

# Mi bebé desvía la boca cuando llora

Gema Sabrido Bermúdez (R1 pediatría HGUA)

Tutora: Dulce Montoro Cremades (Servicio Neonatología)

27 NOVIEMBRE 2014

# Índice

- ¿Por qué desvía la boca?
- Parálisis nervio facial
- Hipoplasia o agenesia del músculo depresor del ángulo de la boca
- Síndrome de delección del 22q11.2
- Conclusión

# ¿Son iguales?



# ¿Por qué desvía la boca?

- Parálisis nervio facial periférico
- Parálisis nervio facial central
- Hipoplasia o agenesia del musculo depresor del ángulo de la boca

# Parálisis del nervio facial

- Parálisis nervio facial periférico

- La más frecuente
- Problemas obstétricos
- Transitoria



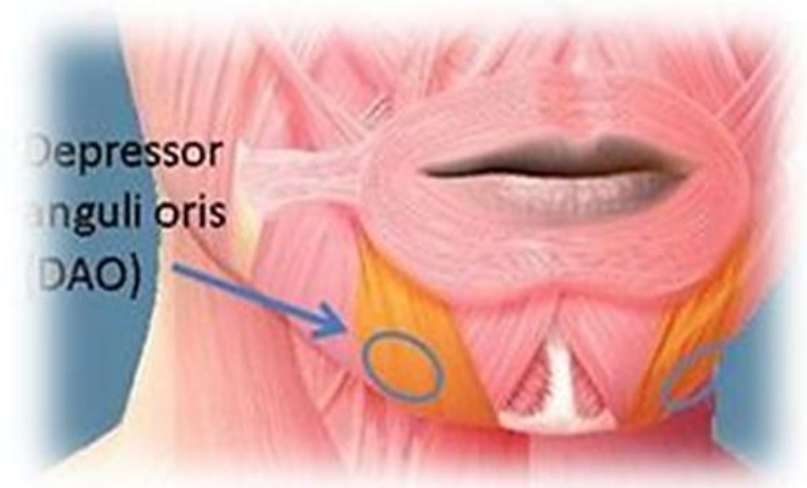
- Parálisis nervio facial central

- Poco frecuente
- Sin afectación de la inervación de músculos de la frente y orbicular del párpado

# Hipoplasia o agenesia del músculo depresor del ángulo de la boca

## Músculos afectados

- Triangular del labio inferior
- Cuadrado de la barba

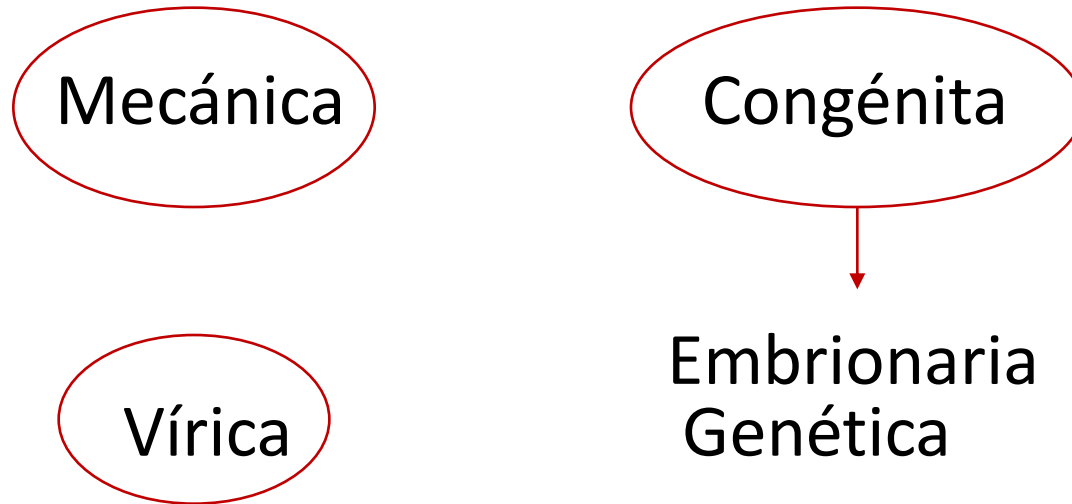


## Inervación

- Rama marginal de la rama mandibular del nervio facial (también inerva el músculo que eleva y protruye el labio inferior)

# Hipoplasia o agenesia del músculo depresor del ángulo de la boca

- Afecta entre 6-8 de cada 1.000 nacidos vivos
- Etiología



# Hipoplasia o agenesia del músculo depresor del ángulo de la boca

- Presentación

- Aislada (la mayoría)
- Asociada a otras malformaciones

- Clínica

- Desviación comisura bucal
- La parte lateral del labio inferior afectado puede estar adelgazada
- En la mayoría, afectado el lado izquierdo





# Hipoplasia o agenesia del músculo depresor del ángulo de la boca

- Diagnostico
  - **Clínico**
  - Neurofisiología, electromiograma, pruebas de imagen
- Tratamiento
  - No suele requerir tratamiento
  - Ciertos casos: Cirugía o Toxina botulínica

# Hipoplasia o agenesia del músculo depresor del ángulo de la boca

## Malformaciones asociadas (10%-50%)

- Cardiovasculares las más frecuentes, (Tetralogía Fallot, defectos septales) constituyendo el llamado **Síndrome Cardiofacial o Cayler**
- Esqueléticas (hemivértebras, aplasia del radio, fusione vertebrales)
- Genitourinarias (hipoplasia renal, hipospadias, estenosis ureteral, hipogonadismo)
- Digestivas (estenosis y atresia anal)
- Pulmonares (agenesia bronquial)
- Neurológicas (microcefalia, trastornos cognitivos, convulsiones)
- Neuroblastoma
- Anomalías faciales “menores” (pabellones auriculares displásicos o de implantación baja, hipotelorismo, hipoplasia mandibular)

# Síndrome de delección 22q11.2

- Delección del brazo largo del cromosoma 22q11
- CATCH22: Conjunto de procesos, que se caracterizan por presentar anomalías cardíacas y faciales, hipoplasia tímica, fisura palatina e hipocalcemia
- Presente en
  - Síndromes de Di George
  - Síndrome Velocardiofacial
  - Síndrome de Cayler

# Síndrome de delección 22q11.2

Detección precoz ¿si o no?

Hipoplasia músculo depresor ángulo de la boca

Antecedentes familiares

Hipocalcemia

Alteración linfocitaria

Cardiopatía Congénita



Estudio genético

# Conclusión

Recién nacido con desviación de la comisura labial durante el llanto o la sonrisa

Parálisis nervio facial

Agenesia o hipoplasia del músculo depresor del ángulo de la boca

Exploración física exhaustiva

Estudio cardiológico

# ¿Quién es quién?



Fig. 39 Parálisis facial tras presentación de cara.

*...Ninguna enfermedad es tan rara como para no merecer nuestra atención...*

