

CARLOS GIUGLIANO

Las patologías de cabeza y el cuello son múltiples, y pueden ser inflamatorias (adenopatías, infecciosas), neoplasias benignas (hemangiomas, linfangiomas), neoplasias malignas (neuroblastoma, rhabdomioma, metástasis), debido a trauma (partes blandas, fracturas faciales), endocrinas (tiroides, paratiroides) o tratarse de malformaciones congénitas, tema que será desarrollado en este capítulo.

EMBRIOLOGÍA

Las malformaciones congénitas pueden ser estructurales, funcionales y metabólicas. En el 3% de los nacidos vivos se encuentran malformaciones mayores, es decir, que pueden afectar gravemente alguna función y causar la muerte. En el 14% al 15% se observan malformaciones menores.

Las causas de los defectos de nacimiento se desconocen en el 40% al 60% de los casos, son genéticas (cromosómicas, genes mutantes) en el 15%, ambientales que afectan la gestación en el primer trimestre en el 10% y multifactoriales en el 20% al 25% de los casos (factores genéticos combinados con ambientales).

Arcos, hendiduras y bolsas faríngeas

En la embriología de la cabeza y cuello se forman arcos branquiales o faríngeos. En el período inicial están constituidos por bandas de tejido mesenquimático separados por profundos surcos, denominados hendiduras branquiales o faríngeas (Figura 40-1). Junto con estas estructuras, aparecen evaginaciones a lo largo de las paredes laterales del intestino faríngeo, llamadas bolsas faríngeas (Figura 40-2).

Los arcos branquiales se componen de cuatro pares bien definidos y dos rudimentarios, que se encuentran a ambos lados de la cabeza y cuello del embrión en la cuarta semana. El primer arco branquial forma la mandíbula. La primera bolsa faríngea contribuye a la formación de la cavidad timpánica y de la trompa de Eustaquio.

El segundo arco branquial origina el hueso hioides y la segunda bolsa faríngea la fosa amigdalina. El tercer arco contribuye también a la formación del hioides y la tercera bolsa forma las paratiroides inferiores y el timo. Los cuartos y sextos arcos forman los cartílagos laringotraqueales y de la cuarta bolsa faríngea se desarrollan las paratiroides superiores.

Cara

Hacia el final de la cuarta semana aparecen los procesos faciales, consistentes en su mayor parte en mesénquima derivado de la cresta neural y formados principalmente por el primer par de arcos faríngeos (Figura 40-3). Los procesos maxilares se advierten lateralmente al estomodeo y en posición caudal a este los procesos mandibulares. La prominencia frontonasal, formada por la proliferación del mesénquima ventral a las vesículas cerebrales, constituye el borde superior del estomodeo. A cada lado de la prominencia frontonasal se observan engrosamientos locales del ectodermo superficial, las placodas nasales (olfatorias), originadas por inducción del prosencéfalo. En consecuencia, el labio superior y la nariz son formados por la prominencia frontonasal y el labio inferior y la mandíbula por los procesos mandibulares, que se fusionan en la línea media.

Figura 40-1

Vista lateral del embrión de cuatro semanas, que muestra arcos faríngeos y hendiduras branquiales

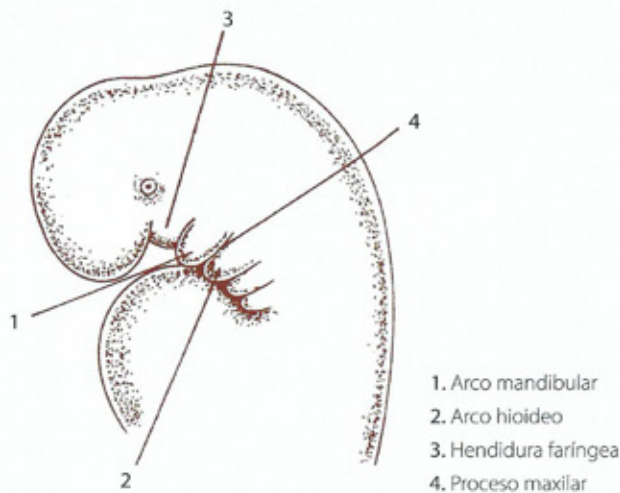


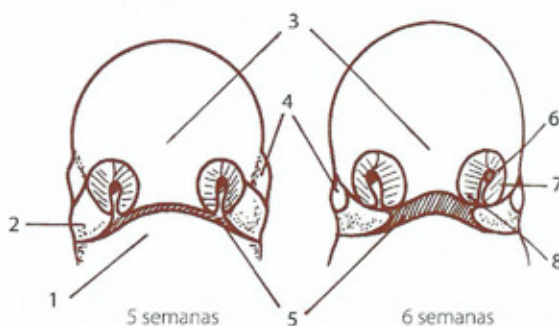
Figura 40-2

Esquema que muestra hendiduras y bolsas faríngeas y las estructuras formadas por estas últimas (números romanos = arcos branquiales; números árabes = hendiduras branquiales)



Figura 40-3

Embrión de cinco semanas y seis semanas, con vista de frente de la cara y los procesos que rodean el estomodeo



1. Proceso mandibular. 2. Proceso maxilar. 3. Prominencia frontal. 4. Ojo. 5. Estomodeo. 6. Fosita nasal. 7. Proceso nasal lateral. 8. Proceso nasal medial

Paladar

Los procesos maxilares y los nasales mediales (prominencia frontonasal) forman el segmento intermaxilar (Figura 40-4). Esta estructura comprende un componente labial del maxilar superior y un componente palatino anterior –por delante del foramen incisivo–, llamado paladar primario. La porción principal del paladar, el paladar secundario, está formada por prolongaciones y crestas palatinas como evaginaciones laminares de los procesos maxilares que se fusionan entre sí y con el paladar primario en la séptima semana.

Lengua y glándula tiroides

Los dos tercios anteriores, o cuerpo de la lengua, se forman a partir de las protuberancias linguales laterales y del tubérculo impar derivados del primer arco faríngeo. La porción posterior o raíz lingual se originan en los arcos faríngeos segundo, tercero y parte del cuarto (Figura 40-5).

La glándula tiroides aparece en forma de proliferación epitelial en el suelo de la faringe, entre el tubérculo impar y la cópula, en un sitio que en etapa ulterior corresponde al agujero ciego (Figura 40-6).

Más tarde, el tiroides desciende por delante del intestino faríngeo como divertículo bilobulado, y se mantiene unido a la lengua por medio de un conducto de pequeño calibre, el conducto tirogloso, que con posterioridad se torna macizo y desaparece.

Al continuar el desarrollo, el tiroides desciende por delante del hueso hioides y los cartílagos laríngeos, ubicándose en la séptima semana en su situación pretraqueal definitiva.

Oído

El oído comprende tres porciones de diferente origen embrionario: el oído interno, el oído medio y el oído externo (Figura 40-7).

El oído interno, que convierte las ondas sonoras en impulsos nerviosos y registra los cambios del equilibrio, se forma de un engrosamiento del ectodermo superficial. El oído conduce los sonidos del oído externo al interno y se forma del endodermo de la primera hendidura y de la primera bolsa faríngea. Los huesecillos derivan del primer y segundo arco faríngeo.

El oído externo es el órgano que recoge los sonidos. El conducto auditivo externo deriva de la primera hendidura faríngea y el pabellón de la oreja se desarrolla a partir de seis proliferaciones mesenquimáticas situadas en los extremos dorsales del primer y del segundo arco faríngeo, rodeando la primera hendidura faríngea (Figura 40-8).

Fisura labiopalatina

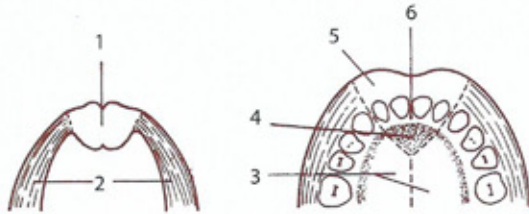
La fisura del labio aislada o asociada a la fisura palatina y la fisura palatina aislada, constituyen los defectos congénitos más relevantes de la región facial.

Este defecto corresponde a la cuarta malformación en frecuencia en Chile después de las cardiopatías congénitas, el síndrome de Down y las malformaciones de extremidades inferiores (Estudio Cooperativo Latinoamericano de Malformaciones Congénitas - ECLAMC, 1997).

Incidencia. Varía según los grupos étnicos. Las poblaciones de origen asiático tienen la mayor incidencia, las de origen caucásico tienen incidencia intermedia y las de origen negro la más

Figura 40-4

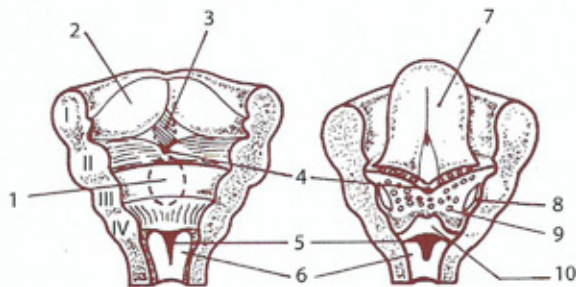
Esquema del segmento intramaxilar, formado por procesos maxilares y nasales mediales. Este segmento da origen al labio superior, a la parte media del hueso maxilar y al paladar anterior.



1. Segmento intermaxilar. 2. Proceso maxilar. 3. Placas palatinas fusionadas.
4. Paladar primario. 5. Surco subnasal. 6. Maxilar superior con cuatro incisivos

Figura 40-5

Porción ventral de los arcos faríngeos, donde se observa el desarrollo lingual. El sitio señalado como agujero ciego da origen al primordio tiroideo



1. Cópula. 2. Prominencia lingual lateral. 3. Tubérculo impar. 4. Agujero ciego.
5. Orificio faríngeo. 6. Aritenoides. 7. Cuerpo de la lengua. 8. Amígdala palatina.
9. Raíz lingual. 10. Epiglotis. (Números romanos = arcos branquiales)

baja. En América, las poblaciones de origen andino con mayor componente indígena tienen alta incidencia comparada con la de los países del lado atlántico (Figura 40-9).

En Chile, la incidencia es de 1 por 1.000 y aumenta a 1,8 por 1.000 recién nacidos vivos en las regiones con mayor componente indígena.

Etiopatogenia

Los factores que determinan la aparición de esta malformación son hereditarios, externos y desconocidos.

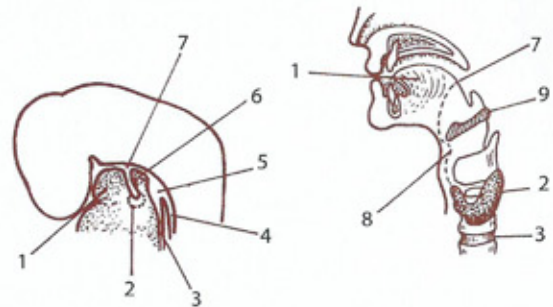
Factor hereditario (25%). Algunas fallas genéticas predisponen a malformaciones monogénicas (mutación de un gen en una familia), cromosómicas (estructurales o numéricas) o multifactoriales.

Las marcadas diferencias entre los grupos étnicos descritos dan preponderancia al factor genético, lo que también ocurre con las diferencias por sexo, pues la fisura de labio es más frecuente en el hombre y la fisura palatina en la mujer.

Factor externo (15%). Corresponde a factores ambientales que afectan al embarazo en el primer trimestre en el momento preciso en que ocurre la embriogénesis de la cara. Estos factores que condicionan el riesgo son los llamados teratógenos. Se han descrito teratógenos de tipo infeccioso, radiación X, drogas y químicos. Las drogas más conocidas como productoras de fisuras

Figura 40-6

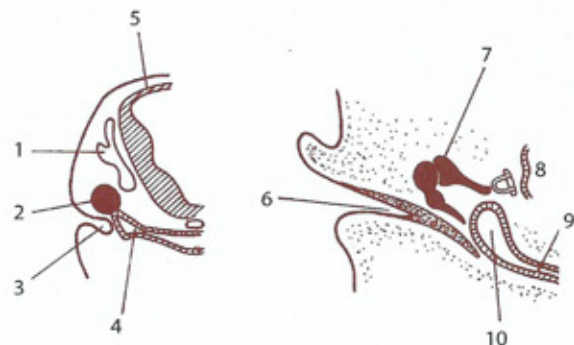
Se observa el primordio tiroideo en la línea media de la faringe y a la derecha el trayecto de la migración de la glándula tiroidea



1. Lengua. 2. Glándula tiroidea. 3. Tráquea. 4. Esófago. 5. Intestino faríngeo.
6. Conducto tirogloso. 7. Agujero ciego. 8. Trayectoria de la migración de la glándula tiroidea. 9. Hueso hioides

Figura 40-7

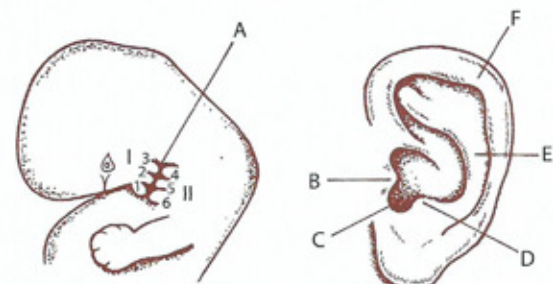
Corte de embrión de siete semanas en romboencéfalo, donde se observa el desarrollo de los huesecillos del oído, de la cavidad timpánica, de la trompa de Eustaquio y del conducto auditivo externo



1. Vesícula auditiva. 2. Condensación del mesénquima. 3. Primera hendidura faríngea.
4. Receso tubotimpánico. 5. Techo del romboencéfalo. 6. Conducto auditivo externo.
7. Huesecillos oído medio de mesénquima. 8. Oído interno. 9. Trompa de Eustaquio. 10. Cavidad timpánica

Figura 40-8

Vista lateral de la cabeza del embrión donde se observan las seis prominencias ectodérmicas entre el primer y segundo arco branquial que darán origen al pabellón auricular (a derecha)



- A. Prominencias auriculares (1 al 6). B. Trago. C. Concha. D. Antitrago.
- E. Antehélix. F. Hélix

Figura 40-9

Incidencia de fisuras de labio en el mundo. Tasa: 1 por 1.000 RN



son los esteroides, antiinflamatorios no esteroideos, la vitamina A, sedantes y la fenitoína.

Para que un teratógeno produzca la malformación, debe actuar en la etapa precisa del desarrollo, en que el embrión es más susceptible desde el punto de vista bioquímico (enzimático), lo cual ocurre en el primer trimestre de la gestación. En esta interacción influye la relación dosis-respuesta.

Factor desconocido (60%). Esta situación es la más común en la práctica clínica, donde no es posible buscar una explicación a la ocurrencia de la malformación. Sin embargo, para la mayoría de los investigadores la etiopatogenia de la fisura labiopalatina es multifactorial. Es decir, lo que frecuentemente ocurriría es que concurren factores externos (teratógenos) que interactúan con factores genéticos predisponentes.

Malformaciones asociadas

El 10% de los fisurados presenta malformaciones asociadas. Mientras más grave y profunda es la fisura, mayor es la posibilidad de que haya una malformación asociada, que puede afectar cualquier parte del organismo, pero generalmente se localiza en la zona de la cabeza y afecta las estructuras vecinas al labio, tales como el ojo, el pabellón auricular, el esqueleto facial, etcétera.

Se han descrito más de 250 síndromes relacionados con fisura labiopalatina (Pierre Robin, trisomía 13, trisomía 18, Apert, etc.), aunque comúnmente el fisurado labiopalatino es no sindrómico.

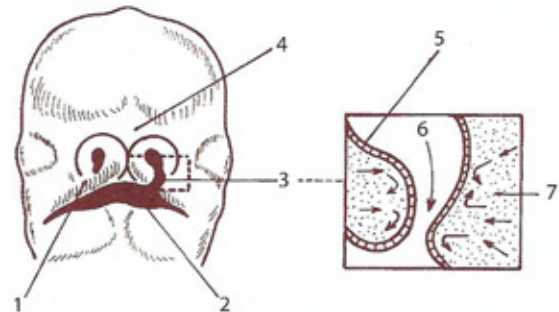
Embriogénesis

La cara se forma entre la cuarta y la octava semana de gestación, mientras que la formación del paladar se prolonga hasta la duodécima semana. En el embrión, la depresión central o estomodeo es rodeada por elevaciones llamadas procesos o centros, los que se fusionan a su alrededor. Estos centros son cinco: dos mandibulares que se unen en la línea media, dos maxilares, y uno central o frontonasal, que se divide en frontonasal lateral y medial.

Las teorías más aceptadas para explicar la falta de fusión de los procesos y la fisura resultante son una falla en la lisis o destrucción del epitelio de ectodermo que rodea a cada proceso y una falla en la penetración del mesodermo que contiene cada uno de estos centros (Figura 40-10).

Figura 40-10

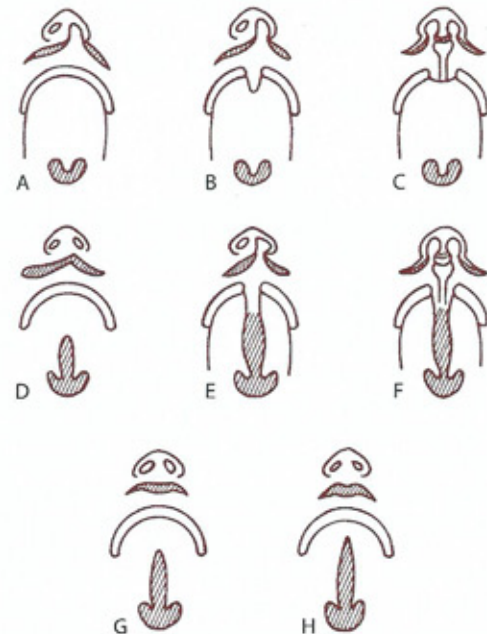
Falta de fusión de los procesos frontonasal y maxilar produce fisura labial



1. Proceso maxilar. 2. Estomodeo. 3. Fisura de labio. 4. Proceso frontonasal. 5. Ectodermo que no se destruye para que se unan los procesos (teoría). 6. Fisura. 7. Mesodermo con falta de penetración (teoría)

Figura 40-11

Clasificación de fisuras. Grupo 1: A, B, C. Grupo 2: D, E, F. Grupo 3: G y H



Clínica

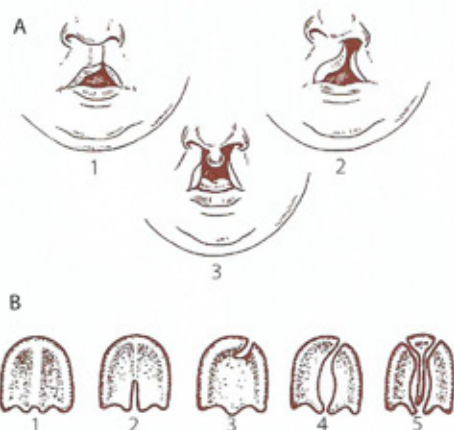
De acuerdo con su embriología, las fisuras labiopalatinas se clasifican en cuatro grupos. Grupo 1: fisura paladar anterior (primario); comprende las fisuras localizadas por delante del foramen incisivo. Grupo 2: fisura del paladar anterior y posterior (primario y secundario). Grupo 3: fisura del paladar posterior (secundario). Grupo 4: fisuras raras (fisuras faciales de localización distinta al labio superior y poco frecuentes) (Figura 40-11).

Fisura labial

La fisura de labio se presenta en 1 por cada 1.000 recién nacidos vivos y es más frecuente en el hombre. En el 80% de los casos es unilateral y en el 20% bilateral. En clínica es frecuente

Figura 40-12

A. Fisuras de labio. 1. Fisura de labio frustra. 2. Fisura labio completa unilateral. 3. Fisura labio completa bilateral. **B. Fisuras de paladar.** 1. Úvula bífida (fisura submucosa) 2. Fisura de velo. 3. Fisura de alvéolo. 4. Fisura completa de paladar unilateral. 5. Fisura completa paladar bilateral



la asociación de fisura de labio y paladar (70%). La fisura labiopalatina generalmente es no sindrómica y el labio fisurado se asocia a síndrome en el 20% de los casos.

La fisura labial puede comprometer parcial o totalmente el labio (Figura 40-12A). Puede haber casos leves (cicatriz congénita o labio frustra) hasta fisuras completas que afectan desde el rojo labial hasta el piso de la nariz, interrumpiendo completamente el músculo orbicular. Puede haber además compromiso de la encía y del reborde alveolar del maxilar superior (paladar primario).

Fisura palatina

La fisura palatina aislada se presenta en 0,4 de cada 1.000 recién nacidos vivos y es más frecuente en la mujer. Se asocia a síndrome en el 50% de los casos.

En el paladar se distingue el paladar óseo en la posición anterior y el velo del paladar (paladar blando) en la porción posterior. Este último está constituido por cinco pares de músculos. La fisura velar interrumpe el anillo muscular palatofaríngeo. La fisura puede comprometer la totalidad del velo (3/3) o ser parcial (2/3 o 3/3) y puede asociarse a fisuras del paladar óseo totales o parciales (Figura 40-12B).

Una entidad subdiagnosticada es la fisura submucosa del velo, que consiste en la falta de unión en la línea media de los músculos velares con continuidad normal de la mucosa nasal y oral. La importancia de esta entidad radica en que puede causar voz nasalizada con un diagnóstico generalmente muy tardío.

Problemas del fisurado labiopalatino

Alteraciones psicológicas. Causa impacto en el núcleo familiar y sentimiento de culpa, ansiedad y rechazo. Además, puede ocasionar en el niño afectado daño en la esfera psicosocial. Habitualmente los niños adquieren conciencia de sus defectos o problemas físicos a partir de los cinco años de edad.

Alimentación. Es dificultosa con fisura palatina pues afecta las funciones del velo: la succión y la deglución.

Infección de las vías respiratorias superiores. A nivel de los músculos velares, la fisura afecta otra de las funciones del paladar blando, que es la ecualización de presiones en el oído medio. La fisura de este nivel ocasiona una disfunción de la trompa de Eustaquio provocando en el 80% de los niños fisurados otitis serosa a repetición.

La fisura labiopalatina afecta además la fisiología de la primera porción del aparato respiratorio (función nasal), que consiste en filtrar, calentar y humidificar el aire. Por eso, en estos pacientes aumenta la incidencia de enfermedades respiratorias altas.

Alteraciones de la fonación. La fisura velar impide cumplir con una de las principales funciones de este órgano: actuar como esfínter dinámico en conjunto con los músculos faríngeos. El paladar fisurado provoca un escape anormal de aire desde la boca hacia la nariz (rinolalia, voz nasal) y una alteración de los fonemas (dislalia).

Alteración del crecimiento maxilofacial. Puede haber un trastorno del crecimiento del tercio medio facial y oclusiones dentarias alteradas por compromiso del maxilar superior.

Tratamiento

El tratamiento del fisurado es interdisciplinario. Idealmente, el equipo debe estar compuesto por un cirujano plástico, un otorrinolaringólogo, un genetista, un odontopediatra, un ortodoncista, un fonaudiólogo, un psicólogo, una enfermera universitaria, un kinesiólogo y un asistente social.

El tratamiento se inicia en el período de recién nacido y se completa alrededor de los dieciocho años cuando el paciente ha finalizado su crecimiento.

El cronograma quirúrgico habitualmente es el siguiente.

Operación del labio. La edad quirúrgica más frecuente es el tercer mes de vida. En caso de fisura de amplia separación de los segmentos maxilares superiores, se realiza ortopedia prequirúrgica, que consiste en aparatos intraorales que movilizan los segmentos óseos de la fisura para estrechar y alinear la deformación. La ortopedia prequirúrgica disminuye la tensión de los tejidos blandos al momento de la cirugía y mejora el pronóstico de los resultados quirúrgicos del labio y la nariz.

Generalmente, la fisura de labio se asocia a una fisura alveolar (paladar primario). El cierre primario de la fisura alveolar conjuntamente con el cierre labial constituye el manejo ideal en la actualidad. Las técnicas descritas para la operación del labio uni o bilateral son numerosas y variadas y dependen de la escuela de cada equipo quirúrgico. Entre nosotros, para el cierre labial unilateral la técnica más popular es la de rotación y avance (Millard) (Figura 40-13). Además se usan técnicas que incluyen colgajos triangulares para el labio (Tennison, Skoog, etcétera).

Para la fisura labial bilateral usamos las técnicas de Millard bilateral y la técnica de Trott (Figura 40-14), que consiste en reparación del labio bilateral con rinoplastia primaria en el mismo tiempo quirúrgico. Los resultados estéticos y funcionales de la plastia labial son satisfactorios (Figura 40-15).

Operación del paladar. No existe consenso general respecto de las edades quirúrgicas ni de las técnicas. Algunas escuelas prefieren cerrar el velo entre los seis y doce meses y el paladar óseo entre el segundo y tercer año de vida. La tendencia actual es cerrar la fisura de velo aislada entre los seis y doce meses y la

Figura 40-13
Técnica quirúrgica de labio según Millard.
A. Preoperatorio. B. Postoperatorio

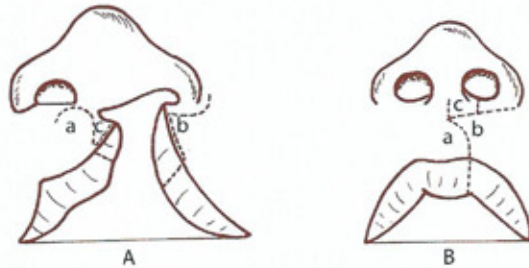


Figura 40-14
Técnica quirúrgica de labio bilateral según Trott.
A. Preoperatorio. B. Postoperatorio con rinoplastia primaria.
1. Diseño simultáneo para nariz. 2. Columela normal

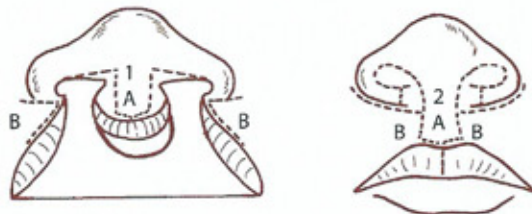


Figura 40-15
A. Preoperatorio (A1) y postoperatorio (A2) de fisura labial unilateral. B. Preoperatorio (B1) y postoperatorio (B2) de fisura labial bilateral

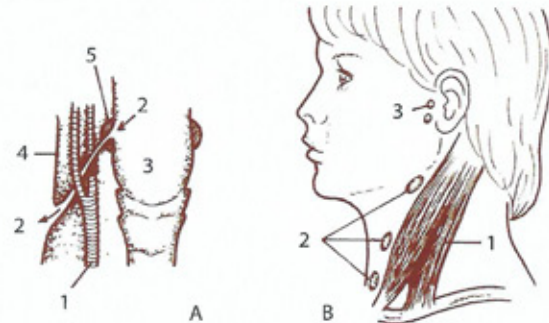


fisura velopalatina completa en un solo tiempo entre los catorce y dieciocho meses. Este manejo se fundamenta en la confirmación de secuelas fonoaudiológicas irreversibles después de los dieciocho meses de edad. El riesgo potencial sobre el crecimiento se controla con ortodoncia precoz.

Operaciones secundarias. Se pueden efectuar retoques labiales y rinoplastias de partes blandas en la edad preescolar. Para solucionar la rinalalia que no responde con tratamiento fonoaudiológico se practica una faringoplastia alrededor de los

Figura 40-16

A. Fístula branquial que comunica abertura en el cuello con fosa amigdalina. B. Sitios posibles de quistes y senos preauriculares y branquiales



A:1. Arteria carótida. 2. Fístula. 3. Faringe. 4. Cuello. 5. Amígdala. B: 1. Músculo esternocleidomastoideo. 2. Quistes y fístulas branquiales. 3. Senos preauriculares

cinco y seis años de edad. En la edad escolar se cierran las fisuras alveolares residuales y en la adolescencia, una vez completado el desarrollo, se realizan rinoplastias completas y cirugía ortognática.

REMANENTES DE APARATO BRANQUIAL EMBRIONARIO

Las lesiones de origen embrionario se manifiestan en la zona de la cabeza y cuello como quistes, senos, fístulas y remanentes cartilaginosos. Se trata de estructuras embrionarias residuales no absorbidas que no maduran después del período de importancia embriológica.

En el embrión humano, los arcos branquiales son análogos al aparato branquial de las formas de vida inferiores, aunque no existen mecanismos branquiales reales.

Los remanentes de la segunda hendidura branquial son los más frecuentes. Es poco usual encontrar quistes y senos de la tercera hendidura y muy raro en la primera hendidura.

Clínica

Las fístulas completas son más frecuentes que los senos externos y ambos son más comunes que los quistes branquiales (Figura 40-16). Los quistes que se desarrollan a partir de estructuras branquiales generalmente se manifiestan en una fase posterior de la infancia, mientras que las fístulas y remanentes cartilaginosos aparecen durante la lactancia. El drenaje mucoso espontáneo por el orificio de las fístulas y senos anuncia su existencia.

El cuadro clínico inicial puede ser una masa infectada a partir del material mucoso espeso. La infección es más frecuente en fístulas y senos que en los quistes.

En la palpación con el cuello hiperextendido se puede constatar el tracto de la fístula y un pequeño masaje provoca la salida del material mucoso.

El orificio externo del remanente de la segunda hendidura branquial se puede encontrar en cualquier punto a lo largo del margen anterior del músculo esternocleidomastoideo, por lo general en la unión de los tercios inferior y medio.

Este tracto penetra el músculo platisma y la fascia cervical, para ascender a lo largo de la vaina carotídea hasta el nivel del hueso hioides. El tracto residual se desvía hacia la línea media

Figura 40-17

Tratamiento quirúrgico de fístula branquial que implica incisión alrededor del orificio cervical y extirpación del trayecto hasta la fosa amigdaliana. 1. Incisión elíptica para fístula branquial. 2. Incisión superior complementaria



entre las ramas de la arteria carotídea, por atrás del vientre posterior del músculo digástrico y el estilohioideo, y frente al nervio hipogloso para terminar en la fosa amigdaliana. En el 10% de los casos estos remanentes son bilaterales.

Diagnóstico

Al palpar el tracto y observar la secreción mucóide se confirma el diagnóstico de fístula o seno braquial. El sondeo o fisulografía es una alteración diagnóstica no obligatoria en estos casos.

El diagnóstico diferencial de los quistes es más complejo. Es de utilidad el ultrasonido. El quiste branquial se encuentra en la profundidad, en el borde anterior del músculo esternocleidomastoideo en su tercio superior. El diagnóstico diferencial se efectúa con higroma quístico, adenopatías, quiste dermoide, lesiones parotídeas, neoplasias linfáticas y tortícolis congénita.

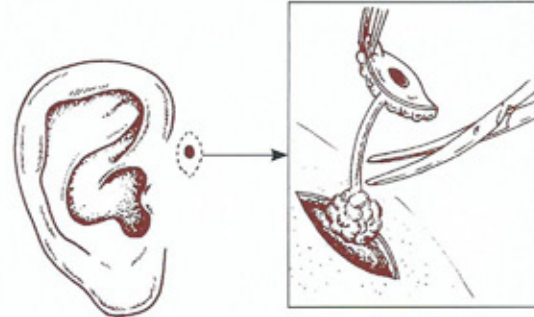
Tratamiento

El tratamiento de los quistes, fistulas, senos y remanentes cartilagosos del cuello es la excisión quirúrgica completa (Figura 40-17) siempre que no haya inflamación. Se realiza a cualquier edad. La infección se controla con antibióticos (antiestafilocócicos) y calor local para estimular el drenaje de los tapones mucosos y la secreción purulenta. Es poco usual el drenaje quirúrgico o la punción para el control de la infección. La cirugía definitiva en una zona inflamada aumenta el riesgo de no extirpar todos los remanentes embrionarios y de la recidiva infecciosa correspondiente, agregándose además el riesgo de lesionar estructuras anatómicas vecinas como vasos o nervios del cuello.

La intervención quirúrgica es con anestesia general y consiste en una incisión elíptica transversa alrededor del orificio externo de la fístula y en el caso del quiste, en una incisión directa sobre él. La disección inicial del tracto fistuloso debe ser cuidadosa para identificarlo correctamente sin romperlo. Para una mejor identificación y extirpación puede inyectarse azul de metileno en el trayecto fistuloso. Esta disección, que continúa hacia cefálico, puede complementarse con una nueva incisión paralela más superior y así visualizar mejor el segmento del tracto que

Figura 40-18

Extirpación de seno preauricular con incisión elíptica y disección del tracto hasta el quiste profundo



se inserta en la faringe. Las recurrencias indican que una parte del tracto recubierto con epitelio se pasó por alto y no se extirpó.

SENOS Y QUISTES PREAURICULARES

Los senos y quistes periauriculares se originan como conclusiones ectodérmicas desde los tubérculos embrionarios que darán origen al pabellón auricular. Las hendiduras dependientes de la primera bolsa faríngea son muy raras.

Generalmente, los senos son cortos y ciegos y terminan en el pericondrio de la pared anterior del conducto auditivo externo. Los quistes preauriculares habitualmente son múltiples y yacen bajo la piel. Ambas estructuras residuales están compuestas de epitelio escamoso estratificado.

Clínica. Los senos se manifiestan como un pequeño agujero periauricular, habitualmente en la raíz del hélix, que puede secretar material sebáceo o presentar signos de infección (Figura 40-16).

Los quistes son masas subcutáneas periauriculares que presentan signos inflamatorios cuando se infectan. Ambas estructuras tienen una marcada tendencia familiar y casi siempre son bilaterales.

Tratamiento. El drenaje frecuente del material sebáceo a través del seno preauricular es la indicación quirúrgica. No existe una edad fija para esta operación. La idea es intervenir antes de que ocurra la infección, pues de lo contrario el manejo es más complicado y hay riesgo de recurrencia. La técnica quirúrgica consiste en realizar una incisión elíptica alrededor del seno extirpando por completo el trayecto y el quiste subcutáneo, cuidando de no dejar el epitelio escamoso residual (Figura 40-18).

Los senos secretores se conectan con los quistes subcutáneos y tienen una mayor probabilidad de ocasionar infección estafilocócica, por lo que se requiere tratamiento antibiótico, calor local y en ocasiones drenaje del absceso antes de plantear la cirugía definitiva.

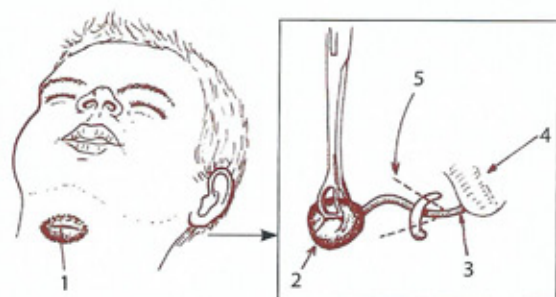
Quiste del conducto tirogloso

La embriogénesis del quiste tirogloso está relacionada con la de la lengua, la glándula tiroidea y el hueso hioides, sucesos todos que se desarrollan en forma simultánea.

En situaciones normales este conducto tirogloso, que conecta el tiroides con el agujero ciego, puede pasar al frente o por detrás del hueso hioides. Una vez finalizado el descenso de la glándula tiroidea hacia el cuello, este conducto desaparece. Cuando esta

Figura 40-19

Técnica quirúrgica para extirpar quiste y tracto tirogloso, que debe incluir el cuerpo del hiodes



1. Incisión transversa.
2. Quiste tirogloso.
3. Trayecto hacia la base lingual.
4. Lengua.
5. Sección cuerpo del hiodes

Figura 40-20

Incisión para extirpar quiste dermoide. 1. Incisión sobre el quiste. 2. Quiste está adherido al periostio

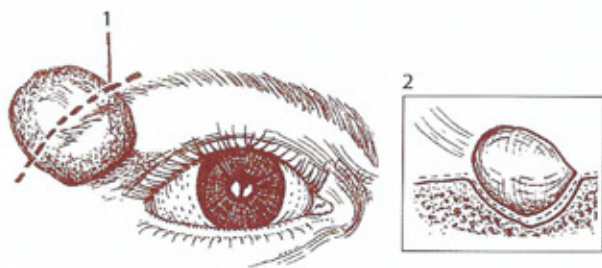
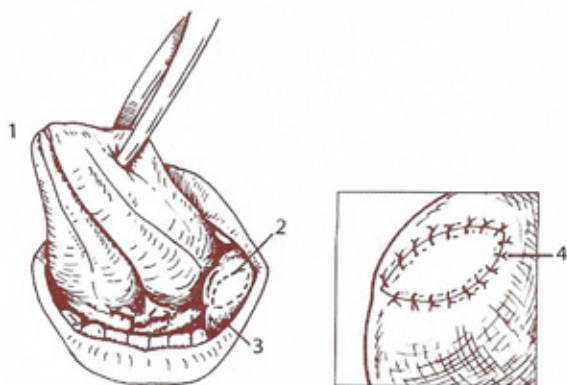


Figura 40-21

Técnica de marsupialización para ránula. 1. Lengua. 2. Incisión. 3. Ránula. 4. Sutura de paredes del quiste a la mucosa



estructura no se reabsorbe, los quistes pueden localizarse en cualquier punto a lo largo del curso por el que migra el tracto tirogloso en el cuello. El quiste del conducto tirogloso no tiene una abertura cutánea externa debido a que embriológicamente el tracto tirogloso nunca llega a la superficie del cuello.

Clínica. Una de las lesiones más frecuentes en la línea media del cuello es el quiste tirogloso. Habitualmente se ubica a nivel del cuerpo del hiodes o justo por debajo de este, pero puede estar desde una posición suprahiodea hasta una supraesternal.

Comúnmente se observa en niños de edad preescolar y adultos jóvenes. Por la comunicación con la boca a través del orificio ciego, los quistes tiroglosos pueden complicarse con infección. El quiste tirogloso es liso, blando e insensible y puede moverse con la protrusión de la lengua porque están unidos a su base.

El diagnóstico diferencial debe hacerse con quiste dermoide, adenopatías, tiroides ectópico y ránula. Como apoyo diagnóstico puede utilizarse el ultrasonido.

Tratamiento. El quiste tirogloso no tiene una edad quirúrgica precisa y debe extirparse antes de que se infecte. La extirpación consiste en una incisión transversa sobre el quiste y en una disección completa en sentido cefálico hasta el hiodes, escindiendo la parte central de este hueso y el tracto posterior hasta la base lingual (Figura 40-19). El quiste tirogloso contiene un moco brillante característico y el tracto está cubierto de epitelio escamoso estratificado o epitelio columnar con glándulas secretoras de moco. La excisión completa de esta estructura infectada es muy dificultosa. Se corre el doble riesgo de dañar las estructuras cervicales que lo rodean y de extirpar en forma incompleta con recidiva posterior.

Quiste dermoide

Los quistes dermoides son elementos ectodérmicos embriológicos compuestos de glándulas sebáceas, folículos pilosos, tejido conectivo y papilas. El contenido de estos quistes es un material sebáceo blanquecino. Habitualmente se localizan en la región frontal. En la edad pediátrica generalmente se ubican a lo largo del margen palpebral supraorbitario (Figura 40-20). Estos quistes son móviles, insensibles y de ubicación profunda con adherencias al periostio del hueso subyacente. Crece lentamente y la infección puede ser causa de síntomas inflamatorios.

La radiografía de cráneo y la ultrasonografía pueden mostrar una erosión de la tabla ósea externa y una eventual extensión intracraneana. Por esta razón, en los quistes de gran tamaño y en los ubicados en la línea media de la cara es más recomendable realizar TAC (idealmente tridimensional).

El tratamiento es la excisión quirúrgica completa cuando se hace el diagnóstico.

Ránula

Es una masa brillante y prominente que se ubica debajo de la lengua y en el piso de la boca. Generalmente proviene de las glándulas sublinguales (Figura 40-21). Son quistes simples cubiertos por epitelio producto de la obstrucción del conducto de la glándula. El tratamiento tradicional es la marsupialización.

TORTÍCOLIS

Un paciente que padece tortícolis es aquel cuya cara y mentón están rotados y en que la cabeza está inclinada hacia el hombro ipsilateral a la lesión cervical.

Las causas pueden ser neurológicas, infecciosas y musculoesqueléticas. Lo más común es que la lesión se ubique en el músculo esternocleidomastoideo. El acortamiento y un tumor fibroso en este músculo es la lesión más frecuente en el niño pequeño, y se denomina tortícolis congénita. Estos hallazgos se observan habitualmente en las primeras tres semanas de vida. Después de uno o dos meses de evolución puede provocar deformidad y asimetría craneofacial.

La mayoría de los casos se resuelve espontáneamente entre los seis y doce meses de edad, aunque la deformidad craneofacial persiste.

La kinesiterapia es el tratamiento de primera línea e incluye ejercicios y posiciones que favorecen el aumento de la flexibilidad muscular y evitan la postura crónica. La kinesiterapia, que se inicia en el momento que se hace el diagnóstico, en la mayoría de los casos resuelve el problema. El tratamiento quirúrgico es poco frecuente y consiste en la división muscular del esternocleidomastoideo y su fascia circundante (Figura 40-22).

MALFORMACIÓN DEL PABELLÓN AURICULAR

Las malformaciones de la zona auricular son muy comunes y variadas. A continuación se revisan las patologías más frecuentes observadas en la práctica clínica.

Papiloma preauricular

Según algunos estudios, los papilomas preauriculares corresponden a la malformación más frecuente de la cabeza y cuello. Se trata de una malformación menor originada en el ectodermo que forma el pabellón auricular, probablemente por promontorios ectodérmicos accesorios.

El papiloma preauricular es un apéndice de piel que muchas veces contiene un centro cartilaginoso que puede ser único o múltiple y que generalmente es bilateral. La ubicación más común es la zona preauricular por delante de la concha de la oreja y puede formar parte de malformaciones más complejas de la región tales como microsomía hemifacial (atrofia de una hemicara) o macrostomía (fisura congénita de la comisura bucal).

El tratamiento es quirúrgico y generalmente se practica a partir de los seis meses de edad, cuidando de extirpar en forma completa la lesión con el remanente cartilaginoso en su interior (Figura 40-23).

Por la asociación de las malformaciones auriculares con malformaciones genitourinarias, se recomienda investigar esa posibilidad mediante los métodos tradicionales de diagnóstico por imágenes.

Microtia

La microtia o hipoplasia del tejido auricular puede variar desde la ausencia completa de la oreja (anotia), hasta la existencia de una oreja casi normal pero pequeña, con o sin un conducto auditivo atrésico.

En la microtia ocurre una falla a nivel del primer y segundo arco branquial, donde se ubican seis elevaciones o tubérculos de ectodermo, los que deben dar origen al pabellón auricular.

Como el origen embriológico del oído interno es diferente al del oído externo y medio, estas malformaciones pocas veces se asocian a una falla auditiva.

Clínica. La incidencia de la microtia es de 1 en 6.000 recién nacidos vivos y se puede asociar a otras malformaciones como microsomía hemifacial, labio leporino y síndrome de Treacher Collins. La microtia es más frecuente en hombres, es generalmente unilateral y se sitúa a la derecha. Puede provocar en el paciente una gran inseguridad emocional y un sentimiento de culpa en sus padres.

Al examen físico la forma más frecuente es la ausencia de los dos tercios superiores de la oreja, con un tejido residual central en forma de "salchicha" (Figura 40-24).

Figura 40-22
Técnica quirúrgica para torticolis congénita

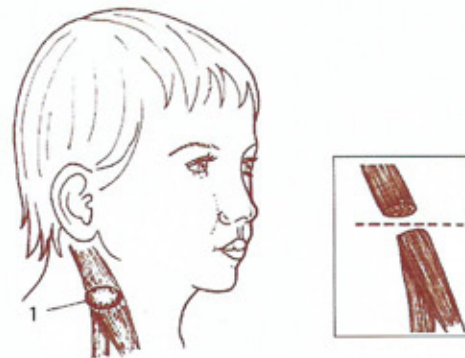


Figura 40-23
Incisión elíptica preauricular para extirpar papiloma

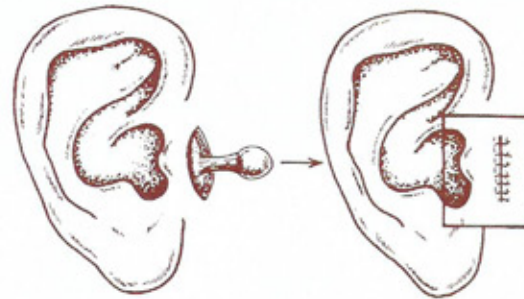
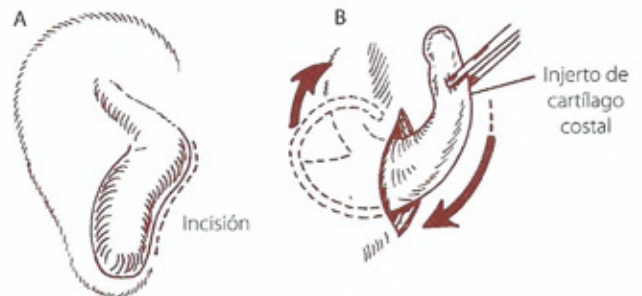


Figura 40-24
A. Microtia típica con remanente vertical y ausencia de conducto auditivo. Se observa incisión preauricular en el método clásico.
B. Colocación del marco tallado de cartilago costal en bolsillo de piel



Tratamiento. La piedra angular del tratamiento es el uso del cartilago autógeno, de los cuales el más popular es el de origen costal. La reconstrucción se hace a partir de los seis años de edad, pues en ese momento la oreja alcanza su tamaño definitivo y habitualmente el modelo se toma del lado normal.

Se tallan trozos de cartilago obtenidos de entre la sexta y octava costilla en forma de pabellón auricular y posteriormente se instalan en un bolsillo de piel. En la actualidad se prefiere efectuar la plastia para construir el lóbulo auricular en el primer tiempo quirúrgico.

El despegue de la neo-oreja de la zona mastoidea es optativo y se realiza como segundo tiempo quirúrgico (Figuras 40-25 y 40-26).

Figura 40-25

Método clásico. A. Primer tiempo quirúrgico, cicatrizado y diseño para rotación del lóbulo. B. Lóbulo transpuesto como un colgajo de base inferior

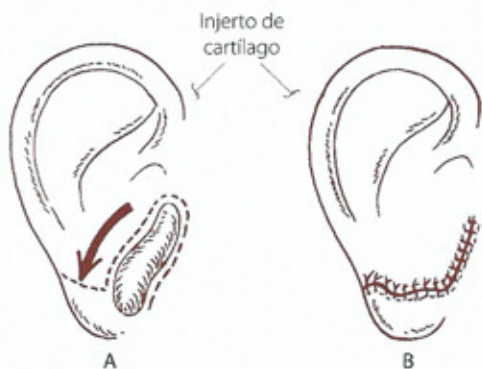


Figura 40-26

A. Preoperatorio de microtia. B. Postoperatorio inmediato donde se observa el manejo actual, que consiste en colocar el injerto tallado de cartilago costal y en la rotación simultánea del remanente para reconstruir el lóbulo (primer tiempo quirúrgico). C. Postoperatorio alejado



Orejas en asa

Las orejas en asa, prominentes, salientes o aladas son muy frecuentes y al niño portador de este problema pueden causar una gran frustración social por ser objeto de burlas y bromas.

En estos casos hubo una falla en el proceso de ondulación del hélix y del plegamiento del antehélix al final del sexto mes de gestación. Puede haber también una concha auricular ensanchada.

Figura 40-27

A. Corte transversal de la oreja que muestra las suturas en la cara posterior del antehélix y de la concha. 1. Oreja. 2. Mastoide. B. Pliegue del antehélix y ángulo céfalo-auricular restaurados. 1. Pliegue antehélix reconstruido. 2. Sutura de la concha auricular al mastoide

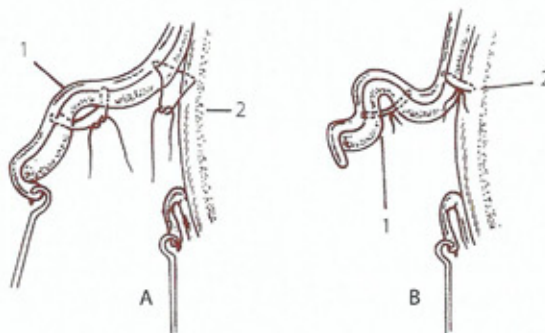


Figura 40-28

Preoperatorio (A) y postoperatorio (B) de orejas en asa



Clínica. Habitualmente las orejas aladas son bilaterales y muestran un marcado factor hereditario. No se acompañan de trastorno auditivo.

Tratamiento. El tratamiento es quirúrgico, para lo cual se han descrito variadas técnicas que buscan recrear los pliegues auriculares ausentes y posicionar correctamente el pabellón auricular en relación al cráneo, todo ello en forma simétrica (Figura 40-27).

La edad quirúrgica es aproximadamente a los cuatro o cinco años, antes de que el niño ingrese al colegio, para evitar el trauma psicológico (Figura 40-28).