

ESTUDIO DE UN CASO DE OTOCEFALIA: CAUSA, CONTROL Y CONSECUENCIA

Romero, Yohanna¹, Loaiza, José² y Márquez, Catherine³
yohannaromero@upeu.edu.pe¹, joseloaiza@upedu.edu.pe², catherinemarquez@upeu.edu.pe³
ORCID: 0000.0001.9535.9654¹, ORCID: 0000.0002.6778.4298³
Universidad Peruana Unión

Recibido (12/05/20), Aceptado (22/05/20)

Resumen: La otocefalia es una malformación congénita muy rara y siempre mortal que se presenta con el desplazamiento ventromedial de las orejas (sinotia), aplasia mandibular (agnatia), ausencia de lengua (aglosia) y microstomía. En el artículo, luego de una revisión de los estudios realizados en la literatura científica médica obstétrica y perinatólogica, se historia un caso, en la unidad de Perinatología del Hospital “Prince Lara” de la ciudad de Puerto Cabello, Venezuela, del feto de una madre adolescente de 16 años, con un embarazo de 32 semanas, primigesta, sin antecedentes patológicos, pero sin control perinatal. La paciente fue referida con polihidramnios a la Unidad de perinatología. Se le realizó un estudio ecográfico que evidenció elementos aspectos que determinaron a los médicos a realizar un amniodrenaje terapéutico para resguardar la vida de la madre. El estudio necrópsico y la autopsia confirmaron los hallazgos prenatales. La atención al caso mostró la utilidad de la ecografía bidimensional para la valoración de la patología cérvico-facial fetal y la necesidad de un buen control prenatal como condición de un buen diagnóstico oportuno que permita un consejo genético adecuado a la situación, siempre marcado por desenlaces mortales.

Palabras Clave: Otocefalia, sinotia, agnatia, aglosia, microstomía.

STUDY OF A CLINICAL CASE OF OTOCEPHALY: CAUSE, CONTROL AND CONSEQUENCES

Abstract: Otocephaly is a very rare and always mortal congenital malformation, that shows the displacement ventromedial of the ears (sinotia), mandibular aplasia (agnasia), absence of the tongue (aglosia) and microstomia. In this article, after a review of the studies achievements about the theme in the scientific medical, perinatal and obstetric literature, we show a clinical case in the Perinatology unit of the Hospital “Prince Lara” from the Puerto Cabello city, in Venezuela, of a fetus of a teen mother, sixteen years old, pregnant for 32 weeks, primigest, without pathological antecedents but no perinatal control. The patient was refers with polidramnios to Perinatal Unit. A study ecographic has been made and this shows that there are few aspects that determines to the doctors to make a therapeutic amniodrainage to protect the mother’s life. The necrosic study and autopsy confirms the prenatal finds. The attention to the case shows the utility of the bidimensional ecography for the valoration of the cervico fetal facial pathology and the necessity of a good prenatal control as condition of a good and opportune diagnostic that allows a genetic advice adequate to the situation that always goes to mortal conclusion.

Keywords: Otocephaly, sinotia, agnatia, microstomia.

I. INTRODUCCIÓN

En el marco de la gineco-obstetricia, la perinatología tiene como objeto de estudio los embarazos de alto riesgo, abarcando el control de todo el proceso del embarazo, hasta el nacimiento del bebé y su cuidado inmediato.

Entre los casos clínicos con los cuales se enfrenta el perinatólogo, se encuentra la presentación de malformaciones congénitas, las cuales ameritan decisiones rápidas y eficaces, por cuanto en estas emergencias están en juego la vida de la madre y la supervivencia del bebé, aunque en ocasiones esta última, lamentablemente, dado el desarrollo actual de los conocimientos y técnicas clínicas, no puede garantizarse.

En todo caso, el perinatólogo cuenta hoy con instrumentos que le permiten informarse con bastante claridad acerca de la situación presentada para maximizar la eficacia de las decisiones que ha de tomar en este tipo de emergencias, por lo que forman parte del protocolo de atención en caso de emergencias perinatológicas.

Entre otros recursos, imprescindibles en una Unidad perinatológica de todo hospital contemporáneo, el médico tiene a su disposición la ecografía, especialmente la bidimensional, la cual le permite un estudio mediante ultrasonido para poder evaluar la anatomía fetal, el crecimiento fetal, la situación respecto al líquido amniótico y la placenta. También el médico perinatólogo puede realizar una amniocentesis, para examinar el líquido amniótico que rodea al feto.

Una de las malformaciones menos frecuentes en los fetos y los bebés por nacer, y por ello mismo es una situación que requiere de mayor investigación, es la otocefalia. La etiología de la otocefalia tiene que ver con alteraciones en el desarrollo embriogénico del primer arco branquial. Se han realizado informes de aproximadamente menos de 80 casos en las últimas décadas lo cual indica su rareza [1].

La otocefalia es una alteración en el desarrollo del primer arco branquial caracterizada por aplasia o hipoplasia mandibular severa acompañada de anomalías en la orofaringe, aglosia y persistencia de membrana bucofaríngea, con un desplazamiento ventro medial de los pabellones auriculares que llegan a fusionarse en la línea media, otras anomalías incluyen microftalmia hipertelorismo, fisura labial y palatina y atresia de coanas es frecuente que coexista con otras anomalías del sistema nervioso central [2].

La otocefalia generalmente se detecta en diagnósticos tardíos, hacia el tercer trimestre del embarazo. En la revisión del estado de la cuestión, se documenta un caso de una primigesta de nacionalidad china a quien se le realizó un estudio ecográfico en 3D ante la dificultad

de visualizar la mandíbula en el examen bidimensional, el estudio demostró características cervicofaciales de la otocefalia sin que se observaran malformaciones asociadas [2].

Lo deseable y determinante para prever las medidas correspondientes ante los desenlaces de los embarazos, es que la futura madre se mantenga bajo una atención y control permanente, durante todo el proceso del embarazo para, de esta manera, atender casos difíciles, como el de las malformaciones, y tomar decisiones y dar consejos médicos adecuados y sobre todo oportunos.

Para ello, también el protocolo médico recomienda realizar ecografías para el tamizaje genético durante el primer trimestre del embarazo, el cual combina tres variables: la edad de la madre, los hallazgos de los marcadores ecográficos y dos marcadores de la sangre materna. Posteriormente, en el control prenatal, en el segundo trimestre del embarazo, debe realizarse la ecografía morfológica, a las 20 semanas de la gestación, para valorar la estructura del feto y su biometría.

Igualmente, el médico perinatólogo debe realizar mediciones claves para poder detectar a tiempo las malformaciones y demás problemas del feto, bebé o de la madre. Entre tales mediciones se encuentran el perímetro craneal del bebé, útil, para ponderar el peso y la longitud del niño, especialmente en la última etapa del embarazo.

Estas mediciones pertenecen a la biometría fetal estándar que debe establecer el diámetro biparietal (DBP), la circunferencia cefálica (CC), la longitud del fémur (LF), la circunferencia abdominal (CA), así como la medición del diámetro cerebeloso transverso (DCT), la longitud renal (LR) y la longitud del pie.

Uno de los problemas más difíciles de la práctica perinatológica, pero cuya frecuencia es lamentablemente alta en nuestros países latinoamericanos, es la falta de atención y seguimiento durante el proceso del embarazo. Estos casos tienden a complicarse por otro factor adicional, el hecho de tratarse de madres adolescentes, primigesta, sin la debida maduración física ni psíquica, aparte de otras situaciones como una alimentación deficiente.

Como la malformación tratada es bastante rara, adquiere una relevancia significativa en el marco de la cooperación entre los diferentes profesionales de la especialidad perinatológica. Esas experiencias, que varían en cuanto a las complicaciones que presentan los distintos casos, aportan elementos relativos al uso de las tecnologías disponibles, los protocolos médicos y formulación de hipótesis y nuevas experiencias que pudieran permitir explicar la etiología de estas malformaciones, que todavía no está aclarada suficientemente en

el consenso médico.

Nuestro objetivo en este artículo es referir un caso clínico de otocefalia presentado en la Unidad de Perinatología del Hospital "Prince Lara" de la ciudad de Puerto Cabello, estado Carabobo, Venezuela.

Este artículo consta de un desarrollo, la exposición de la metodología utilizada, la presentación de los resultados de la investigación, las conclusiones y recomendaciones.

En el desarrollo de este artículo se expondrán las tareas generales de la perinatología, como marco necesario de la presentación del caso. Seguidamente, se referirán los estudios realizados en informes de casos clínicos similares, elaborados en experiencias en varias partes del mundo, así como elaboraciones teóricas más generales.

Posteriormente, se expondrá el informe del caso clínico, reseñando de las acciones del médico a cargo, los procedimientos y métodos aplicados, se discutirán los conceptos y las respuestas ante los problemas que se presentan en la atención de las situaciones clínicas.

En la metodología, se puntualizarán los procedimientos y protocolos que se usaron en el caso.

Las conclusiones, que serán de utilidad para la construcción colectiva de los profesionales especialistas de la perinatología, se harán recomendaciones y sugerencias para afrontar nuevos casos de otocefalia y abrir nuevos cauces a la investigación médica perinatológica.

II. DESARROLLO

A. Las tareas de la perinatología

La perinatología es una especialidad y rama de la ciencia médica, estrechamente vinculada a la obstetricia y la neonatología, disciplinas vinculadas a la atención del recién nacido y su madre.

La Organización Panamericana de la Salud la define como la especialidad que se ocupa del cuidado de la mujer embarazada a partir de las 28 semanas de gestación hasta los siete primeros días del recién nacido, lo cual incluye la morbilidad fetal tardía y neonatal precoz. Esta subespecialidad tiene como misión garantizar la atención adecuada y oportuna de la mujer embarazada y su producto, en especial embarazos de alto riesgo, que amenacen en grado variable la integridad del binomio madre-feto, período que se inicia con la mujer aún no embarazada y que culmina con el neonato precoz.

En América Latina, esta subespecialidad es relativamente reciente. Se considera generalmente que surge en 1970 con la creación del Centro de Perinatología Latinoamericano, en Uruguay, dependiente de la OPS

y la OMS, en 1975 con la fundación de la Unidad de Perinatología del Hospital Universitario de Caracas, en Venezuela, y en 1983, con la fundación del Instituto Nacional de Perinatología de la UNAM en México [3].

Es fundamental para la práctica obstétrica y perinatal la determinación cuantitativa del nivel de riesgo de cada proceso. Por ello, es pertinente la clasificación de esos procesos en alto, medio o bajo riesgo, para lo cual es necesario medir el factor de riesgo.

La relación de un factor de riesgo determinado con un daño concreto puede ser de tres tipos: a) causal, cuando el factor causal desencadena el proceso morboso, b) favorecedora, cuando puede determinarse una relación, pero no necesaria ni causal, y c) cuando existe una relación predictiva a nivel estadístico entre ese factor de riesgo y el daño específico. Los riesgos también pueden ser preconcepcional, obstétrico o perinatal. El establecimiento de este factor de riesgo sólo es posible con una atención y control permanente desde las primeras semanas de gestación.

El médico obstetra debe atender aspectos como la edad de la madre, el intervalo intergenésico, la nutrición, el peso del anterior bebé, los hábitos de la madre y su entorno familiar social, presencia de drogas o alcohol, ambiente sociocultural, malformaciones que se hayan presentado anteriormente en la historia de la madre, los trastornos circulatorios, la tensión arterial, la estatura, las posibles infecciones cérvico vaginales, los abortos habituales, la citología orgánica cervical, la presencia de diabetes, gestorragias, polidramnios, posible enfermedad tromboembólicas, discordancias entre la altura uterina y la edad de gestación, entre otros muchos factores [4].

B. Los casos de otocefalia.

La otocefalia es una malformación congénita que se presenta muy raramente (uno de cada 70000 partos) y por tanto hay muy pocos casos reportados en la literatura médica. Sus consecuencias generalmente son letales. Aunado a la inmadurez fetal per se, la atresia de la membrana orofaríngea condiciona alteraciones ventilatorias graves que llevan a la muerte neonatal poco tiempo después del nacimiento.

La otocefalia se relaciona con falta de perforación de la membrana orofaríngea, lo que condiciona ausencia de deglución del líquido amniótico por el feto, con el consecuente polihidramnios. Al acumularse el líquido amniótico en la cavidad uterina, ésta se hiperdistiende, lo que ocasiona un trabajo de parto pretérmino, con la obtención de un producto inmaduro. Se le ha atribuido un patrón de herencia autosómica recesiva, secundaria a alteraciones en el desarrollo de las estructuras derivadas

del primero y segundo arcos branquiales, lo cual se ha establecido que se ha producido como consecuencia de una migración inadecuada de células de la cresta neural debida a defectos tempranos del centro organizador rombencefálico responsable del desarrollo del tercio inferior de la cara.

La malformación comprende alteraciones diversas, entre las cuales se encuentran: sinotia (desplazamiento ventromedial de las orejas), agnatia (hipoplasia o aplasia mandibular), aglosia (hipoplasia o aplasia de la lengua) y microstomía.

También pueden presentarse otras anomalías asociadas, pero son menos frecuentes, tales como: membrana orofaríngea imperforada, malformaciones en el oído medio, holoprosencefalia, riñones en herradura, enfermedad valvular cardíaca, situs inversus, ciclopía, anomalías de las extremidades como polidactilia, defectos de las vértebras y costillas.

Hasta ahora no hay datos suficientes ni consenso para establecer una etiología precisa de la malformación. Se cree que su etiología es multifactorial. Se han estudiado in vitro los efectos teratogénicos de algunos fármacos utilizados para el control del asma como el albuterol, la teofilina y la beclometasona, asociándose a la aparición de otocefalia cuando se emplean durante el embarazo. Otros factores ambientales como las radiaciones ionizantes o la administración de talidomida, primidona y ácido retinoico al parecer también juegan un papel importante en la génesis del trastorno [5].

La otocefalia puede presentarse con grados diversos de complejidad, en relación con la cantidad de anomalías que posiblemente le acompañan. Es así, en el caso de un feto masculino de 30 semanas de gestación, el cual, además de presentar agnatia, labio inferior parcialmente formado con hendidura en la región media, mostró lengua hipoplásica, pabellones auriculares dismórficos con rotación posterior localizados en la región cervical anterior, fusionados en la línea media, constituidos sólo por hélix.

Además, se observaron otras dismorfias faciales (hendiduras palpebrales largas, dirigidas hacia abajo, hipoplasia malar), polidactilia preaxial unilateral sin evidencias de malformaciones de otros órganos. El feto fue resultado de un tercer embarazo no controlado de una madre de 28 años, padres aparentemente sanos, no consanguíneos, y sin antecedentes de anomalías congénitas ni enfermedades hereditarias, ni exposición a teratógenos durante el embarazo.

Al realizarse el examen de la autopsia, se le encontró, además del complejo agnatia-otocefalia, una variedad de anomalías en las estructuras craneofaciales, tales como, microstomía, persistencia de la membrana

bucofaríngea, hipoplasia o agenesia lingual, labio y paladar hendido, hipoplasia malar y maxilar, hendiduras palpebrales dirigidas hacia abajo, hipertelorismo ocular, microftalmia/anofthalmía, atresia de coanas, pabellones auriculares dismórficos, alteraciones en la forma y posición de los huesecillos del oído, entre otras.(1-3,5-7,10,12,13,16-25). Adicionalmente, este feto presenta alteraciones del desarrollo que forman parte del espectro craneofacial en a la región periocular y al tercio medio facial, constituidas por hendiduras palpebrales largas dirigidas hacia abajo, nariz corta y aplanada, puente nasal ancho, hipoplasia malar y paladar estrecho con persistencia de las crestas palatinas secundarias. Por otro lado, el examen morfológico del feto evidenció dos anomalías poco frecuentes, representadas por labio inferior parcialmente formado con hendidura en la región media y polidactilia preaxial.

Es importante destacar que el labio hendido inferior se ha reportado previamente en el complejo agnatia-otocefalia solo en casos asociados a holoprosencefalia. El análisis de las anomalías craneofaciales del feto que se presenta, con agenesia del maxilar inferior y defecto en la parte medial del labio inferior, podría indicar que la embriopatogénesis de este complejo combina varios mecanismos morfogenéticos, entre ellos, falla total del mesénquima derivado de las células de la cresta neural que originará las estructuras esqueléticas (agnatia), persistencia del resto de los componentes embrionarios de las prominencias mandibulares, con la fusión incompleta de estas prominencias, generando la formación parcial del labio inferior y la hendidura medial (surco intermandibular).

Así mismo, la falla en la mesénquima también se extiende a las prominencias maxilares manifestándose por hipoplasia malar y persistencia de las crestas palatinas secundarias. Por otro lado, al considerar las anomalías que presenta este feto, de la línea media craneofacial y polidactilia preaxial, se puede suponer que el complejo se originó muy tempranamente (primeras 4 semanas del desarrollo), durante la blastogénesis, donde ocurren los procesos morfogenéticos que dan lugar a la formación de los esbozos de todas las estructuras definitivas afectadas. De este reporte hay que resaltar tres aspectos: la ampliación del espectro clínico de anomalías del complejo agnatia-otocefalia, sus implicaciones en los probables mecanismos embriopatológicos involucrados en el origen de estas anomalías y la propuesta de clasificación incluyendo las anomalías esqueléticas extracra-neales [6].

Los casos de otocefalia y las demás anomalías asociadas, aunque escasos pero importantes en nuevo conocimiento, también permiten valorar la relevancia

de la ecografía, especialmente si es en tres dimensiones. Así mismo, la mayor parte de estos reportes se refieren a diagnósticos tardíos o del tercer trimestre del embarazo.

En un caso registrado en México, se logra determinar la anomalía a la altura de la semana 21 de embarazo, gracias a una ecografía 3D multiplanar. El desarrollo de esta tecnología tridimensional no sólo permite mejorar la capacidad de diagnóstico, adelantándose respecto a otros casos, sino que también permite detectar casos de malformaciones en la cara y en el cuello, asociadas o no a la otocefalia. Las tecnologías de ecografía tridimensional tienen, como ventaja adicional, una mayor precisión gráfica acerca del daño del feto, lo cual permite mejorar significativamente la comunicación con los padres, quienes pueden así visualizar y comprender la gravedad de las lesiones en el feto y, de este modo, ayudarles en la toma de decisiones.

Otro aspecto peculiar de este caso es que no se detectó que hubiera irregularidades con el líquido amniótico, lo cual es habitual en estos casos de otocefalia, debido a la dificultad de la deglución del líquido amniótico por parte del feto, debida a anomalías orofaríngeas, asociadas a este tipo de malformación. La ausencia del polihidramnios propia de estas malformaciones puede explicarse porque esta situación suele manifestarse más bien a una edad gestacional más avanzada [7].

Otro aspecto fundamental de los informes que han registrado los muy pocos casos clínicos de la otocefalia, es el de arrojar resultados que pueden apuntar a establecer una etiología de la malformación, lo cual hasta ahora no pasa de ser un conjunto de suposiciones e hipótesis, sin suficiente evidencia para lograr un consenso en la ciencia médica.

Los hallazgos en casos de otras malformaciones, como el reportado en un hospital de Cali, Colombia, a propósito de un caso clínico de un bebé que presentó el síndrome de aglosia (ausencia de la lengua), microstomía (reducción del agujero oral), parálisis de nervios craneales, paladar hendido y adactilia (ausencia o reducción de tamaño de los dedos), a veces asociado con la otocefalia.

Así, los médicos que reportan este caso llaman la atención acerca del uso, por parte de la madre, del medicamento misoprostol (Cytotec), aprobado por la FDA para la prevención y tratamiento de úlceras gástricas asociadas al uso de antiinflamatorios no esteroideos por su efecto antisecretor de jugos gástricos. Las pruebas hechas con el medicamento han mostrado efectos abortivos.

En el caso reportado, de hecho, la madre consumió el medicamento con fines de producirse el aborto, sin éxito. Aunque se constata que se usó el medicamento

durante la gestación, a partir de la décima semana, no se ofrecen resultados concluyentes acerca de una relación causal entre el misoprostol y la presentación del síndrome en el neonato, lo cual estaría sujeto a sucesivas observaciones posteriores [7].

C.Caso clínico en el Hospital “Prince Lara” de Puerto Cabello.

En el Hospital “Prince Lara” de Puerto Cabello, estado Carabobo, Venezuela, se reporta un caso de una primigesta adolescente intermedia de 16 años sin antecedentes patológicos con mal control prenatal, la cual es referida a la Unidad de Perinatología con un embarazo de 32 semanas y Polihidramnios.

De inmediato, se le realiza un estudio ecográfico gracias al cual se visualiza un feto único, presentación cefálica, de sexo femenino, con las siguientes características cervicofaciales: se evidencia agnathia, pabellones auriculares de implantación cervical, boca ovalada cerrada ILA 35cm. No se observan malformaciones asociadas.

Luego de informar a los padres de la situación, se realiza amniodrenaje terapéutico para mejorar condiciones de la paciente, con RPM a las 28 horas. Se extrae RN femenino de 1600 gramos y se produce la muerte neonatal precoz a los 20 minutos.

III.METODOLOGÍA

El médico perinatólogo, en las unidades correspondientes de los Hospitales de las principales ciudades, aplica diferentes metodologías e instrumentales para diagnosticar a tiempo los eventos de una malformación en el caso de una madre en problemas. Los principales instrumentos son la ecografía, la amniocentesis y, cuando ya se ha hecho inevitable el deceso del neonato, la autopsia, de interés fundamentalmente científico, para alimentar la documentación de casos.

A.Ecografía

La ecografía o ultrasonido es un tipo de imagen. Utiliza ondas sonoras de alta frecuencia para observar órganos y estructuras al interior del cuerpo. Los profesionales de la salud los usan para ver el corazón, los vasos sanguíneos, los riñones, el hígado y otros órganos. El perinatólogo puede establecer características físicas de la anatomía del feto y así determinar la presencia de malformaciones como la otocefalia. Para ello aplica la ecografía obstétrica de detalle anatómico fetal, el cual es un estudio ultrasonográfico cuyo objeto principal es evaluar la anatomía fetal. Evalúa también el crecimiento fetal, líquido amniótico y placenta. La edad gestacional ideal para su realización se ubica entre las 20 y las

24 semanas.

Así mismo, existen la Ecografía para Tamizaje Genético, el cual debiera realizarse en el primer trimestre o de la semana 11 – 13+6. Esta ecografía consiste en combinar tres variables: la edad materna, los hallazgos o marcadores ecográficos y dos marcadores en sangre materna. Por otra parte, la ecografía morfológica, que se realiza en el segundo trimestre del embarazo, a las 20 semanas de gestación, sirve para valorar la estructura del feto y su biometría (su forma y sus proporciones), para conocer si el bebé se está desarrollando con normalidad, así como para excluir malformaciones.

Se entiende por biometría fetal estándar a la medición del diámetro biparietal (DBP), circunferencia cefálica (CC), longitud del fémur (LF) y circunferencia abdominal (CA); y biometría fetal secundaria a la medición del diámetro cerebeloso transverso (DCT), longitud renal (LR) y longitud del pie (LP).

B. Amniocentesis

La amniocentesis es una prueba diagnóstica que se realiza durante el embarazo a mujeres cuyos bebés presentan aparentes riesgos genéticos o cromosómicos, y en la cual se extrae una pequeña cantidad de líquido amniótico con el fin de estudiar posibles trastornos fe-

tales. El líquido amniótico rodea al feto y le protege. Mediante este procedimiento se puede establecer PH y otras medidas químicas.

C. Autopsia

También llamada estudio postmortem, obducción o necropsia, es un procedimiento médico que emplea la disección, con el fin de obtener información anatómica sobre la causa, naturaleza o extensión o complicaciones de la enfermedad que sufrió el sujeto lo cual permite formular un diagnóstico médico final o definitivo para dar una explicación de las observaciones clínicas y evaluar un tratamiento dado.

IV. RESULTADOS

El estudio necrópsico confirmó los hallazgos prenatales, autopsia: macroscopia: Nariz grande philtrum pronunciado, orejas implantadas en cara anterior del cuello con atresia, boca en saco cerrada, agnathia, aglosia. (ver figuras 1).

Se observa que las orejas del bebé se colocaron a ambos lados del cuello, con lo cual se evidencia agnathia, pabellones auriculares de implantación cervical, boca ovalada cerrada ILA 35cm. La boca queda reducida a un agujero, evidenciando una microstomía.



Figura 1. Otocefalia. Obsérvese el lugar donde están las orejas y la microstomía.

Ya en las ecografías, el perinatologo había identificado la malformación, como lo muestran las Figuras 2.



Figura 2. Imágenes obtenidas por la ecografía, que evidencian la malformación. Se puede observar la microstomía, la aplasia mandibular

V.CONCLUSIONES

1.La otocefalia es una entidad muy poco frecuente (1 de cada 70.000 gestaciones) que puede ser reconocida por el perinatólogo, pediatra, ginecoobstetra o el patólogo, desde los momentos de la gestación, gracias a la ecografía bidimensional.

2.El estudio del espectro de las anomalías en autopsia tiene gran utilidad en futuras investigaciones para determinar aspectos embriológicos

3.El uso de la ecografía bidimensional y el análisis del líquido amniótico es de gran utilidad en la determinación de este tipo de malformaciones

4.Se hace necesario estudiar los informes de casos clínicos para ir reconstruyendo las constantes etiológicas, que hasta ahora no han sido concluyentes, dada la rareza de estos casos.

5.Se confirma la necesidad y relevancia del control prenatal para identificar a tiempo estos casos de malformaciones.

6.Se sugiere aplicar aborto al detectarse la presentación de la malformación en la revisión perinatal temprana

7.Se hace necesario insistir en la labor preventiva, desarrollando campañas que promuevan el control perinatal desde los momentos más temprano del embarazo.

8.La comunicación y explicación de la situación a los padres pasa a ser una actividad fundamental para el médico, en su ayuda a superar el posible trauma en la mujer.

REFERENCIAS

[1]C. Diez del Arco, A. Pascual Martín, A. Oliva, E. Aguilar Navarro y A. Pelayo Alarcón, «Síndrome anamicrostomía (otocefalia): a propósito de un caso,»

7 Enero 2018. [En línea]. Available: https://www.seap.es/posteres2018/-/asset_publisher/SOiwqcZWkULE/content/diaz-del-arco-s-pascual-martin-a-oliva-a-aguilar-navarro-e-pelayo-alarcon-a?inheritRedirect=false.

[2]D. Escrivano Abad, J. Arbuéz Gabarre, E. Gómez Montes, J. Puente Agueda, I. Herráiez García y A. Galindo Izquierdo, «Diagnóstico prenatal de otocefalia aislada. Utilidad de la ecografía tridimensional.» Ginecología obstétrica de México, vol. 79, n° 8 agosto, pp. 493-496, 2011.

[3]L. Gómez, J. Pérez, C. Bermúdez, C. Sosa y F. Guevara, «Residencia de perinatología en el Hospital Universitario de Caracas (Venezuela),» Revista Colombiana de Obstetricia y ginecología, vol. 58, n° 1, pp. 53-59, 2007.

[4]S. Santisteban, S. Águila, A. Breto, E. Cabezas y J. Delgado, Obstetricia y perinatología. Diagnóstico y tratamiento, La Habana: Editorial de Ciencias Médicas, 2012.

[5]M. Roséndiz Moran, A. Valencia Gutiérrez, V. Soto Abraham y A. Durán, «Otocefalia. Informe de un caso de autopsia.» Revista Mexicana de Pediatría, vol. 70, n° 4 julio-agosto, pp. 181-184, 2003.

[6]M. Hernández Rodríguez, M. Romero de Fasolino, C. Silva García, A. Morales Machín, I. Sabatini Sáez y C. Fasolino Romero, «Complejo agnata tocefalia: extendiendo el espectro de anomalías,» Revista Vitae. Academia Biomédica Digital, vol. 1, n° 53 Enero-marzo, pp. 6-12, 2013.

[7]J. Ramírez, H. Pachajoa, C. Isaza y W. Saldarriaga, «Síndrome de aglosia adactilia y exposición prenatal a misoprostol ¿Relación causal o casual? Reporte de un caso,» Revista Colombiana de Obstetricia y Ginecología, vol. 59, n° 3, pp. 248-252, 2008.