco cigomático permanece intacto (21).

En una vista posterior, se puede observar el maxilar pequeño con paladar alto y atresia coanal. No se ha observado que la fisura afecte el proceso alveolar (54).

FISURA No. 7

La fisura No. 7 es relativamente una de las más comunes y se le han asignado varios nombres. Los más populares son: disostosis otomandibular, microsomía hemifacial, síndrome del primero y segundo arcos branquiales, microsomía craneofacial (21), y síndrome oromandibuloauricular. El nombre más apropiado para designar a este tipo de malformación es el de displasia facial lateral, ya que engloba la mayor parte de las condiciones que presenta la deformidad (40).

El síndrome de Goldenhar con adición de un dermoide ocular epibulbar y anomalías vertebrales, está estrechamente relacionado. La incidencia de ésta malformación es informada entre 1:3000 y 1:5642 nacimientos. Los hombres son afectados con más frecuencia que las mujeres y existen formas bilaterales. El patrón herencia es esporádico.

La intensidad de la manifestación clínica de la fisura es variable. La presencia de un mamelón preauricular puede representar una forma mínima de ésta malformación. En la forma completa, la fisura empieza en la comisura bucal como una macrostomía y continúa como un surco através de la mejilla en dirección craneal hacia una microtia del oído externo (**Fig. 2**). Del mismo lado, puede existir hipoplasia de la lengua, paladar blando y músculos de la masticación. La glándula parótida y su conducto pueden estar ausentes. El séptimo par craneal puede estar afectado. Cuando el oído externo y medio están afectados, se pierde el conducto auditivo y ésto se suma a la lista de defectos (21).

En el esqueleto, la fisura se localiza en la sutura cigomático-temporal, por lo general con hipoplasia del maxilar, del malar e hipoplasia o ausencia del arco cigomático y deformidades concomitantes de la rama mandibular, cóndilo y apófisis coronoides. El maxilar es pequeño en sentido vertical y el proceso alveolar algunas veces está hipoplásico. Se han encontrado fisuras incompletas en la región molar y entre la tuberosidad del maxilar y la apófisis pterigoides (54).

FISURA No. 8

Tessier considera que ésta fisura corresponde a los síndromes de Treacher Collins y de Goldenhar; los defectos óseos predominan en el síndrome de Treacher Collins, mientras que las malformaciones en tejidos blandos son más graves en el síndrome de Goldenhar (54).

La fisura No. 8 se extiende del canto externo del ojo a la región temporal (**Fig. 5**). Rara vez se ve sola, se presenta más frecuentemente asociada con otras fisuras. Muchas veces se presenta un dermatocele ocupando el coloboma del canto externo. El defecto óseo se localiza en la sutura frontocigomática (21). Ocasionalmente existe ausencia de hueso de la pared externa de la órbita que puede extenderse a través de la sutura frontocigomática hasta el ala mayor del esfenoides (18).

COMBINACION DE LAS FISURAS No. 6, 7 y 8

Tessier tenía la idea de que la combinación de las fisuras No. 6, 7 y 8 eran las responsables de la malformación de Treacher Collins. En 1889 Berry fue el primero en describir ésta anomalía, pero el síndrome es comúnmente referido como de Treacher Collins. Otros nombres que se le han dado a éste síndrome son: disostosis mandibulofacial y síndrome de Franceschetti-Klein. Se transmite por herencia autosómica dominante. El estudio de Rogers de 200 casos muestra que se presenta igualmente en ambos sexos. A diferencia de la microsomía craneofacial, el síndrome de Treacher Collins se presenta bilateralmente de forma simétrica.

La ausencia del malar caracteriza a ésta malformación. El coloboma del tercio externo y la ausencia de pestañas en los dos tercios internos del párpado inferior se presentan en la fisura No. 6, la cual se localiza alrededor de la sutura cigomático-maxilar.

Debido a la ausencia parcial de la porción externa del borde inferior de la órbita y del agujero infraorbitario, el paquete vasculonervioso ocasionalmente entra de los tejidos blandos directamente a la órbita.

La fisura No.7 afecta el área de la sutura cigomático-temporal. Existe microtia, deformidad mandibular y ausencia del arco cigomático. Externamente, el oído puede tener apariencia normal pero es más frecuente verlo como una masa hipoplásica arrugada. El conducto auditivo se pierde. La rama de la mandíbula es corta y la hendidura antegonial está acentuada a lo largo del pequeño cuerpo mandibular. Existe mordida anterior abierta con grave retrusión mandibular. Debido a la ausencia del arco cigomático, el músculo temporal está fusionado con el masetero.

La fisura No. 8 socava la sutura frontocigomática, no existe el borde externo de la órbita. Se pueden encontrar otros hallazgos como macrostomía, fisura del paladar secundario, atresia coanal y la nariz puede aparecer grande debido al ángulo nasofrontal poco marcado y a la ausencia de prominencias malares (21).

Tessier menciona que las fisuras No. 6, 7 y 8 se pueden presentar en forma

individual o más comúnmente en combinación con otra. Las posibles combinaciones son 6 y 7, 6 y 8, 7 y 8 ó 6, 7 y 8 al mismo tiempo. Por lo tanto, son 3 formas individuales y 4 combinaciones; en total 7 posibilidades. En lo personal él sólo ha observado 6 de esas 7 posibilidades, nunca ha visto la combinación 6 y 8 sin la 7 (54).

FISURA No. 9

La fisura No. 9 es la más rara de las fisuras craneofaciales y solo se conocen las aportaciones hechas por Morian (1887), Sanvenero-Rosselli (1953) y Hogeman (1975) (54).

Empieza por afectar el hemisferio superior de la órbita. El párpado está dividido entre su tercio externo e interno y está afectado el ángulo superior externo del borde de la órbita (21) (Fig. 5).

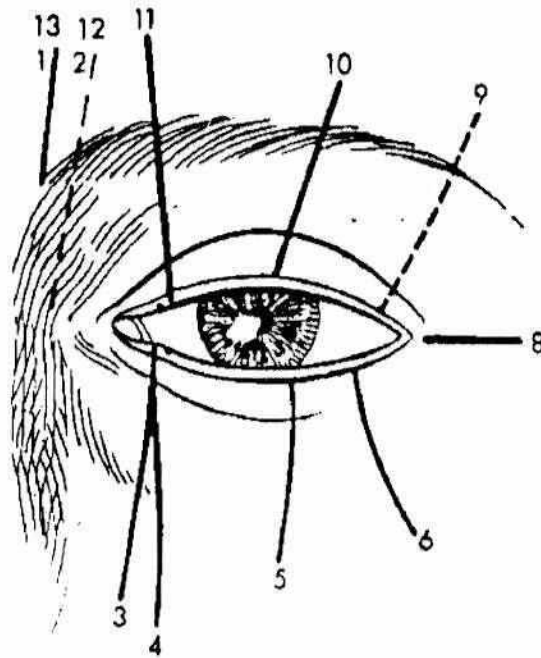


Fig. 5 Localización de las fisuras en relación con los párpados y ceja

FISURA No. 10

Esta fisura por lo general es causada por un encefalocele frontal que desplaza la órbita en dirección inferior y externa; dando como resultado una forma asimétrica de hipertelorismo (30).

En tejidos blandos existe coloboma en el tercio medio del párpado superior. La ceja está dividida en 2 partes; la porción interna virtualmente está ausente mientras que la porción externa se continúa con el pelo de la región frontal (54). También está afectado el músculo orbicular (Fig. 5).

En el esqueleto, la fisura también afecta el tercio medio del reborde supraorbitario y techo de la órbita.

FISURA No. 11

El coloboma del tercio interno del párpado superior marca el principio de la fisura No. 11. Esta continúa a través de la ceja entre los tercios medio e interno hasta terminar en la línea del cabello frontal (**Fig. 5**).

En la región orbitaria la fisura puede tomar 2 direcciones. La primera es a través del proceso nasofrontal del maxilar y cruza el tercio interno del reborde supraorbitario. La segunda trayectoria es a través del laberinto etmoidal causando el desplazamiento externo de la órbita (30).

FISURA No. 12

Topográficamente, la porción interna de la ceja está afectada (**Fig. 5**) Además se observa hipertelorismo, la fisura ósea se dirige a través del proceso frontal del maxilar o entre éste y el hueso nasal. La fisura pasa lateral al surco olfatorio y afecta el laberinto etmoidal (21).

FISURA No. 13

Esta fisura se considera como paramedia frontal, puede ser unilateral o bilateral y está situada entre la línea media y la porción más interna de la ceja; en el hueso frontal provoca la fisura paramedia (40) (**Fig. 2**).

El hipertelorismo es un rasgo distintivo junto con la fisura que atraviesa el hueso nasal, el laberinto etmoidal y el surco olfatorio (21). La lámina cribosa está ensanchada en sentido transverso y desplazada hacia abajo por la proyección nasal de un meningoencefalocele con ensanchamiento de los surcos olfatorios; el seno frontal tiene aumento en su neumatización al igual que las masas laterales del etmoides (40).

FISURA No. 14

Se localiza en la línea media del hueso frontal, se puede presentar con exceso o defecto de tejido. Cuando domina la hipoplasia, los casos están asociados a hipotelorismo y se consideran genéticamente como microcefalia y sus variedades como la etmoidocefalia, la cebocefalia y la ciclopi, que por lo general se acompañan de microcefalia.

En contraste, los casos asociados a exceso de tejido se pueden considerar como los que producen hipertelorismo, aunque si lo vemos desde el punto de vista embriológico, se deben a defectos del hueso frontal que ocurren cuando las dos mitades que forman el hueso en la vida intrauterina no se fusionan en la línea media; en la sutura metópica, afectan secundariamente las órbitas y permanecen en situación embrionaria porque el espacio es ocupado por un meningoencefalocele o encefalocele frontal medio.

En el esqueleto, la fisura se localiza en el hueso frontal donde puede variar desde la falta de una porción importante del hueso (cráneo bífido frontal), hasta varios grados de defecto por encefaloceles (**Fig. 2**).

También se encuentran afectados la lámina cribosa que está desplazada hacia abajo del techo de la órbita, la apófisis crista galli que se encuentra ensanchada o duplicada y la distancia entre los surcos olfatorios es más grande (40).

El coeficiente intelectual usualmente es normal excepto en aquéllos pacientes con un grado extremo de hipertelorismo (21).

TRATAMIENTO

El tratamiento para cada una de las fisuras es diferente, por lo tanto no se pueden estandarizar los procedimientos quirúrgicos. En general, la edad en la que se debe iniciar el tratamiento varía según la gravedad de la malformación.

El tratamiento de las fisuras medias no se considera urgente ya que no interfiere en forma significativa con la función. Si se planea bien, se puede aprovechar el rápido crecimiento propio de la infancia. El crecimiento aumenta el tamaño de las estructuras y esto facilita el tratamiento ya que permite la adecuada adaptación entre los tejidos. Por el contrario, cuando la malformación es grave, es conveniente iniciar el tratamiento a temprana edad cuando el niño empieza a reconocer el medio que lo rodea, ya que de no hacerse el tratamiento, debido a su mismo aspecto físico podría tener problemas psicológicos.

La intervención quirúrgica durante la infancia por lo regular se limita solo a los tejidos blandos. Si no se interviene a buen tiempo existe interferencia con el crecimiento normal y se puede producir trauma de los tejidos óseos.

Durante la infancia son impredecibles el potencial de crecimiento y los cambios constantes en las estructuras óseas.

Sin embargo, los pacientes con fisuras graves e hipoplasia del esqueleto craneofacial, crean un dilema ya que hay que limitarse únicamente a esperar el crecimiento óseo.

Se deben tomar muy en cuenta las condiciones estéticas que deja la intervención quirúrgica, pero es igualmente importante la reparación ósea; por lo tanto es básico tener un amplio conocimiento de las malformaciones para cualquier procedimiento reconstructivo que se vaya a realizar. Así mismo, hay que tomar en cuenta que sin el adecuado soporte óseo a largo plazo, la corrección de los tejidos blandos aparentemente ideal, podría fracasar (29).

Fisura media del labio superior: Por lo general la corrección del labio se lleva a cabo por planos y mediante la técnica V-Y, poniendo especial cuidado en realizar un buen alineamiento del borde del vermellón y reorientando la capa muscular (25).

Duplicación del frenillo: Habitualmente no requiere de una técnica específica. Sin embargo, el frenillo se tendría que excidir, si éste se prolongara hacia el borde alveolar ocasionando diastema entre los incisivos centrales. La malposición de los incisivos centrales se corrige por medio de tratamiento de ortodoncia. La ausencia o el subdesarrollo de la premaxila, causa la integridad del arco maxilar. Existe mordida cruzada debido a que los segmentos maxilares se colapsan hacia la línea media. Para corregir el defecto con frecuencia se utilizan injertos óseos, o se recurre al tratamiento de ortodoncia.

Fisuras medias del labio inferior: Los problemas que se presentan en el manejo de los tejidos blandos son similares a los de las fisuras del labio superior. Se puede realizar una simple excisión en forma de V de la fisura cerrando por planos (26).

Lengua bífida con anquiloglosia: La lengua se sutura por planos y está indicado un alargamiento del frenillo para liberarla del piso de la boca; la Z-plastía es un excelente procedimiento para éste propósito (29) (10).

Fisuras completas de la sínfisis mandibular: Por lo regular no son corregidas en la infancia, pues el resultado es distinto cuando se trata de niños que no cooperan y no se les hace la estabilización por fijación intermaxilar. Siempre existe mal posición de los arcos dentarios cuando la mandíbula está fisurada. No se puede mejorar la relación normal entre las arcadas por medio de la aproximación de los fragmentos óseos ya que existe pérdida de tejido. La separación puede ser como de 3 cm.; por lo tanto, la restauración de la continuidad requiere de injertos óseos.

El procedimiento que siguen Millard y colaboradores (36) consiste en colocar un autoinjerto óseo entre los dos segmentos mandibulares. Posteriormente colocan una tablilla de Vitallium en forma horizontal, la cual se va a fijar firmemente a la mandíbula por medio de alambres circunferenciales. Los autores opinan, que no es necesaria la fijación intermaxilar y basta que algunos meses después se retire la tablilla de Vitallium.

La capa fibrosa en la línea media se contrae en la región anterior del cuello, por lo tanto es necesario hacer la corrección lo más pronto posible para permitir el adecuado crecimiento de la mandíbula y para restaurar el ángulo cervicomentar. Si se realizara una simple excisión de las fibras contraídas de los músculos anteriores, fracasaría el tratamiento permanente, por eso para prevenir una contractura recurrente es mejor

practicar una Z-plastía (29).

La fisura No. 3 (naso-ocular): Representa una de las malformaciones más difíciles de reconstruir quirúrgicamente. La disminución de la dimensión vertical entre el ala de la nariz y el canto interno, es corregida por medio de una Z-plastía. La restauración de la distancia vertical en la piel se lleva a cabo a expensas de la anchura de colgajos de la misma piel.

Se usan injertos de hueso para dar soporte al contenido de la órbita y para llenar los defectos del esqueleto. El conjunto nasolagrimal está afectado por la fisura; el conducto nasolagrimal está bloqueado y el saco está propenso a repetidas infecciones; el canaliculo inferior está malformado y no se puede realizar ningún tratamiento. En consecuencia, el tratamiento de preferencia es la extirpación total del saco y conductos remanentes.

Debido a que el tendón del canto interno está hipoplásico y su inserción es desplazada inferiormente, no se puede realizar la cantopexia. Se puede usar el alambrado transnasal para restaurar el canto interno del ojo. Si existe coloboma es muy importante realizar cuanto antes el tratamiento con el fin de prevenir una ulceración corneal y graves daños en la visión (29).

Toth y colaboradores en 1990 reconstruyeron el defecto de la nariz y la fisura labial por medio de la expansión de los tejidos blandos y creando colgajos. Se realiza la rotación de las estructuras nasales, elaborando un colgajo local. También es necesario realizar una incisión en la frente para que exista una adecuada movilidad de los tejidos.

Para evitar una cicatriz mayor y lograr que los tejidos faciales sean similares; se inyecta solución salina debajo de la piel de la nariz y de la frente para lograr la expansión de estos tejidos. Las estructuras nasales se desplazan hacia abajo junto con la piel de la frente hasta su posición normal. La piel queda situada en el área intercantal; debido a que ésta es una región de máxima tensión, el colgajo se orienta en dirección oblicua. Simultáneamente se reconstruye la fisura labial completa por medio de la técnica V-Y (56).

Fisura No. 4: Esta afecta la nariz y la fosa piriforme. Hay reducción de la dimensión vertical entre la boca y el tercio medio del párpado inferior. La reconstrucción de los tejidos blandos se lleva a cabo por medio de colgajos del área nasal externa o del párpado inferior. El tendón del canto interno es casi normal respecto a su inserción y dirección; por lo tanto se puede realizar la cantopexia utilizando el borde medial (interno) de la lámina tarsal.

El defecto óseo en forma de embudo en el piso y borde de la órbita, da como resultado el desplazamiento del globo ocular hacia abajo. Esta distopia ocular se puede corregir por medio de injertos óseos. Contrariamente a lo que se menciona de que hay que preservar los tejidos blandos, en ésta fisura se elimina el tejido labial que se encuentra entre la columna del filtrum y la fisura para obtener buenos resultados estéticos. Si fracasa el tratamiento se presenta un ensanchamiento excesivo dando al labio una apariencia no natural e incluso puede haber deficiencia muscular en la porción media del labio superior (47) (53).

Fisura No. 5: El tratamiento es similar al de la fisura No. 4. Se usan colgajos locales de carrillo y Z-plastías para reparar la fisura en los tejidos blandos e injertos óseos para restaurar el soporte óseo (19).

Boo-Chai en 1970 informó un caso de una niña con una hendidura facial oblicua, en la cual realizó la corrección quirúrgica de tejidos blandos por medio de colgajos locales; no colocó injertos óseos. En 1990, comunicó los resultados de un seguimiento de 20 años de esta misma paciente y observó que no se produjeron alteraciones significativas, en cuanto al globo ocular, como enoftalmos o desplazamiento del globo ocular, pese a que no se corrigió el defecto óseo del piso de la órbita. Además él menciona, que la hipoplasia maxilar se puede corregir posteriormente con un injerto óseo o con un implante de silastic como lo usó en esta paciente (3).

Fisuras No. 6, 7 y 8. Cuando únicamente están afectados los tejidos blandos, es relativamente sencillo realizar la restauración. Después de la excisión de los márgenes de la fisura, se aproximan los tejidos blandos por planos; se identifican los músculos y se aproximan cuidadosamente reorientándolos de manera que se puedan restituir el músculo orbicular de los labios y la comisura bucal.

Es esencial lograr la simetría facial. Cuando la fisura es unilateral, la comisura que está normal se usa como guía para determinar la localización exacta de la comisura que se va a reconstruir. Si se presenta fisura bilateral, se determinará el sitio de la futura comisura, por medio de un punto transitorio entre la mucosa bucal y el labio. La reconstrucción de la comisura en la actualidad, se lleva a cabo por medio de una Z-plastía o de un pequeño colgajo de Estlander del labio inferior rotado hacia el labio superior.

Respecto a cuándo se debe iniciar el tratamiento de la fisura ósea, hay precursores de que la intervención se debe realizar a temprana edad debido a las consecuencias psicológicas que podría tener el paciente. Otros por el contrario, opinan que el realizar tempranamente el tratamiento quirúrgico, fomentaría mayores interferencias con el potencial de crecimiento (29).

Figura No. 7: Brown, Longacre, Stark y colaboradores, apoyan la corrección temprana del problema y además, son partidarios del uso de implantes inorgánicos, de cartílago y hueso. Converse y colaboradores combinan a temprana edad el uso de osteotomías mandibulares y terapia ortodóntica obteniendo buenos resultados a largo plazo (29).

Algunos autores como Stark(51), Longacre (33), Hawkins (24) y otros usaron la técnica de Z-plastía para corregir la macrostomía. Sin embargo, en 1982, Bauer y colaboradores introducen la técnica de la W-plastía obteniendo muy buenos resultados (1).

Esta técnica, se inicia marcando el sitio de la nueva comisura, en la unión del borde vermellón normal con el anormal, donde termina la masa muscular e inicia la línea blanca. Se traza un pequeño colgajo triangular en el labio superior y otro en el labio inferior; la base de éste colgajo queda en la unión del borde vermellón normal con el anormal.

La incisión de la piel se hace de tal manera que se pueda incidir el tejido anormal al margen de la fisura y después sea posible cerrar con una W-plastía. Se hacen las incisiones en la piel y el borde vermellón y los triángulos de piel que se encuentran dentro de la fisura se eliminan. Los extremos de los músculos orbicular y buccinador

se disecan por separado.

La mucosa bucal se recorta y se cierra en línea recta en el área de la comisura. El músculo se transporta al lugar de la nueva comisura. La piel se cierra interdigitando los colgajos de la W-plastia. Finalmente, se recortan los colgajos triangulares de la mucosa y se llevan a su lugar hacia arriba y hacia abajo colocando el colgajo inferior más externamente y se sutura.

Las ventajas de esta técnica, es que la cicatriz de la reconstrucción de la comisura es muy delgada por lo que al cerrar, la comisura muestra una apariencia casi normal. Con ésta técnica se previene el desplazamiento externo de la comisura secundario a la contracción y se reconstruye la anatomía muscular.

Figura No. 8: Se usa la técnica que Fuente del Campo practica para la corrección de esta fisura (18). El procedimiento quirúrgico se inicia definiendo el defecto de la parte externa del margen ciliar (puntos A y B) de ambos párpados. Desde éstos puntos, en ambos párpados se trazan líneas paralelas al margen ciliar siguiendo los pliegues tarsales superior e inferior. Los extremos de estas líneas (puntos C y D) se unen a los puntos A y B respectivamente, por medio de dos líneas perpendiculares de la misma longitud. Estas líneas son las que definen los límites superior e inferior de la fisura.

El área involucrada se divide en 2 partes simétricas por medio de una línea horizontal cuyo extremo final se indica con el punto E; ésta será la base de los colgajos. La longitud de esta línea se determina considerando, la longitud de las líneas AC o BD además del desplazamiento que se requiere para posicionar en forma adecuada, el canto del ojo y restaurar la anchura normal de la fisura palpebral (Fig. 6).

El tejido fibroso que representa la formación anormal del ligamento cantal se une y se jala externamente hacia atrás y arriba y se sutura al periostio o se fija en el borde externo de la órbita (cantopexia). El canto que no está afectado sirve como guía para proporcionar la altura y longitud adecuadas al canto que se está reconstruyendo. La conjuntiva y la piel se suturan igual que las líneas AC y BD.

El músculo orbicular que limita la fisura, se disecciona en ambos párpados y los extremos se entrelazan para restaurar la continuidad del esfínter. El punto C se sutura al punto D y se jala externamente hasta juntarse con el punto E. El defecto que resulta

del desplazamiento de los colgajos palpebrales se cubren con colgajos externos.

Por lo general, el defecto óseo de la pared externa de la órbita, no es muy profundo y el volumen del entrelazamiento del músculo orbicular usualmente llena la depresión en forma satisfactoria. Sin embargo, en algunos casos puede ser necesario llenar el defecto con un injerto óseo.

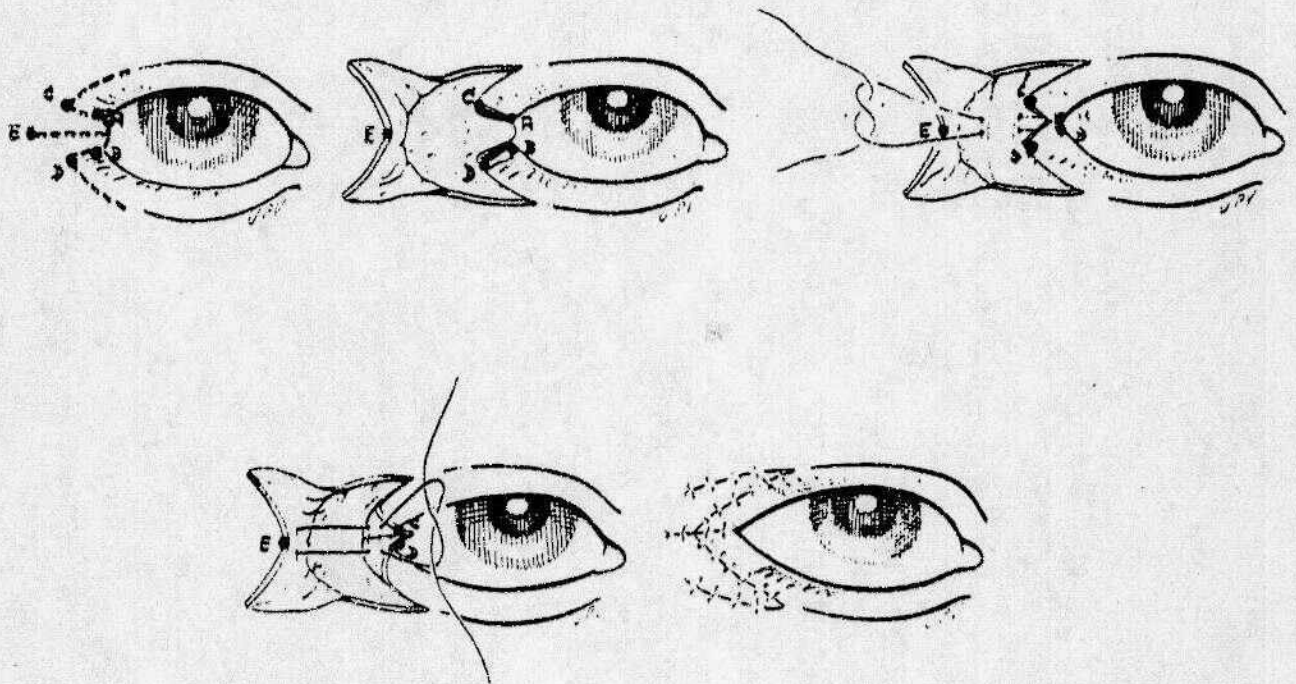


Fig. 6 Técnica de Fuente del Campo para la corrección de la fisura No. 8

Fisuras No. 12, 13 y 14: Debido a su localización entre las órbitas, estas fisuras se asocian con hipertelorismo.

Tessier menciona que el hipertelorismo se refiere a la distancia interorbital en el tejido óseo, mientras que, el telecanto se refiere a la distancia que existe entre los cantos internos, es decir, en tejidos blandos. La distancia interorbital normal (D.I.O.) en el adulto, es entre 22 y 28 mm (promedio 25mm) en mujeres; y de 24 a 32 mm (promedio 28mm), en hombres.

Además Tessier (30) divide la deformidad en tres grupos:

1.- D.I.O. entre 30 y 34 mm:

Se puede considerar más compatible con europia o telecanto.

2.-D.I.O. mayor de 34 mm:

El hipertelorismo es evidente. La forma y orientación de las órbitas es casi normal, aunque por lo general la cara está alargada.

3.-D.I.O. mayor de 40 mm:

La órbita aparece ovalada en la radiografía posteroanterior; el ancho de la cara es similar al de la deformidad No.2; la distancia entre el canto externo y el meato auditivo es corta.

Las malformaciones grado 1 son estéticamente tolerables. Se usan procedimientos menores (paliativos) para cubrir la deformidad. Por ejemplo moviendo las cejas, eliminando el exceso de piel entre los ojos, corrigiendo cualquier pliegue epicántico y reduciendo la nariz bífida. La readaptación de las estructuras no es eficaz en el caso del 2o. y 3er. grados.

Se usan dos procedimientos básicos para corregir el hipertelorismo de los grados 2 y 3. En general, las malformaciones de 2o. grado se pueden tratar extracranealmente cuando el prolapso es mínimo. Se lleva a cabo una etmoidectomía parcial y un desplazamiento hacia el interior en grupo de las paredes interna, inferior y externa de la órbita (osteotomía en forma de "U"). Sin embargo, si el desplazamiento inferior de la lámina cribiforme afecta la localización de la osteotomía orbital interna, es necesario realizar un procedimiento intracraneal.

Fisuras No. 13 y 14: Si la magnitud de la fisura es grave, no es posible preservar la olfacción (28).

BIBLIOGRAFIA

- 1.- BAUER, B. S., WILKES, G. H. and KERNAHAN, D. A.: Incorporation of the W-Plasty in repair of macrostomia. *Plast. Reconstr. Surg.*, 70:752, 1982.
- 2.- BLACKFIELD, H. M. and WILDE, N. J.: Lateral facial clefts. *Plast. Reconstr. Surg.*, 6:68, 1950.
- 3.- BOO-CHAI, K.: The oblique facial cleft: a 20-year follow-up. *Br J. Plast. Surg.*, 43:355, 1990.
- 4.- BURIAN, F. Vzácné vrozené vady obliceje a lebky a jejich léčení. *Acta Universit. Carolinae Praha*, 1957.
- 5.- CARNEVALE, A., HERNANDEZ, M., REYES, R., PAZ, F., SOSA, C.: The frequency and economic burden of genetic disease in a pediatric Hospital in Mexico City. *Am J Med Genet.* 20:665, 1985.
- 6.- CASTELLINO, A. J., SANTINI, R., TABOADA, N.: Crecimiento y desarrollo craneofacial. *Editorial Mundi.* 11:163, 1967.
- 7.- CATE, A. R. *Histología oral*, 2a. Ed. Editorial Panamericana. 2:39, 1985.
- 8.- COHEN, M. M. Jr.: Syndromology: An updated conceptual overview. II. Syndrome classifications. *Int. J. Oral Maxillofac. Surg.* 18:223, 1989.
- 9.- COMESS, L. J.: Congenital anomalies and diabetes in Pima Indians of Arizona. *Diabetes*, 18:471, 1969.
- 10.- CHIDZONGA, M. M. and SHIJA, J. K.: Congenital median cleft of the lower lip, bifid tongue with ankyloglossia, cleft palate and submental epidermoid cyst. *J. Oral Maxillofac. Surg.* 46:809, 1988.
- 11.- DAVIS, W. B.: Congenital deformities of the face. *Surg. Gynecol. Obstet.*, 61:201, 1935.

- 12.- DICKE, J. M.: Teratology: Principles and practice medical clinics of North America. 73:567, 1989.
- 13.- ERDELYI, R.: The influence of toxoplasmosis on the incidence of congenital facial malformation. Preliminary report. *Plast. Reconstr. Surg.*, 20:306, 1957.
- 14.- ERICKSON, J. D. and OAKLEY, G. P.: Seizure disorder in mothers of children with orofacial clefts: A case control study. *J. Pediatr.*, 84:244, 1974.
- 15.- FERM, V. H. and KILHAM, L.: Congenital anomalies induced in hamster embryos with H1 virus. *Science*, 145:510, 1964.
- 16.- FOGH-ANDERSEN, P.: Rare clefts of the face. *Acta Chir. Scand.* 129:275, 1965.
- 17.- FOGH-ANDERSEN, P.: Genetic and non-genetic factors in the etiology of facial clefts. *Scand. J. Plast. Reconstr. Surg.* 1:22, 1967.
- 18.- FUENTE-DEL-CAMPO, A.: Surgical correction of Tessier number 8 cleft. *Plast. Reconstr. Surg.* 86:658, 1990.
- 19.- GALANTE, G. and DADO, D. V.: The Tessier number 5 cleft: A report of two cases and a review of the literature. *Plast. Reconstr. Surg.* 88:131, 1991.
- 20.- GOODMAN, R. M. and GORLIN, R. J.: Atlas of the face in genetic disorders, 2a. Ed. 4:45, 1977.
- 21.- GRABB, and SIMITH'S.: Craniofacial anomalies. *Plastic Surgery*, 4a. Ed. 5:143, 1991.
- 22.- GUIZAR, J. J. Genética clínica. Editorial El Manual Moderno. 28:372, 1988.
- 23.- HARKINS, C. S., BERLIN, A., HARDING, R. L.: A classification of cleft lip and cleft palate. *Plast. Reconstr. Surg.*, 29:38, 1962.
- 24.- HAWKINS, D. B., MILES, J. W. and SELTZER, D. C.: Bilateral macrostomia as an isolated deformity. *J. Laryngol and Otol.* 87:309, 1973.
- 25.- IREGBULEM, L. M.: Midline clefts of the upper lip. *Br. J. Plast. Surg.* 31:63, 1978.

- 26.- IREGBULEM, L. M.: Median cleft of the lower lip. *Plast. Reconstr. Surg.* 61:787, 1978.
- 27.- KARFIK, V. Proposed classification of rare congenital cleft malformations in the face. *Acta Chirurg. Plast.*, 8: 163, 1966.
- 28.- KAWAMOTO, H. K.: The kaleidoscopic world of rare craniofacial clefts: Order out of chaos (Tessier classification). *Clin. Plast. Surg.*, 3:529, 1976.
- 29.- KAWAMOTO, H. K., WANG, M. K. H. and MACOMBER, W. B. Rare craniofacial clefts. *Reconstr. Plast. Surg.* Vol. 4, 2a. Ed. Cleft lip and cleft palate craniofacial deformities. W. B. Saunders Company, 1977.
- 30.- KAWAMOTO, H. K.: Incidence, pathology and classification of orbital clefts and the pathology of orbital hypertelorism. Symposium on diagnosis and treatment of craniofacial anomalies. 20:164, 1979.
- 31.- LANGMAN, J.: *Embriología médica*. 3a. Ed. 18:355, 1974.
- 32.- LANGMAN, J.: *Embriología médica*. 4a. Ed. Editorial Panamericana 1981.
- 33.- LONGACRE, J. J. DeSTEFANO, G. A. and HOLMSTRAND, K. E.: The surgical management of first and second branchial arch syndromes. *Plast. Reconstr. Surg.* 31:507, 1963.
- 34.- MAYER, M. D. and SWANKER, W. A.: *Anomalies of infants and children*. McGraw-Hill Book Company. 8:134, 1958.
- 35.- MAZZOLA, R. F.: Congenital malformations in the frontonasal area: their pathogenesis and classification. *Clin. Plast. Surg.* 3:573, 1976.
- 36.- MILLARD, D. R., WOLFE, S. A. and BERKOWITZ, S.: Median cleft of the lower lip and mandible: correction of the mandibular defect. *Br. J. Plast. Surg.* 32:345, 1979.
- 37.- MILLER, R. W.: Delayed radiation cleft in atomic bomb survivors. *Science*, 166:569, 1969.
- 38.- MOORE, K. L. *Embriología básica*, 2a. Ed. Interamericana. 11:129, 1986.
- 39.- ONIZUKA, T., KATO, I. ICHINOSE, M. and IMAL, S.: Naso-ocular clefts. *Plast. Reconstr. Surg.* 61:118, 1978.

- 40.- ORTIZ, M. F. Cirugía Plástica Ibero-Latinoamericana. Número especial. 4:79, 1979.
- 41.- ORTIZ, M. F. Cirugía Plástica Ibero-Latinoamericana. Número especial. 7:128, 1979.
- 42.- PASHAYAN, H., PRUZANSKY, D. and PRUZANSKY, S.: Are Anticonvulsivants teratogenic? *Lancet*, 2:702, 1971.
- 43.- PEDERSEN, L. M., THIGSTROP, I., and PEDERSEN, J.: Congenital malformation in newborn children of diabetic women. *Lancet*, 1:1124, 1964.
- 44.- PITANGUY, I. H. J.: Facial clefts as seen in a large series of untreated adults and their later management. In Longacre, J.J.: *Craniofacial anomalies*. London, Pitman, p. 167, 1968.
- 45.- POPESCU, V.: Congenital transverse facial clefts. *Stomatologia*, 15:75, 1968.
- 46.- PROVENZA, V.: *Histología y embriología odontológicas*. 1a. Ed. Editorial Interamericana. 3:66, 1974.
- 47.- RESNICK, J. I. and KAWAMOTO, H. K.: Rare craniofacial clefts: Tessier No. 4 clefts. *Plast. Reconstr. Surg.* 85:843, 1990.
- 48.- SALINAS, C. F. *Genética craneofacial*. OPS Oficina Sanitaria Panamericana Pub Científica No. 378 13:144, 1979
- 49.- SICHER, H.: *Histología y embriología bucales de Orban*, 1a. Ed., *Lá Prensa médica mexicana*. 1:1, 1969.
- 50.- SMITHELLS, R. W., and LECK, I.: The incidence of limb and ear defects since the withdrawal of thalidomide. *Lancet*, 1:1095, 1963.
- 51.- STARK, R. B. and SAUNDERS, D. E.: The first branchial syndrome. *Plast. Reconstr. Surg.* 29:229, 1962.
- 52.- STEWART, R. E.: Craniofacial malformations. *Ped. Clin. of North America*. 25:490, 1978.
- 53.- STRETCH, J. R. and POOLE, M. D.: Nasolacrimal abnormalities in oblique facial clefts. *Br. J. Plast. Surg.* 43, 463, 1990.

- 54.- TESSIER, P.: Anatomical classification of facial, craniofacial and laterofacial clefts. *J. Maxillofac. Surg.* 4:69, 1976.
- 55.- THIERSCH, J. B.: Therapeutic abortions with a folic acid antagonist, 4-aminopteroylglutamic acid, administered by the oral route. *J. Obstet. Gynecol.*, 63:1298, 1952.
- 56.- TOTH, B. A., GLAFKIDES, M. C. and WANDEL, A.: The role of tissue expansion in the treatment of atypical facial clefting. *Plast. Reconstr. Surg.* 86:119, 1990.
- 57.- TRESSERRA, LI.: Tratamiento del labio leporino y fisura palatina. *Editorial Jims.* 1:5, 1986.
- 58.- VAN DER MEULEN, J. C., MAZZOLA, R., VERMEY-KEERS, C., STRICKER, M and RAPHAEL, B.: A morphogenetic classification of craniofacial malformations. *Plast. Reconstr. Surg.* 71:560, 1983.
- 59.- VAN DER MEULEN, J. C. H.: Oblique facial clefts: Pathology, etiology and reconstruction. *Plast. Reconstr. Surg.* 76:212, 1985.
- 60.- VINCENT, D.: Embriología y desarrollo bucal, ortodoncia. 1a. Ed. Interamericana. 2:19, 1978.
- 61.- WIEMER, D. R., HARDY, B., and SPIRA, M.: Anatomical findings in median cleft of upper lip. *Plast. Reconstr. Surg.* 62:866, 1978.
- 62.- WOOLLAM, D. H. M. and MILLEN, I. W.: Influence of thyroxine on the incidence of harelip in the "strong A" line of mice. *Br. Med. J.*, 1:1253, 1960.

EL ORIGINAL DE ESTA TESIS SE TERMINO DE
IMPRIMIR EN PAPEL LASER EL DIA 25 DE
JULIO DE 1992 EN ENERGY
V. CARRANZA 2310-A
SAN LUIS POTOSI, S. L. P.