

## Recién nacido con asimetría del llanto y soplo cardíaco

M. Silveira Cancela, M.J. Rodríguez Sáez, M. Rodicio García, A. Abadi Abadi y F. Rueda<sup>a</sup>

Servicio de Pediatría. Hospital Da Costa. Burela. Lugo.

<sup>a</sup>Unidad Infantil del Corazón. Hospital Juan Canalejo. La Coruña.

(An Esp Pediatr 2002; 56: 375-376)

### CASO CLÍNICO

Recién nacido varón de 3 h de vida. Antecedentes familiares sin interés. Antecedentes obstétricos: embarazo controlado y sin incidencias. Serología TORCH, hepatitis B o C, VIH, negativos. Cultivo vaginal para EGB: negativo. Parto por cesárea a las 42 semanas de gestación, indicada por pérdida del bienestar fetal. Nace bien con test de Apgar de 9 al minuto y de 10 a los 5 min. PN: 3.160 g

A la exploración física presenta buen estado general, buen color. Cabeza y cuello: desviación de la comisura labial hacia la derecha con llanto (fig. 1). Cierre de párpados normal. Cardiopulmonar: sin dificultad respiratoria. Soplo sistólico III/VI paraesternal izquierdo. Pulsos femorales normales. Saturación Tc-O<sub>2</sub> normal. Abdomen normal, no hepatomegalia. Cordón umbilical con arteria única. El resto de la exploración fue normal salvo moderado hidrocele bilateral.

Datos complementarios. Radiografía de tórax: silueta cardíaca algo horizontalizada, con la punta elevada, sin datos de disminución del flujo pulmonar. Arco aórtico derecho (fig. 2). ECG: ritmo sinusal. Crecimiento ventricular derecho.

Evolución. A los pocos días de vida presentó cianosis leve pero progresiva, precisando oxígeno a concentraciones cada vez mayores para mantener la saturación de oxígeno normal.

Se realizó una prueba que fue diagnóstica.

### PREGUNTA

1. ¿Qué prueba se ha solicitado?
2. ¿Cuál es su diagnóstico?



Figura 1. Desviación de la comisura labial hacia la derecha con llanto.



Figura 2. Radiografía de tórax.

Correspondencia: Dr. M. Silveira Cancela.  
Servicio de pediatría. Hospital Da Costa.  
Rafael Vior, s/n. 27880 Burela. Lugo.  
Correo electrónico: manuel.silveira.cancela@sergas.es

Recibido en abril de 2001.

Aceptado para su publicación en noviembre de 2001.

## SÍNDROME CARDIOFACIAL O DE CAYLER. TETRALOGÍA DE FALLOT

En este niño, lógicamente, se realizó una ecocardiografía que mostraba: concordancias normales. Septo IA íntegro. Septo IV: CIV perimembranosa con extensión anterior (5 a 7 mm, respectivamente) con paso bidireccional. Desplazamiento anterior del septo infundibular con diámetro subpulmonar de 5 mm. Aorta de 10,5 mm. Estenosis valvular pulmonar y supra valvular, anillo valvular de 6 mm y supra valvular de 3 mm. Gradiente total de 53 mmHg. Ramas pulmonares de 3 mm la derecha y 2,8 mm la izquierda. Sin ductus. Arco derecho sin datos de coartación. En resumen: tetralogía de Fallot con estenosis moderada valvular pulmonar y supra valvular asociada. Arco aórtico derecho.

Esto es lo que respecta a su cardiopatía. Pero además, hay un dato importante a la exploración física: desviación de la comisura labial hacia la derecha con el llanto.

La asimetría facial durante el llanto o la risa, debida a la hipoplasia o agenesia del músculo depresor del ángulo de la boca (depresor anguli oris), es una anomalía congénita menor, que afecta al 0,6-0,8% de los recién nacidos vivos y suele ser de predominio izquierdo<sup>1-3</sup>. Martínez Grano et al<sup>4</sup> encuentran una menor frecuencia de dicho defecto.

Desde el punto de vista clínico se diferencia de la parálisis facial porque existen arrugas en la frente y cierre completo y simétrico de los párpados.

Aunque se ha descrito en 1931 por Parmelee<sup>5</sup>, se ha considerado un signo de escasa importancia hasta que Cayler en 1969 asocia, en 14 pacientes, la hipoplasia del músculo depresor del ángulo de la

boca y malformaciones cardíacas congénitas, describiendo así el síndrome cardiofacial<sup>6</sup>.

Más tarde, Pape y Pickering encuentran en el 6,8% de los casos de asociación con cardiopatías congénitas: defectos de septo interauricular e interventricular, Fallot, ductus, coartación de aorta<sup>3</sup>.

También se ha señalado la asociación de hipoplasia del depresor anguli oris con otras malformaciones: malformaciones esqueléticas (sindactilia hemivértebra, hipoplasia del radio), genitourinarias (riñón poliquistico, hipospadias, criptorquidia), cervicofaciales (micrognatia, fisura palatina, malformaciones de pabellones auriculares), sistema nervioso central, etc. Incluso se ha descrito asociada a neuroblastoma<sup>7</sup>.

En resumen, cuando nos encontremos con un recién nacido que presenta desviación de la comisura labial con el llanto, tendremos que pensar en la posibilidad de hipoplasia o agenesia del depresor del anguli oris (una vez descartada la parálisis del VII par). Posteriormente, hay que tener en cuenta que esta malformación se acompaña con otras anomalías hasta en el 20% de los casos, sobre todo cardíacas.

## BIBLIOGRAFÍA

1. MacKursik VA. Depresor anguli oris muscle hypoplasia or asymmetric crying face. En: Mendelian Inheritance in Man. Baltimore and London: Johns Hopkins University Press, 1988; 12552: 194.
2. Monreal F. Asymmetric crying faces: An alternative interpretation. Pediatrics 1980; 65: 146.
3. Pape K, Pickering D. Asymmetric crying faces: An index of other congenital anomalies. J Pediatr 1972; 81: 21.