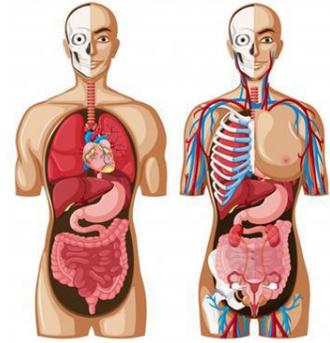




cciones congénita

**UNIVERSIDAD DEL SURESTE
CAMPUS TABASCO**



MATERIA: MORFOLOGIA Y FUNCION

TEMA: CUADRO SINÓPTICO DE MALFORMACIONES CONGENITAS

**NOMBRE DEL MAESTRO: Dr. LUIS MANUEL
CORREA BAUTISTA**

NOMBRE DEL ALUMNO: JORGE PERALTA VÁZQUEZ

GRADO: 3 GRUPO:D

Malformaciones congénitas

- los órganos y sistemas principales se forman entre la tercera y la octava semana
- el periodo de organogénesis es crítico para el desarrollo normal
- Conocer los fenómenos principales de la organogénesis será muy útil para identificar la fecha en la cual se produjo una anomalía
- Los defectos congénitos son la principal causa de morbilidad y mortalidad neonatal
- Su repercusión tanto social como en la esfera familiar es inmensa y también lo es desde el punto de vista económico
- los defectos congénitos son entendidos como un problema de salud
- la clave para la disminución de su frecuencia en las poblaciones, requiere la indagación de si esta problemática es conocida y entendida por el individuo, en particular, y el colectivo, de forma general
- Al comienzo de la cuarta semana del desarrollo, los primeros esbozos de las extremidades se hacen visibles como yemas o brotes mesenquimatosos
- Primero los esbozos de las extremidades consisten en un eje de mesénquima derivado de la hoja somática del mesodermo lateral que forma después los huesos y el tejido conectivo de las extremidades, cubierta por una capa de ectodermo de células cuboidales
- En el borde distal de la extremidad en desarrollo, el ectodermo se engruesa y forma la cresta apical ectodérmica, la cual ejerce una acción inductiva en el mesénquima subyacente
- los defectos congénitos de las extremidades como para cualquier otro tipo de defecto congénito, puede ser genética o ambiental
- Los defectos genéticos a su vez pueden ser monogénicos, cromosómicos o multifactoriales
- los ambientales pueden ser por el efecto teratogénico de medicamentos como la talidomida, drogas, físicos como el calor, y biológicos por inflamación de células o tejidos en fase de diferenciación



Desarrollo

- El desarrollo intrauterino se divide en el periodo embrionario
- ocupa las primeras 9 semanas hasta el periodo fetal que finaliza al nacimiento.
- eventos celulares importantes
 - o Crecimiento (basado fundamentalmente en mitosis).
 - o Diferenciación celular (basado en mecanismos bioquímicos, moleculares y celulares).
 - o Motilidad celular (fenómeno de migración celular).
 - o Muerte celular programada (fenómeno que permite el modelado de órganos, eliminando estructuras embrionarias transitorias)
- Los defectos congénitos se producen durante la organogénesis
- Las malformaciones son ocasionadas por factores ambientales o genéticos
- Los defectos congénitos por su magnitud se distinguen como mayores y menores
- los defectos que tienen un compromiso funcional importante para la vida del individuo tienen consecuencias médicas y estéticas
- las malformaciones están divididos en siete grupos:
 - o Fallo en la formación de partes
 - o Fallo en la diferenciación de partes
 - o Duplicación
 - o Sobrecrecimiento

Malformaciones congénita

Desarrollo

- Infracrecimiento
- Síndrome del anillo constrictivo
- Anormalidades esqueléticas generalizadas

Déficits Transversales

-Producen las llamadas amputaciones congénitas
- La transcarpiana y la proximal de antebrazo son las más frecuentes
Según el nivel de la afectación se denominan:

- Amelia: ausencia completa del miembro superior.
- Hemimelia: ausencia de antebrazo y mano.
- Acheiria: ausencia de mano.
- Adactilia: ausencia de metacarpo y falanges.
- Afalangia: ausencia de todas las falanges.

Déficits longitudinales

-Focomelia: Es la ausencia o déficit en el desarrollo de las estructuras esqueléticas proximales a la mano
-Tiene una presentación clínica clasificado en tres grupos:

- tipo I: ausencia completa de los huesos del miembro próximos a la mano, que se une directamente al tronco.
- tipo II: ausencia de brazo o segmento corto de brazo-antebrazo sinostósico proximal a la mano.
- tipo III: ausencia de antebrazo, con la mano unida directamente al húmero.

I.- FALLO EN LA FORMACIÓN DE PARTES

Déficit radial

- hay una ausencia total o parcial de las estructuras que componen el eje radial del miembro: pulgar, carpo radial, radio, arteria y rama sensitiva del nervio radial, ect.

-Bayne estableció una clasificación:

- tipo I: radio distal corto.
- tipo II: radio hipoplásico
- tipo III: ausencia parcial del radio
- tipo IV: ausencia total del radio

Déficit centra

- Es la ausencia de dedos y metacarpianos del eje central de la mano, estando presentes el radio y el cúbito

-En el patrón típico suele ser hereditario

- El patrón atípico que no es hereditario, presenta unilateralmente una hendidura central profunda por ausencia de los tres radios centrales, incluyendo los metacarpianos. hay una ausencia bilateral del tipo III dedo con metacarpiario intacto

Malformaciones congénita

I.- FALLO EN LA FORMACIÓN DE PARTES

Déficit cubita

- El déficit del eje cubital es la forma más rara de deficiencia longitudinal del miembro superior
- Son frecuentes las malformaciones en muñeca y mano
- Bayne estableció una clasificación para esta entidad:

- o tipo I: hipoplasia cubital
- o tipo II: ausencia parcial del cúbito distal
- o tipo III: ausencia completa del cúbito
- o tipo IV: sinóstitosis radiohumeral

Sinóstitosis

- Se denomina así a la fusión de huesos adyacentes
- Puede ser digital, metacarpiana, carpiana o radiocubita
- La metacarpiana suele establecerse entre el IV y V, existiendo dos grupos:

- o tipo I: la fusión está limitada a la base, con desviación cubital del V metacarpiano que provoca un ensanchamiento del IV espacio interdigital
- o tipo II: la fusión se establece en casi toda la longitud de los metacarpianos, lo que da lugar a un estrechamiento del IV espacio

FALLO DE LA DIFERENCIACIÓN DE PARTES

Sinfalangismo

- Consiste en una fusión de las falanges por un fallo, usualmente parcial, en su segmentación.
- Afecta con más frecuencia a la articulación IFP del IV y V dedos, Existen 3 categorías:

- o Sinfalangismo verdadero: Son dedos de longitud normal, afectada habitualmente la articulación IFP.
- o Sinbraquidactilia: Son dedos cortos, con las articulaciones IFD e IFD afectadas y con variable profundidad de los pliegues interdigitales.
- o Sinfalangismo sindrómico: Es el que suele aparecer en los síndromes de Apert y Poland y suele afectar a los tres dedos centrales.

Sindactilia

- Se denomina así a la fusión de dos o más dedos por un fallo en la diferenciación de los radios digitales.
- Representa la malformación congénita más frecuente de la mano y suele ser bilateral
- Puede ser completa, cuando se extiende hasta la punta de los dedos
- incompleta cuando es más proximal.
- puede ser simple, cuando la conexión es exclusivamente de partes blandas, compleja, si la unión es ósea o cartilaginosa, o complicada si se asocia a otras anomalías

Malformaciones congénita

CONTRACTURAS

Artrogriposis

- Es un síndrome congénito caracterizado por una rigidez articular múltiple y bilateral
- Los músculos son remplazados por tejido fibroso.
- Los miembros superiores presentan típicamente una deformidad en flexión de la muñeca y de los dedos y en extensión del codo

Dedo en resorte congénito

- Se debe a la constricción de la polea A1
- No suele aparecer al nacimiento pero si poco después
- no siendo posible la extensión completa

Pulgar en garra congénito

- Es una deformidad en flexión-aducción del pulgar
- es bilateral
- frecuente en los varones
- La articulación MCF presenta una posición en flexión generalmente debido a un mecanismo extensor anormal, habitualmente una hipoplasia o ausencia del extensor pollicis brevis.
- Se clasifica en 3 grupos en base a niveles progresivostipo
 - o Tipo I: Es el más frecuente y en él solo existe una anomalía del mecanismo extensor.
 - o tipo II: Es más complejo, con contractura capsular, anomalía del ligamento colateral y déficit de la musculatura tenar.
 - o tipo III: Son los pulgares en garra asociados a artrogriposis y otros síndromes.

Camptodactilia

- Es la deformidad congénita en flexión de la articulación IFP de un dedo en el plano anteroposterior
- Las alteraciones esqueléticas serían secundarias a trastornos de la movilidad.
- La deformidad puede ser estática o progresiva
- Las deformidades óseas no suelen precisar tratamiento.

Ráfaga cubital congénita

- Es la contractura en flexión de las articulaciones MCF con desviación cubital de los dedos
- forma segmentaria de artrogriposis
- Hay luxación de los tendones extensores entre las cabezas de los metacarpianos
- El tratamiento consistirá en férulas correctoras

Clinodactilia

- Se denomina así a la desviación de un dedo en el plano coronal
- La forma más común es la desviación radial IFD del V dedo debido a una configuración trapezoidal de la falange media.
- No suele requerir tratamiento, salvo que provoque trastornos funcionales severos.

Malformaciones congénita

CONTRACTURAS

Deformidad de Kirner

- consiste en una curvatura palmar y radial de la FD del V dedo junto con una convexidad pronunciada de la uña
- No aparece en el nacimiento sino alrededor de la pubertad.
- aparecer bilateralmente y crecer simétricamente
- No provoca trastornos funcionales relevantes

Hueso delta

- Es una deformidad en forma trapezoidal de los huesos tubulares
- Es más frecuente en el pulgar y se debe a la presencia de una epífisis proximal en —CII en lugar de recta

Duplicación del pulgar

- El pulgar supernumerario suele ser más un problema estético que funciona
- El duplicado contiene todas las estructuras sensitivas y motoras que componen el pulgar único
- los casos son espontáneos y unilaterales

Polidactilia Centra (polidactilia preaxial)

- Es la polidactilia del II, III y IV dedos.
- Suelen ser bilaterales y más frecuentes cuanto más a cubital
- Según su severidad, Stelling y Turek la clasifican en
 - o tipo I: masa extra de tejido blando desprovista de hueso y cartilago
 - o tipo II: dedo parcialmente duplicado con componentes normales - tipo III: dedo completo con MTC propio y tejidos blandos completos

DUPLICACIÓN

Polidactilia Postaxial

- La polidactilia del V dedo aparece en el borde cubital
- Una protuberancia rudimentaria que a menudo se trata a los pocos días de nacer mediante una ligadura en su base
- Se clasifica al igual que la polidactilia central en:
 - o tipo I: tejidos blandos con escaso esqueleto
 - o tipo II: esqueleto óseo más desarrollado
 - o tipo III: duplicación completa Existen numerosos síndromes que cursan con polidactilia dentro de sus alteraciones esqueléticas las cuales constituyen defectos principales entre ellos tenemos
 - o Síndrome Orofaciodigital
 - o tipo II -Síndrome cubital- mamario

Malformaciones congénita

DUPLICACIÓN

Mano en espejo (dimelia cubital)

- Es una de las más raras malformaciones congénitas
- Consiste en una duplicación del cúbito
- presencia de 7 dedos con simetría en espejo alrededor del III dedo y ausencia de pulgares
- un defecto del eje radial del antebrazo y una duplicación del cubital con sus componentes digitales distales

SOBRECRECIMIENTO

Macroductilia

- Se caracteriza por un aumento del tamaño de todas las estructuras del dedo
- sin afectación de los metacarpianos
- Puede presentarse en uno o más dedos de las manos o de los pies.
- Existe una variedad estática que está presente al nacimiento y crece progresivamente con el resto de los dedos
- La variedad progresiva no está presente al nacimiento pero comienza a crecer precozmente en mayor medida que el resto de los dedos

INFRACRECIMIENTO

Hipoplasia del pulgar

- suele ser bilateral y estar asociada a displasias de radio
- relacionado con los síndromes de VATER y de Holt-Oram
- clasificación de Blauth que incluye 5 grupos
 - o tipo I: acortamiento mínimo.
 - o tipo II: estrechamiento del primer espacio interdigital, hipoplasia muscular Tenar.
 - o tipo III: tipo II + hipoplasia metacarpiana.
 - o tipo IV: falanges rudimentarias.
 - o tipo V: pulgar aplásico

Micromelia

- Acortamiento de las extremidades
- Esta malformación se caracteriza porque el miembro esta anatómicamente bien formado, pero la estructura en general difiere del tamaño normal que debe de tener
- La acción de agentes teratogénicos en la etapa de crecimiento fetal (2do y 3er trimestre del desarrollo prenatal)

SÍNDROME DEL ANILLO CONSTRUCTIVO

- Las bandas de constricción congénitas pueden aparecer en cualquier parte del cuerpo
- se debe a que un filamento de la capa interna del saco coriónico se enrolla alrededor de alguna parte del feto
- Suelen aparecer en los dedos de la mano o del pie
- No son hereditarios y se distinguen de otras anomalías en que proximalmente al anillo el dedo es completamente normal
- El anillo puede ser superficial o profundo
- En los dedos suelen ser profundos dorsalmente y más superficiales en la cara palmar

Malformaciones congénita

ANORMALIDADES ESQUELÉTICAS

Deformidad de Madelung

- Es un trastorno del crecimiento de la porción carpocubital de la epífisis y diáfisis distales del radio
- acortamiento del diámetro en la muñeca
- Es hereditario y bilateral
- Aparecer los síntomas a los 8-12 años de edad, siendo más frecuente en el sexo femenino
- Produce una limitación de la extensión de la muñeca y de la supinación del antebrazo
- dolor durante las actividades y una deformidad progresiva

Teratoma de la línea media craneal

- Los tumores de la cavidad oral y de la nasofaringe son poco comunes en el recién nacido
- El epignato es un teratoma de la región orofaríngea compuesto de células del ectodermo, mesodermo y endodermo que generalmente se extiende a través de la boca como una masa evidente
- son comunes en la infancia
- Estos tumores están bien circunscritos y contienen una diversidad de tejido maduro e inmaduro
- Los teratomas más frecuentes son los sacrococcígeos

Extrofia cloacal por bridas amnióticas

- El síndrome de bridas amnióticas (SBA) abarca un amplio espectro de alteraciones congénitas
- se caracteriza por anillos de constricción, pseudosindactilia, amputaciones, y menos frecuente, múltiples defectos craneofaciales, viscerales y alteraciones en la pared abdominotorácica
- Su incidencia son en recién nacidos vivos y en abortos espontáneos

Amputaciones congénitas por bridas amnióticas

- Es un proceso que se inicia 28 días después de la concepción y durante las 12 primeras semanas del embarazo (etapa de embriogénesis)
- fue la propuesta por Torpin en 1965, quien mencionó que la ruptura prematura del amnios, según la etapa de la gestación
- produce efectos disruptivos en el producto
- cuando la ruptura es muy temprana, el defecto se propaga rápido y puede llegar a la zona donde el cordón umbilical se inserta en la placenta