

SIGNATIA CONGÉNITA. A PROPÓSITO DE UN CASO

Vázquez Campá, R; Urbano Reyes, M.I; Bueno González, M.M; Rubio Ciudad, M; García Cegarra, P.M; Martínez Martínez, A; Gómez Leal, P.
*Servicio de Obstetricia y Ginecología de Hospital General Universitario Santa Lucía

Objetivos

La signatia congénita se define como la fusión maxilomandibular presente desde el nacimiento. 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. Hay varios tipos de presentación, mediante la adhesión de tejidos blandos (sinequias) o con fusión ósea completa (sinostosis). También se clasifica según si la afectación es anterior o incluye a la articulación temporomandibular y si presenta otras malformaciones asociadas, sobre todo a nivel de cabeza y cuello.

Material y método

Presentamos el caso de una paciente de 43 años, árabe, marroquí, con antecedente de tres partos y dos abortos previos. Gestación controlada. En semana 20, aparece polihidramnios e inicia seguimiento en unidad Maternofetal. Permanece el resto de la gestación con polihidramnios, llegando a tener ILA de 42. Diabetes gestacional. Se ofreció amniocentesis genética, que rechaza la paciente. A las 39+4 semanas, parto eutócico. Recién nacida con peso adecuado para la edad gestacional. Al nacimiento se constata imposibilidad para la apertura bucal por fusión maxilomandibular y microstomía, precisando intubación por vía nasal mediante fibrobroncoscopio para mantener una adecuada ventilación.

A la exploración física se visualiza micrognatia, microstomía, hipoplasia malar, hipertelorismo, pabellones auriculares de implantación baja y frente abombada. Sin otras malformaciones aparentes.

La TAC muestra una fusión ósea completa de la rama maxilar y mandibular con hipoplasia de la articulación temporomandibular, con múltiples piezas dentales superpuestas en región central. Las ecografías cerebral, cardíaca y abdominal no mostraron malformaciones a otros niveles.

Se realizó una primera cirugía a los 7 días de vida, liberando la fusión, realizando una osteotomía bilateral de la rama única para crear una rama mandibular. Precisaré varias cirugías posteriores para su corrección completa.

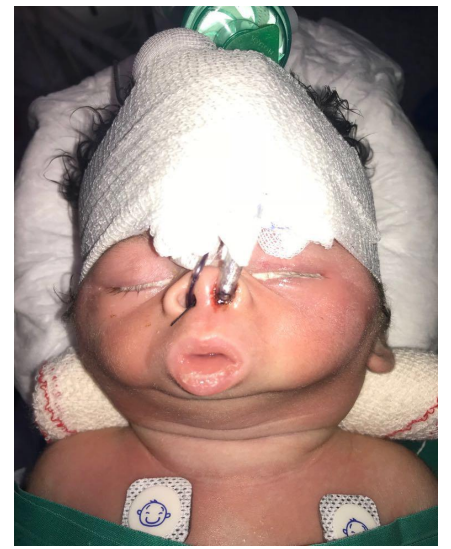


Fig 1: Paciente al primer día de vida.



Fig 2: Cirugía correctora



Fig 3: Postoperatorio inmediato

Resultado

Actualmente la paciente tiene 4 meses de edad y ha precisado dos intervenciones correctoras maxilofacial. Se encuentra en seguimientos por neuropediatría por hipotonía. Se le ha realizado un CGH array (60k): sin alteraciones. Se encuentra con sonda nasogástrica. Crecimiento adecuado.

Conclusión

La signatia congénita se refiere a la fusión maxilomandibular, es una condición rara con 44 casos informados hasta 2012 [4]. Rara vez ocurre aisladamente y generalmente se asocia con otras anomalías como labio leporino, paladar hendido, aglosia, síndrome del pterigión poplíteo, síndrome de van der Woude y síndrome de aglossia-adactilia. No ha habido un tratamiento estándar para esta condición debido a su rareza y los resultados a largo plazo no están bien documentados.