

DISMORFIA VISCEROFACIAL: LABIO Y PALADAR HENDIDOS

Autores: Avila Uliarte, Rodolfo Esteban (1), Samar Romani, María Elena(2); Aja Guardiola, Santiago(3).

Lugar de trabajo: Facultades de Medicina (1)y Odontología(2), Universidad Nacional de Córdoba, Argentina. Universidad Nacional Autónoma de México, (3) Cátedra Santiago Ramón y Cajal, La Habana, Cuba (1,2,3).

E-mail: avilainfo@gmail.com

RESUMEN

Introducción: la comprensión de los trastornos del desarrollo y crecimiento (dismorfias) que afectan a la boca se logra a través del conocimiento de la embriología e histología de las estructuras que la constituyen. **Objetivo:** en la presente comunicación actualizamos conceptos del labio leporino y paladar hendido desde una perspectiva embriológica. **Desarrollo:** las cavidad nasal y bucal se desarrollan a partir de la cuarta semana y en su morfogénesis participa el ectodermo del estomodeo, el endodermo de la faringe primitiva y el ectomesénquima de la región. Los tejidos de la cara se desarrollan desde ambos lados de la línea media. El labio se forma durante la quinta y sexta semana. Por su parte, el paladar se desarrolla entre la quinta y la décimo segunda semana a partir del segmento intermaxilar y de los procesos palatinos laterales. Un defecto de campo monotópico incluye anomalías contiguas por ejemplo: labio y paladar hendidos. En muchos casos se combinan ambos defectos, labio y paladar (LPH), pudiendo ser también unilaterales o bilaterales. Su embriogénesis dependerá de la combinación de los defectos y son fallos del desarrollo del segmento intermaxilar, de los procesos palatinos laterales y del proceso maxilar. El LPH primario puede ser completo e incompleto. El labio y paladar hendidos se asocian con mucha frecuencia a síndromes cromosómicos, como la trisomía 13 y 18, y al efecto de agentes teratogénicos como los anticonvulsivantes, retinoides, vitamina A, tabaco, alcohol y corticoides, entre otros. También otros factores como deficiencias de vitaminas B y ácido fólico, madres obesas y padres añosos. **Conclusiones:** El desarrollo de la cara y paladar de los mamíferos es un evento complejo que se altera frecuentemente. En la especie humana dan como resultado dismorfias como

son el labio y paladar hendidos (LPH.) Estas dismorfias son relativamente frecuentes en la especie humana. Las incidencias encontradas en distintas partes del mundo, indican en general, un importante componente racial de susceptibilidad, independiente de la región geográfica de residencia.

INTRODUCCIÓN:

La comprensión de los trastornos del desarrollo y crecimiento (dismorfias) que afectan a la boca se logra a través del conocimiento de la embriología e histología de las estructuras que la constituyen. (Samar ME, Avila RE y col. 2013)

Estas dismorfias son de etiología desconocida por lo tanto su clasificación se basa principalmente en las características morfológicas. (Arteaga Martínez M; García Peláez I., 2013)

Los errores de la morfogénesis o defectos congénitos se pueden definir como aquellas alteraciones estructurales presentes durante la etapa prenatal que pueden ser apreciadas mediante métodos clínicos prenatales o al momento del nacimiento o un tiempo posterior al nacimiento. También reciben el nombre de dismorfias fetales.

Antiguamente, a todos estos defectos se les designaba como "malformaciones". Actualmente se las conoce como dismorfias.

El término dismorfología fue utilizado por primera vez por el Dr. David D. Smith, en 1966, para describir el estudio de los defectos congénitos en el ser humano. Estos representan alrededor del 3 % de los recién nacidos vivos.

Objetivo:

En la presente comunicación actualizamos conceptos del labio leporino y paladar hendido desde una perspectiva embriológica.

DESARROLLO:

Las cavidades nasal y bucal se desarrollan a partir de la cuarta semana y en su morfogénesis participa el ectodermo del estomodeo, el endodermo de la faringe primitiva y el ectomesénquima de la región. Los tejidos de la cara se desarrollan desde ambos lados de la línea media. (Arteaga Martínez M; García Peláez I., 2013)

El labio se forma durante la quinta y sexta semana. Por su parte, el paladar se desarrolla entre la quinta y la décimo segunda semana a partir del segmento intermaxilar y de los procesos palatinos laterales. **Figura 1.**

Se conoce como campo del desarrollo a la parte del embrión que reacciona como una unidad coordinada ante los efectos del crecimiento y la diferenciación. Un defecto de campo monotópico incluye anomalías contiguas por ejemplo: labio y paladar hendidos. En muchos casos se combinan ambos defectos, labio y paladar (LPH), pudiendo ser también unilaterales o bilaterales.

Su embriogénesis dependerá de la combinación de los defectos y son fallos del desarrollo del segmento intermaxilar, de los procesos palatinos laterales y del proceso maxilar. Esto ocurre cuando falla la unión de las prominencias palatinas laterales o maxilares con la prominencia palatina media o frontonasal durante el desarrollo del embrión.

El LPH primario puede ser completo e incompleto. Cuando es completo existe poca proyección de la punta nasal, domo nasal deprimido, columela corta y desviada y el ala nasal deprimida en el lado de la hendidura. (Ochoa Cáceres S, Aparicio Rodríguez JM, 2013)

El paladar hendido posee una incidencia de 1 por cada 2 500 recién nacidos vivos y se caracteriza por un defecto a nivel del paladar que permite la comunicación anormal entre las cavidades nasal y bucal. Puede afectar al paladar en toda su longitud o solo una pequeña porción: úvula bífida. Se lo considera de etiología multifactorial y es más frecuente en el sexo femenino.

Montenegro y Rojas (2005) describen que el TGF β -3 (factor de crecimiento transformante β -3) tiene un papel esencial en la palatogénesis, debido a que en ratones transgénicos, del tipo knockout que tienen el gen TGF β -3 no funcional, el paladar no se fusiona. Así también, el tratamiento de paladares de ratón con antisense para TGF β -3 o con anticuerpos neutralizantes, inhiben la fusión.

En el paladar de pollo tratado con TGF β -3, la fusión es similar a lo que ocurre en el paladar de ratón rico en TGF β -3 e involucra 2 eventos: 1- Adherencia de los

epitelios medios para formar una lámina epitelial con desmosomas 2-Transformación epitelio-mesenquimática de la lámina epitelial.

En la fusión de los procesos que forman el labio ocurre la misma secuencia.

TGF β -3 tiene la función más importante en la fusión palatina y en la transformación epitelio-mesenquimática, mientras que TGF β -2 estimula la síntesis de ADN y la proliferación en el mesénquima, desde las etapas tempranas del desarrollo del paladar.

TGF β -3 estimula la fosforilación del factor de transcripción Smad-2, a través de un receptor específico y una vez fosforilado, entra al núcleo para regular positivamente la síntesis y activación del factor de transcripción LEF-1.

LEF-1 activa los genes necesarios en la transformación epitelio-mesenquimática, como Snail que reprime la expresión de caderina-E

El ratón knockout para TGF β -3 no tiene labio leporino, solo paladar hendido secundario. Por lo tanto la ocurrencia de labio-paladar hendido combinada en humanos, no es debida a un solo gen (tal como el TGF β -3 o el Shh) sino a una serie más compleja de eventos.

El labio y paladar hendidos se asocian con mucha frecuencia a síndromes cromosómicos, como la trisomía 13 y 18, y al efecto de agentes teratogénicos como los anticonvulsivantes, retinoides, vitamina A, tabaco, alcohol y corticoides, entre otros. También otros factores como deficiencias de vitaminas B y ácido fólico, las madres obesas y padres añosos.

DISCUSIÓN Y CONCLUSIONES:

El desarrollo de la cara y paladar de los mamíferos es un evento complejo que se altera frecuentemente. En la especie humana dan como resultado dismorfias como el labio y paladar hendido (LPH). (Arteaga Martínez M; García Peláez I., 2013)

El labio y paladar hendido son relativamente frecuentes en la especie humana.

Las incidencias encontradas en distintas partes del mundo, indican en general, un importante componente racial de susceptibilidad, independiente de la región geográfica de residencia. (Montenegro MA; Rojas M., 2005)

En síntesis En el paladar hendido puede estar afectado solo el paladar blando o incluir el paladar duro formado de hueso y afectar también el maxilar. En la mayoría de los casos se presenta junto con el labio leporino. Esto ocurre cuando falla la unión de las prominencias palatinas laterales o maxilares con la prominencia

palatina media o frontonasal durante el desarrollo del embrión. (Avila, R. E. & Samar, M. E. 2011)

El tratamiento de los pacientes con labio y paladar hendidos requiere un manejo multidisciplinario e integral para proveer de condiciones óptimas estructurales, funcionales y estéticas en los tejidos blandos y duros.

Se sugiere comenzar desde el primer mes de vida lo que permite mejore su aspecto facial permitiendo al niño su adaptación social.

En clínica médica el trastorno dismórfico corporal (TDC), también conocido como dismorfofobia, es una patología psiquiátrica. (Mufaddel A y col.2013)

El TDC consiste en la preocupación exagerada respecto a un defecto físico y el paciente afectado sufre alteración clínica profunda y pérdida importante de su funcionalidad conducente a una depresión con consecuencias letales como el suicidio.

BIBLIOGRAFIA

-Arteaga Martínez M; García Peláez I. Embriología Humana y Biología del Desarrollo. Editorial Médica Panamericana México DF 2013.

-Avila, R. E. & Samar, M. E. (2011) Proyecto histología virtual: ODONTOWEB. Int. J. Odontostomat., 5(1):13-22.

-Montenegro MA; Rojas M. (2005) Aspectos moleculares en la formación de la cara y del paladar Int. J. Morphol., 23(2):185-194.

-Mufaddel A, Osman OT, Almugaddam F, Jafferany M. (2013) A review of body dysmorphic disorder and its presentation in different clinical settings. Prim Care Companion CNS Disord. 15(4):2-15.

-Ochoa Cáceres S, Aparicio Rodríguez JM.(2013) Conformador nasal postquirúrgico para pacientes pediátricos con labio y paladar hendido (LPH): Reporte de un caso. Oral, 14(46): 1035-1040.

-Samar ME, Avila RE y col. Histología humana clínicamente orientada: Tejidos y sistemas. Autor-editor Samar ME 4º edición. Córdoba. 2013

ANEXOS

