

Cirugía y Cirujanos

Volumen 71
Volume

Número 6
Number

Noviembre-Diciembre 2003
November-December 2003

Artículo:

Comentario al trabajo titulado: “Efectos de la resección del arco cigomático de la rata”

Derechos reservados, Copyright © 2003:
Academia Mexicana de Cirugía

Otras secciones de este sitio:

- ☞ Índice de este número
- ☞ Más revistas
- ☞ Búsqueda

Others sections in this web site:

- ☞ *Contents of this number*
- ☞ *More journals*
- ☞ *Search*



Edigraphic.com

Comentario al trabajo titulado: “Efectos de la resección del arco cigomático de la rata”

Acad. Dr. Ignacio Trigos-Micoló

En la embriogénesis normal es bien conocido el desarrollo secuencial de todos los procesos involucrados que culminan con la integración de un individuo normal. La frecuencia de cambios o problemas en este proceso secuencial es muy alta; éstos se manifiestan como alteraciones en el momento del nacimiento^(1,2).

En la terminología moderna se consideran alteraciones congénitas todos aquellos defectos estructurales presentes en el nacimiento. Actualmente, las malformaciones congénitas pueden considerarse como externas o internas, simples o múltiples, mayores o menores, hereditarias o no hereditarias⁽³⁾, pero desde que Smith en 1979⁽⁴⁾ propuso un nuevo sistema de nomenclatura y clasificación para los problemas de la morfogénesis, se consideran tres grandes categorías: a) malformación, b) deformación y c) disrupción.

Esta nomenclatura implica la correcta utilización de los conceptos malformación y deformación, los cuales no son sinónimos y por lo tanto no deben utilizarse indistintamente, como sucede hasta la fecha.

El término “malformación” se refiere a la presencia de una alteración intrínseca (propia) del tejido afectado, como sucede en la craneosinostosis, la poli o sindactilia, etc.

El término “deformación” debe usarse cuando la alteración es secundaria a una causa extrínseca (externa) al tejido afectado. Algunos ejemplos son los anillos de constricción, las bandas amnióticas, entre otros.

Por su parte, “disrupción” se usa cuando existe ausencia o falta de continuidad de uno o varios tejidos, independientemente de su causa. Ejemplos clásicos de disrupción son el labio y paladar hendidos o el Treacher Collins.

Cuando un defecto simple y localizado provoca alteraciones morfológicas en una sola metámera se denomina “complejo”, por lo que puede haber complejos malformativos como el Poland que afecta tórax, axila, miembro superior y la mano ipsolateral. También existen complejos deformativos y disruptivos⁽⁵⁾.

Una malformación puede ocasionar una deformación secundaria, una disrupción o ambas. Un ejemplo de esta secuencia es el síndrome de Pierre Robin, cuya malformación primaria es la hipoplasia mandibular, que ocasiona una deformación conocida como glosoptosis, y ésta a su vez es responsable de una disrupción como el paladar hendido; estas alteraciones integran la tríada completa del Pierre Robin^(5,6).

Otro ejemplo es la enfermedad de Crouzón, en la que la malformación primaria es una craneosinostosis que produce deformaciones secundarias representadas por exorbitismo, hipertelorismo y pseudoprognatismo, que son generados por crecimiento compensatorio tanto de la masa encefálica como de los huesos craneales, en un mecanismo muy similar al presentado en la discusión y análisis de los hallazgos relatados por el ponente.

Es muy importante resaltar que esta secuencia también puede suceder a la inversa, como en el Treacher Collins que ahora presenta el Dr. Fuente del Campo, donde existe una disrupción que causa una malformación secundaria con una deformación subsecuente.

En el trabajo del Dr. Fuente del Campo encontramos que después de una acción intervencionista de tipo disruptivo –la resección experimental del arco cigomático– se desencadena en cascada una serie de deformaciones y malformaciones similares a las que clínicamente se presentan en el Treacher Collins, por lo que los hallazgos presentados no deben sorprender y, teóricamente, eran predecibles.

Este hecho no le quita valor al trabajo realizado sino por el contrario: demuestra que cuando los procesos evolutivos normales se alteran reproducen modelos repetibles que podemos conocer, clasificar y entender mejor, para así buscar su solución. Independientemente de la correcta metodología empleada, ése es el verdadero valor del trabajo ahora presentado.

Para avanzar más en este intrincado campo de los errores de la morfogénesis, debemos profundizar en la embriopatogenia. En la mayoría de las malformaciones congénitas aún desconocemos el origen, ya que representan interacciones sutiles entre la herencia y el medio ambiente que ocurren durante el inaccesible desarrollo fetal.

La morfogénesis, al igual que todas las reacciones que se llevan a cabo en los seres vivos, está determinada genéticamente. La diferenciación se inicia como un proceso programado en forma temporal y secuencial pero está sujeta a po-

Solicitud de sobretiros:
Acad. Dr. Ignacio Trigos Micoló.
Durango 33 Cons. 52 pisos,
Roma, 06700, México, D.F.
Teléfono: 5511-0444.

Recibido para publicación: 11-08-2003.
Aceptado para publicación: 05-11-2003.

sibles errores, especialmente en las etapas tempranas, que pueden originar malformaciones simples o complejas polimalformativas conocidos genéricamente como “errores congénitos de la morfogénesis”.

Las causas de las malformaciones congénitas son múltiples y variadas y se pueden agrupar en dos grandes grupos: genéticas y ambientales.

Las de índole genética tienen tres categorías: herencia monogénica, que de acuerdo a las leyes de Mendel puede transmitirse en forma dominante, recesiva, ligada al cromosoma X o ligada al Y. La herencia monogénica dominante es producida por el cambio o mutación de un gen dominante o un gen mutante que puede afectar un área mayor o que produce efectos secundarios en áreas vecinas, como sucede en el Treacher Collins, que es la patología referida en este trabajo.

El segundo grupo es el de herencia poligénica o multifactorial, y el tercero y último son las “aberraciones cromosómicas” de las que hoy no haremos mención por estar fuera del tema.

En conclusión, el Treacher Collins es una disruptión que causa una deformación y una malformación secundaria. Tiene un patrón hereditario monogénico dominante, consecutivo a cambio o mutación de un gen; está relacionado con variables de expresividad y penetrancia que reproducen un patrón específico manifestado con diferente intensidad de alteraciones fenotípicas. Finalmente, no olvidemos que puede tener predisposición familiar por su transmisión dominante.

Para terminar, deseo expresar que –a mi entender– el valor del trabajo ahora presentado consiste en reproducir las alteraciones de un error congénito de la morfogénesis conocido como Treacher Collins. Haber reproducido –por una acción intervencionista, en este caso sobre el cigoma– las características fenotípicas clásicas del síndrome, nos permite confirmar los efectos en cascada que tiene una alteración monogénica dominante, al afectar secundariamente a las diferentes estructuras relacionadas en forma secuencial con un error de la morfogénesis temprana.

Felicito calurosamente al Dr. Fuente del Campo y a su equipo por haber logrado su objetivo en esta investigación al comprobar su hipótesis, y por demostrarnos que trabajos de este nivel y trascendencia son factibles en nuestro medio.

Referencias

1. Carter TC. Genetics of common disorders. Br Med Bull 1969;25:52.
2. Warkany J. Congenital malformations. Chicago, IL, USA: Year Book Med Pub.; 1975.p.84.
3. Trigos MI, Saavedra OMD. Consideraciones generales de las malformaciones congénitas. In: Coffman, editor. Cirugía plástica reconstructiva y estética. 2nd ed. Ch 192. Barcelona, Spain: Cien. y Tec., Masson Salvat;1994.pp.1513-1520.
4. Smith DW. Naming and classification of congenital malformations. Simposium sobre malformaciones congénitas. México; Mar 1979.
5. Trigos MI, Herrán MF, Saavedra OMD. Reconsideraciones sobre la terminología de los defectos congénitos. Rev Cir Plast 2002;10:119-121.
6. Lyons JK. Smith's recognizable patterns of human malformations. Human malformations. 5th ed. W.B. Saunders Co.; 1996.

