

**Ausencia congénita de la premaxila**

**Congenital absence of pramaxila**

**Dra. Tamara Valle Sánchez; Dr. Mario Crespo Guerra; Dra. Blanca Seijo Echevarría , Obdulia Ramírez Milano**

Hospital Pediátrico Provincial Docente. Eduardo Agramonte Piña

**RESUMEN**

Se presenta el caso de una niña con ausencia congénita aislada de la premaxila, atendida en la consulta multidisciplinaria de defectos congénitos faciales del Hospital Pediátrico Docente Provincial "Eduardo Agramonte Piña". Este es un fenómeno infrecuente no descrito previamente en la literatura revisada ya que algunos autores la reportan asociada a fisuras faciales. En la presentación del caso se realiza una valoración embriológica -clínica-radiológica.

**DeCS:** MAXILA/anomalías.

**ABSTRACT**

A girl with congenital absence isolated from premaxila, is presented. She was assisted in the multidisciplinary consultation of facial congenital defects of "Eduardo Agramonte Piña". Provincial pediatric Hospital. It is an unfrequent phenomenon, not prevailed described in the literature reviewed since some authors report it associated to facial clift. In the case presentation, an radiological assessment is performed

**DeCS:** MAXILLA/abnormalities.

## **INTRODUCCIÓN**

El paladar primario o premaxila se forma en el fondo de la fosa nasal al final de la quinta semana del desarrollo embrionario, a partir de la porción más interna del segmento intermaxial. Este segmento, formado por fusión de los procesos nasomedianos, origina una masa cuneiforme de mesodermo entre los procesos maxilares en desarrollo (1-4).

El segmento intermaxilar tiene un componente palatino, uno maxilar y otro labial, es por eso que generalmente en los defectos congénitos faciales se asocian alteraciones del paladar primario y fisuras labiales, sin embargo la ausencia congénita aislada del paladar primario es un fenómeno no reportado por la literatura revisada.

En el presente trabajo presentamos un caso de ausencia del paladar primario aislado, confirmado clínicamente y radiológicamente.

## **PRESENTACION DEL CASO**

Niña de tres años de edad blanca, con antecedentes de buena salud. Es llevada a la consulta multidisciplinaria de defectos congénitos craneofaciales del Hospital Pediátrico Docente Provincial "Eduardo Agramonte Piña", noviembre de 1997, por ausencia de los dientes anterosuperiores temporales, no hay antecedentes de trauma e infección.

## **EXAMEN FISICO**

### **Intraoral:**

Ausencia de los dientes centrales y laterales de la arcada superior, mala oclusión con mordida cruzada derecha, reborde alveolar anterosuperior recto y delgado. Escaso surco vestibular y frenillo labial insertado en borde libre gingival, se palpa espina nasal posterior.

**Extrabucal:** Perfil recto con falsa proquelia inferior, implantación baja del cabello.

### **Lateral**

### **Estudio Radiográfico:**

Radiografía lateral de cráneo. No se aprecia espina nasal anterior, porción más anterior ocupada por los caninos temporales y folículos permanentes correspondientes, ausencia de tejido óseo en la porción anterior del maxilar.

**Radiografía oclusal superior:** Igualmente se constata la ausencia de dientes temporales centrales y laterales, así como los folículos permanentes. El diagnóstico dado a esta paciente es el de agenesia parcial del paladar primario sin fisura. El tratamiento realizado consistió en la rehabilitación temporal por medio de una prótesis dental.

## **DISCUSIÓN**

Los efectos congénitos de línea facial incluyen aquellos asociados a holoprosencefalia (con deficiencia premaxilar) hasta aquellas formas de displasia frontonasal (fisuras faciales medias, como hemos dicho pueden originarse por un daño que ocurre temporalmente en el desarrollo embrionario humano y según Stewart obedece a una deficiente formación del tejido mesenquimatoso, lo cual trae como resultado la ausencia o reducción de partes (5). Otros lo atribuyen a una inadecuada interacción epitelio – mesénquima que puede deberse a razones moleculares o celulares, especialmente relacionadas con alteraciones en la migración de las células de las crestas neurales prosencefálicas (6,7). Aunque raramente se ha descrito la agenesia completa de la premaxila con labio fisurado medial en modelos animales y en humanos (8,9), para que se produzca una malformación no necesariamente tiene que afectarse todo el tejido embrionario, ya que hay poblaciones celulares más vulnerables que otras, pudiendo alterarse el desarrollo armónico de una estructura (9).

El juicio clínico tiene gran importancia en el diagnóstico, y su confirmación se realiza mediante estudios radiográficos. Es destacable la importancia de una buena comprensión del origen embriológico de la cara y el paladar para poder explicar adecuadamente el cuadro clínico y los hallazgos radiológicos encontrados.

## **REFERENCIAS BIBLIOGRAFICAS**

1. Kernahan DA, Rosenstein SW. Cleft Lip and Palate. Williams and Wilkins Baltimore, 1990. p 3-11.
2. Cabrera Duranza M, Histoembriología bucodentaria. La Habana: Ed Pueblo y Educación; 1990 p 34.

3. Sadler TW. Lagman –Embriología Médica. 7ed Buenos Aires: Educación Médica Panamericana; 1996.p 309-20.
4. Moore KL. Embriología Clínica. 4 ed México: Interamericana; 1993. p 172-92.
5. Stewart RE. Craniofacial Malformations. Clinica and Genetic Considerations. Pediatr Clin North. Am 1978; 25:3-5.
6. Hall BK. Cell-Cell Interactions in craniofacial Growth and Development. Int J. Dev. Biol 1991; 35:367-87.
7. Couly G. Cretes Neurales, Morts Cellulaires Et Fentes Labio-Maxillaires. Chirurgie Pédiatrique 1983;24(4-5):225-27.
8. Coiffman F. Texto de cirugía plástica. Reconstructiva y Estética. La Habana:. Ed Científico Técnica; 1986 T1.
9. Turvey TA Vig KWL, Fonseca RJ. Facial Clefts and Craniosynostosis, principles and management. Pensilvania: WB. Saunders; 1996. p 3-21.

Recibido:12 de marzo de 2000

Aprobado:14 de febrero de 2001