



EN BOCA CERRADA NO ENTRAN MOSCAS. A PROPÓSITO DE UN CASO DE SIGNATIA CONGÉNITA AISLADA

Autores: Solano Sánchez R, Ortiz Palacios M, Senis Arranz A, Dominguez Jimenez M, Pozuelo Monfort A, Alcaraz Saura M.

INTRODUCCIÓN

La signatia congénita es un defecto del desarrollo durante la embriogénesis, caracterizado por diversos grados de fusión congénita de la mandíbula al maxilar. Es poco frecuente y su gravedad es variable, dependiendo del grado de fusión, provocando restricción en la apertura oral con dificultad para la alimentación, la deglución y la respiración.

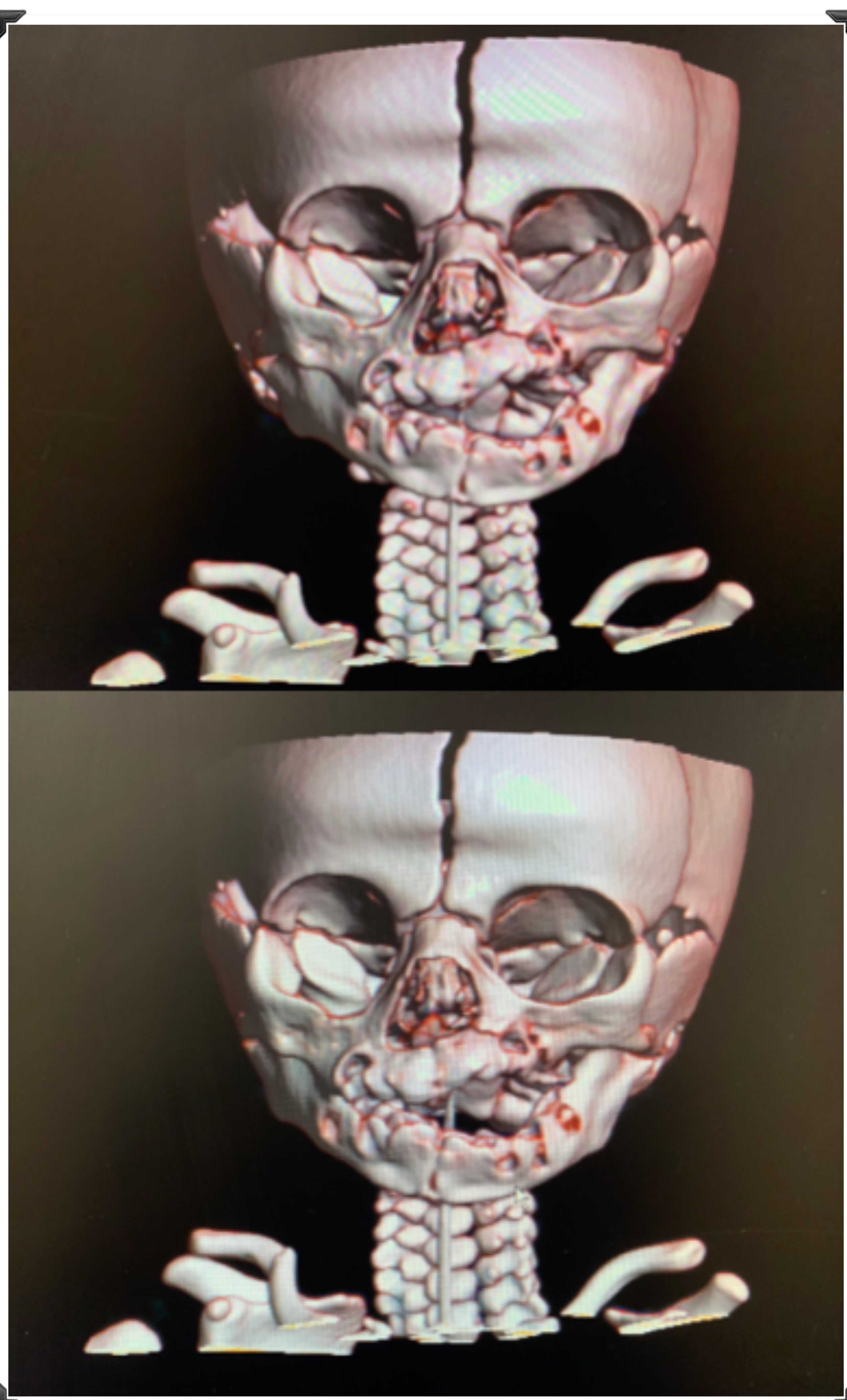
CASO CLÍNICO

Neonato de 7 horas de vida que ingresa procedente de maternidad por dificultad en las tomas, detectándose fusión parcial de arcadas alveolares derechas. No antecedentes personales ni familiares de interés, no consanguinidad ni consumo de tóxicos. Durante su ingreso en Neonatología no muestra ninguna incidencia a nivel respiratorio ni a otros niveles.

Se realiza despistaje de otras malformaciones (evaluación oftalmológica, ecocardiográfica, ecografía abdominal, cerebral y Array-CGH) siendo todas normales.

Se realiza tomografía computarizada (TC) Craneal que confirma el diagnóstico y se realiza corrección quirúrgica sin incidencias.

Es tratado diariamente por Servicio de Rehabilitación para movilización y relajación de región cervical, musculatura de la cara y articulación temporomandibular (ATM) izquierda con imposibilidad de movilizar ATM derecha.



DISCUSIÓN

La signatia es una anomalía estructural de rara aparición cuyas causas son inciertas. Se ha relacionado con agentes teratógenos, trauma, persistencia de la membrana bucofaríngea, constricción por bandas amnióticas, consumo de drogas durante el embarazo y consanguinidad de los padres. La fusión congénita de la mandíbula puede estar comprendida de tejido blando (sinequia) u óseo (signatia). Puede ser encontrada de manera aislada o asociada a síndromes (Van der Woude, hipogenesia oromandibular y extremidades, hendidura palatina, etc).

El diagnóstico puede ser confirmado a través de radiografía o TC.

Las complicaciones asociadas se deben sobre todo a las dificultades en el mantenimiento y protección de la vía aérea y dificultades en la alimentación. Se ven también comprometidos el crecimiento y desarrollo facial.

El tratamiento es quirúrgico bajo anestesia general o local dependiendo de la extensión, precisando intubación a través de fibrobroncoscopio o traqueostomía electiva. Tras la cirugía son frecuentes las recurrencias, en forma de nuevas fusiones óseas, por lo que se debe seguir el crecimiento facial a largo plazo.