

Síndrome de Binder: malformaciones faciales y oculares. Reporte de un caso

Dr. Alejandro Duarte-Sánchez,* Dra. Silvia Moguel-Ancheita,** Dr. Alejandro Crespo-Schmidt,***
Dr. Juan Abel Ramírez-Estudillo ****

RESUMEN

El síndrome de Binder se caracteriza por su apariencia clínica de puente nasal plano y requiere del manejo de las disfunciones oromandibulares y nasales hasta la adolescencia. Se ha demostrado su asociación con diferentes anomalías musculoesqueléticas, gastroenterales y neurológicas. Se presenta un caso con anomalías oculares, tales como estrabismo, catarata, goniodisgenesias, miopía alta con estafiloma posterior y esclerocoroidosis miópica, además de alteraciones osteoarticulares, retraso en el desarrollo psicomotor, hipoacusia y alteraciones gastrointestinales. El tratamiento reconstructivo estuvo acorde con la severidad de los defectos, logrando un adecuado perfil facial.

Palabras clave: Síndrome de Binder, malformaciones oculares.

SUMMARY

Binder's syndrome is characterized by the clinical appearance of flat nasal bridge and requires handling of oromandibular and nasal dysfunctions up until the adolescence. Their association with different muscle skeletal, gastroenteral and neurological anomalies has been demonstrated. A case with visual anomalies such as strabismus, cataract, goniodisgenesis, sightedness with subsequent staphyloma and myopic sclerocoroidosis, in addition to osseous and articular alterations, retardation in psychomotor development, hypoacusis and gastrointestinal disorders is presented. The reconstructive treatment agreed with the severity of the defects achieving an adequate facial profile.

Key words: Binder's syndrome, ocular malformations.

INTRODUCCIÓN

El síndrome de Binder o displasia nasomaxilar fue descrito por primera vez en 1962, como una alteración caracterizada por hipoplasia maxilar y puente nasal plano esencialmente. La magnitud en el mal desarrollo de estas estructuras se ha descrito en forma variable: se puede observar espina nasal anterior pequeña o ausente, el labio superior puede deformarse hacien-

do un contorno convexo con pobre desarrollo del filtrum, depresión importante entre la columela y el labio superior, orificios nasales en media luna,¹⁻⁴ etc. Las alteraciones maxilares pueden provocar cambios dentales con deficiencias oclusales, disfunciones orofaciales y proyección del mentón, entre otros.^{5,6}

En revisiones subsecuentes se han agregado hallazgos a la misma anomalía, extendiéndose a diversas malformaciones craneoespinales y cervicoespinales, (hasta en un 53%)⁷ reportándose incluso, displasia de cuerpos vertebrales asociada a persistencia de la cuerda dorsal.⁸ También está descrito un caso de síndrome de Binder y disautonomía asociado a megaesófago.

Todas estas anomalías han sugerido un probable daño a las crestas neurales de origen embriológico, que comprometen las estructuras nasales, el sistema nervioso autónomo y las neuronas intramurales digestivas.⁹

El interés más relevante de este síndrome se ha enfocado a las deficiencias nasales, maxilares y de

* Médico adscrito. Servicio de Cirugía Plástica y Reconstructiva. CMN "20 de Noviembre" ISSSTE.

** Médico adscrito. Servicio de Oftalmología, Centro Médico Nacional "20 de Noviembre" ISSSTE.

*** Médico residente de Cirugía Plástica y Reconstructiva, CMN "20 de Noviembre", ISSSTE.

**** Médico Residente de Oftalmología. CMN "20 de Noviembre". ISSSTE.

columna, pero los reportes de anomalías oculares asociadas son escasos. Se ha mencionado un solo caso de síndrome de Binder en un paciente de 15 años con deficiencia de hormona de crecimiento y sordera, demostrándose glaucoma secundario a goniodisgenesias con inserción anterior del iris,¹⁰ y dos casos asociados a estrabismo convergente.¹¹

Se presenta un paciente con síndrome de Binder asociado a diversas anomalías oculares.

CASO CLÍNICO

Paciente masculino de 6 años de edad con síndrome de Binder. En el estudio genético se identificó un tío paterno finado con síndrome de Binder, epilepsia, exoftalmos y enanismo. En sus antecedentes perinatales figuró ser hijo único obtenido por cesárea indicada por desproporción cefalopélvica, de madre de 23 años de edad, con una evaluación Apgar de 8-9 secundario a defecto respiratorio. En la exploración neonatal se diagnosticó síndrome de Binder con hipoplasia severa de septum nasal, macrocefalia moderada, frente amplia y exoftalmos.



Figura 1. Aspecto preoperatorio de frente.

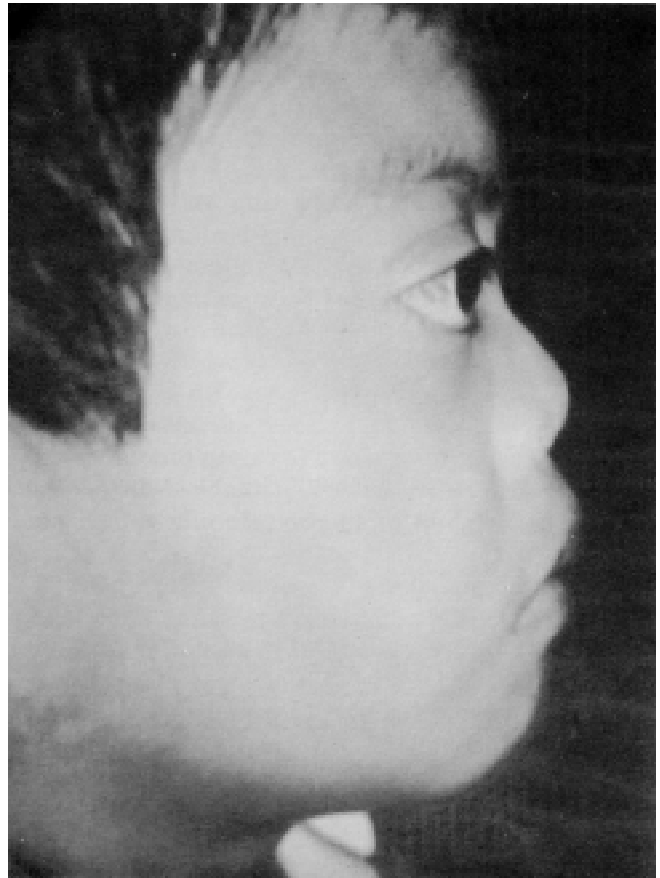


Figura 2. Aspecto preoperatorio vista lateral.

Durante su crecimiento tuvo retraso en el sostén cefálico, persistiendo retraso global del desarrollo psicomotor, manteniendo peso y talla bajos. Se detectó deficiencia oromandibular con bóveda palatina alta y mordida anterior, implantación baja de pabellones auriculares, tórax en quilla, hiperlaxitud articular, pie plano bilateral y problemas gastrointestinales con síndrome de constipación crónica en los primeros años de nacido.

En el estudio audiométrico se determinó hipocusia superficial bilateral. Durante la exploración oftalmológica se encontró agudeza visual con refracción: OD: -17.00 = -1.50 x 180°; OI: -17.00 = -1.00 x 180° Pseudoexoftalmos por miopía alta. Estrabismo con endotropía no acomodativa de ángulo variable de 15 a 40 dioptrías prismáticas de desviación, con preferencia de fijación derecha, movimientos oculares con limitación de abducción en ambos ojos de -1, elevación, depresión y aducción conservados. En la biomicroscopia se observó córnea transparente con embriotoxon posterior, cámara anterior amplia, opacidad cristalinas pulvuru-

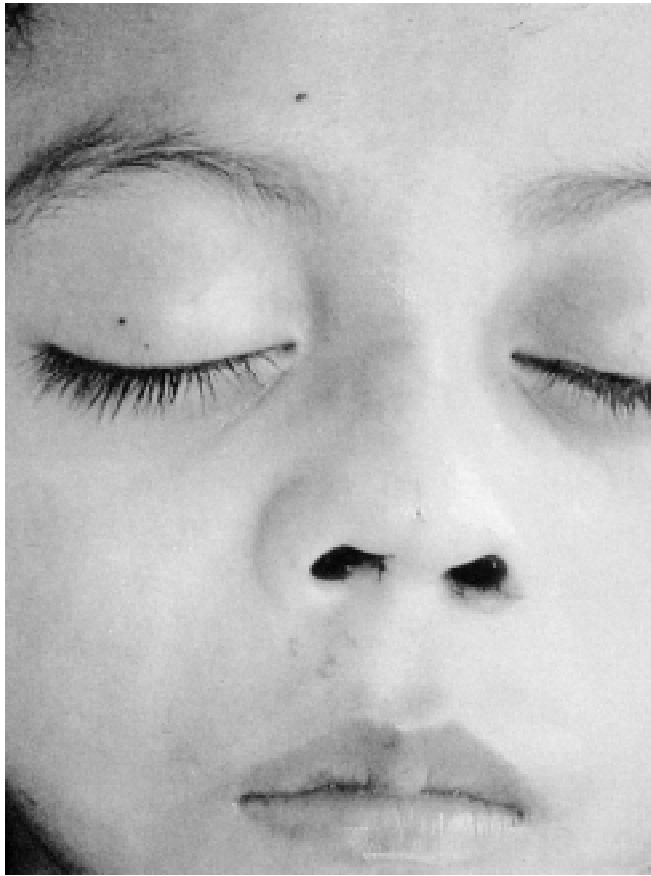


Figura 3. Aspecto posoperatorio de frente.

lentas y subcapsulares posteriores en ambos ojos, densa en el ojo derecho, leve en el ojo izquierdo. Tensión ocular 14 mm de Hg por aplanación en ambos ojos. En la exploración fundoscópica se observó esclerocoroidosis miópica en área macular que corta el borde temporal de la fovea, de 4 diámetros de papila en ambos ojos.

Se diagnosticó como síndrome de Binder asociado a anomalías múltiples, estrabismo, catarata bilateral, miopía alta, placas de esclerocoroidosis miópica, embriotoxón posterior, además de alteraciones osteoarticulares, retraso en el desarrollo psicomotor, hipoacusia y alteraciones gastrointestinales.

Se ha mantenido bajo tratamiento multidisciplinario para la rehabilitación del macizo óseo facial y alteraciones oclusales por cirugía plástica y reconstructiva y cirugía maxilofacial, rehabilitación óptica y tratamiento del estrabismo por oftalmología, el manejo de sus problemas musculoesqueléticos en el Servicio de Traumatología y Ortopedia; las alteraciones gastrointestinales por gastroenterología y su mejor adaptación social por paidopsiquiatría.

Tratamiento oftalmológico

Se diagnosticó endotropía pequeña, no acomodativa asociada a síndrome de ojo pesado por miopía alta; se aplicaron 2.5 unidades de toxina botulínica (Botox) en ambos músculos rectos internos, obteniendo ortoposición y recuperación de los movimientos horizontales. El resto del tratamiento continúa pendiente y se hará de acuerdo a evolución.

Tratamiento reconstructivo (Figuras 1 a 4)

El tratamiento consistió en la implementación de un protocolo quirúrgico con cirugías periódicas cada dos años, colocando cartílago homólogo en el dorso nasal, para la proyección del dorso y un complejo apex-columnela para la proyección de la punta, logrando así una expansión progresiva del dorso y la punta. A partir de los seis años se utilizarán materiales aloplásticos no adherentes para la expansión, como el politetrafluoroetileno (Gore-Tex) o silicón sólido (Silastix) y en la punta cartílago homólogo. A los 16 años se utilizará cartílago homólogo costal para la reconstrucción definitiva.

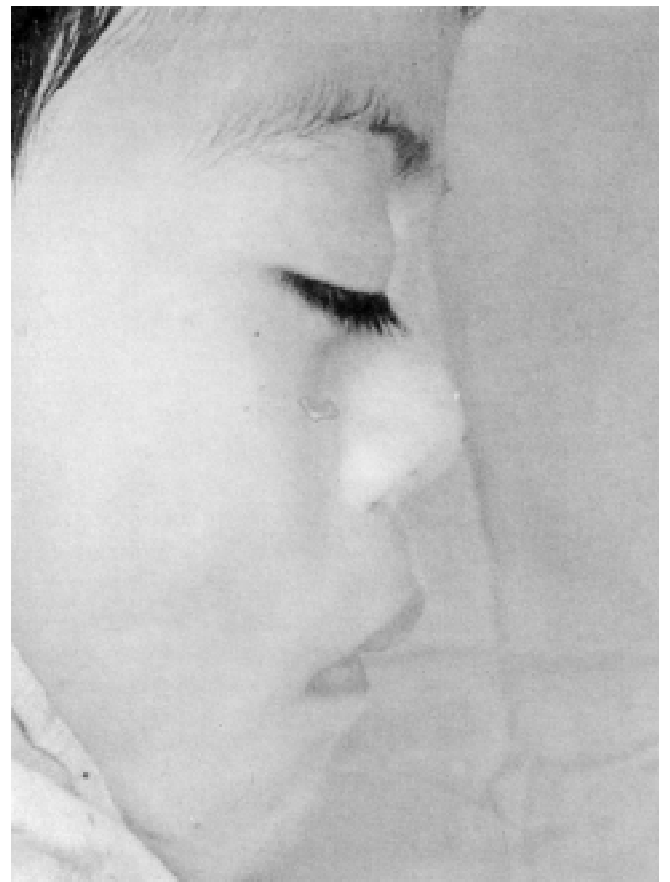


Figura 4. Aspecto posoperatorio vista lateral.

COMENTARIOS

La descripción del síndrome de Binder fue realizada desde 1962 reportando una anomalía del desarrollo en las estructuras de la línea media facial especialmente la nariz, con afectación de diferente severidad, desde la hipoplasia hasta la ausencia de huesos nasales, incluyendo consecutivamente deformación del maxilar, labios, boca, dientes y mandíbula, lo que ocasiona fenómenos de mala oclusión. Ante la diversidad en las manifestaciones del síndrome y su severidad, la atención médica tiene diferentes aspectos, pero en general está dirigida a la reconstrucción ortognática, ortodóntica y nasal, para lo cual se describen diferentes técnicas, incluso la evolución tardía a las mismas.^{2,12,13} Sin embargo, se han reportado lesiones agregadas a los defectos de estructuras nasomaxilares, con malformaciones craneoespinales y cervicoespinales, displasias vertebrales que pueden llegar a la persistencia de la cuerda dorsal, megaesófago,^{7,9} y labio y paladar hendidos, cuya asociación hizo sugerir el llamado síndrome nasomaxilovertebral.¹¹ También se ha asociado a enanismo en un caso, como el antecedente paterno identificado en este paciente.¹⁴

La presentación de estas diversas anomalías parecen compartir el mismo daño embriológico a las crestas neurales. Entonces es muy fácil que durante la embriopatía se comprometiera el desarrollo de los globos oculares y huesos orbitarios; sin embargo, los reportes relacionados con anomalías visuales son casi nulos. Se ha descrito únicamente un caso con hipertelorismo;¹ un caso con glaucoma secundario a goniodisgenesias, con inserción anterior del iris asociado a sordera y deficiencia de hormona de crecimiento, y dos casos con estrabismo convergente. En nuestro paciente, el síndrome de Binder se encontró asociado a pseudoexoftalmos, embriotoxón posterior, catarata bilateral, estrabismo y miopía alta con esclerocoroidosis miópica en el área macular bilateral, además de identificarse anomalías óseas, hiperlaxitud articular, macrocefalia, hipoacusia bilateral, retraso del desarrollo psicomotor moderado y alteraciones gastroenterales.

Dados los pocos casos de síndrome de Binder que se han reportado, no se ha podido establecer un patrón hereditario exacto. Los estudios genéticos refieren recurrencia del síndrome de Binder en los segundos y terceros familiares, como en el presente caso; presencia en madre-hijo, en hermanos con padres sanos, en gemelos, un caso con síndrome de Down, y casos esporádicos; estos últimos los más frecuentes,^{1,11,14-16} lo que sugiere que su transmisión tiene características de dominancia y penetrancia variables.^{1,17}

Aunado a la transmisión genética del síndrome de Binder, se ha descrito su relación con la exposición de fármacos en etapa embrionaria, lo que provoca diferentes grados de displasia maxilonasal. Se documentó a diez pacientes con síndrome de Binder expuestos a fenitoína combinada con otros anticonvulsivantes, en los que se demostró calcificaciones faciales por condrodisplasia punteada. Se ha sugerido que las anomalías faciales son provocadas por la deficiencia de vitamina K inducida por anticonvulsivantes, que provocan un mal desarrollo del septum nasal cartilaginoso.¹⁸ Del mismo modo, se ha descrito la displasia de estructuras nasales en la embriopatía por warfarina, condicionada por interferencia del crecimiento prenatal del septum nasal cartilaginoso por inhibición de la formación de proteína vitamina K dependiente, que evita la calcificación del cartilago.¹⁹

El diagnóstico clínico del síndrome de Binder se realiza fácilmente por el aspecto característico con puente nasal plano y deformidades maxilares; sin embargo, ante la posibilidad de correlacionarse con otras anomalías y para identificar el grado de lesión, es importante realizar un análisis radiológico completo que determine el estado de salud de la columna, huesos largos, etc., así como descartar lesión neurológica, musculoesquelética, endocrinológica, gastroenteral, daño auditivo y anomalías oculares, que son las reportadas hasta el momento, asociadas al síndrome y que pueden estar compartiendo el mismo origen patológico.

La gravedad de la displasia maxilonasal expone al paciente en forma más temprana o más tardía al tratamiento. En el recién nacido, los problemas respiratorios y alimentarios pueden ser tan severos que requieran de su manejo inmediato, intubación nasal, etc., y posteriormente permitir el planteamiento de cirugía reconstructiva de los defectos nasales, oclusales y de disfunciones orofaciales.^{6,20-25} En relación con las anomalías oculares, a través de la revisión completa, es muy importante la resolución y control medicoquirúrgico de los padecimientos que comprometan la visión; el tratamiento de las goniodisgenesias asociadas, catarata, estrabismo, vías lagrimales y la búsqueda y manejo de los defectos refractivos, con la detección y tratamiento temprano de lesiones retinianas secundarias.

CONCLUSIONES

El síndrome de Binder es una displasia maxilonasal con diversos grados de severidad. Es una patología poco común, pero su aspecto evidente de puente nasal

plano implica la necesidad de tratamientos maxilofaciales y reconstructivos; sin embargo, la posibilidad de compartir el daño embrionario con otras estructuras puede resultar en anomalías oculares muy importantes no diagnosticadas, por lo que es imprescindible el manejo multidisciplinario de los pacientes con esta entidad, determinar el daño ocular y establecer un tratamiento temprano de las lesiones. Además, la posibilidad de acompañarse con anomalías neurológicas, endocrinológicas, gastroenterales, auditivas y musculoesqueléticas, obliga a realizar un estudio integral del paciente con este síndrome.

BIBLIOGRAFÍA

- Roy-Doray B, Geraudel A, Alembik Y, Stoll C. Binder syndrome in a mother and her son. *Genet Couns* 1997; 8: 227-33.
- McCullum AG, Wolford LM. Binder syndrome: literature review and long-term follow-up on two cases. *Int J Adult Orthodon Orthognath Surg* 1998;13: 45-58.
- Tripi TR. Report of a case of maxillo-nasal dysplasia (Binder syndrome). *Minerva Stomatol* 1997; 46: 609-14.
- Ferguson JW, Thompson RP. Maxillonasal dysostosis (Binder syndrome); a review of the literature and case reports. *Eur J Orthod* 1985; 7: 145-8.
- De Vicente-Rodríguez JC, Pérez-Arias A, López-Arranz JS, González-Sarasua J, Junquera-Gutiérrez L, de Asís-Borrego Alzaga F, Cobo-Plana J. *Rev Actual Odontoestomatol Es* 1990; 50: 57-60, 63-6.
- Tessier P, Tulasne JF, Delaire J, Resche F. Therapeutic aspects of maxillonasal dysostosis (Binder syndrome). *Head Neck Surg* 1981; 3: 207-15.
- Resche F, Tessier P, Tulasne JF. Craniospinal and cervicospinal malformations associated with maxillonasal dysostosis (Binder syndrome). *Head Neck Surg* 1980; 3: 123-31.
- Olow-Nordenram MA, Padberg CT. Maxillo-nasal dysplasia (Binder syndrome) and associated malformations of the cervical spine. *Acta Radiol (Diagn) Stockh* 1984; 25: 353-60.
- Narcy C, Foucaud P, Cargill G, Sablier G, Le Guillou C, Contencin P, Navarro J. The association of megaesophagus, Binder syndrome and dysautonomia: a new neurocristopathy. *Arch Fr Pediatr* 1987; 44: 119-21.
- Bron A, Bertrand AM, Chabod C, Royer J. The Binder syndrome and goniodysgenesis. Apropos of a case. *Ophtalmologie* 1990; 4: 242-5.
- Delaire J, Tessier P, Tulasne JF, Resche F. Clinical and radiologic aspects of maxillonasal dysostosis (Binder syndrome). *Head Neck Surg* 1980; 3: 105-22.
- Posnick JC, Tompson B. Binder syndrome: staging of reconstruction and skeletal stability and relapse patterns after LeFort I osteotomy using miniplate fixation. *Plast Reconstr Surg* 1997; 99: 961-73; discussion 974-5.
- Marcović M, Nikodijević A, Malenčić A, Šćepan I. Results of study of cases with Binder syndrome. *Bilt Udruž Ortodont Jugosl* 1988; 21: 77-81.
- Romhanyi I, Kelemen J. A case of Binder's syndrome (dysostosis maxillo-facialis) associated with dwarfism and a fibula abnormality. *Dtsch Zahnärztl Z* 1978; 33: 673-6.
- Gross-Kieselstein E, Hat-Even Y, Navon P, Branski D. Familial variant of maxillonasal dysplasia? *J Craniofac Genet Dev Biol* 1986; 6: 331-4.
- Keusch CF, Mulliken JB, Kaplan LC. Craniofacial anomalies in twins. *Plast Reconstr Surg* 1991; 87: 16-23.
- Olow-Nordenram M, Valentin J. An etiologic study of maxillonasal dysplasia (Binder's syndrome). *Scand J Dent Res* 1988; 96: 69-74.
- Howe AM, Lipson AH, Sheffield LJ, Haan EA, Halliday JL, Jenson F, David DJ, Webster WS. Prenatal exposure to phenytoin, facial development, and a possible role for vitamin K. *Am J Med Genet* 1995; 58: 238-44.
- Howe AM, Lipson AH, de Silva M, Ouvrier R, Webster WS. Severe cervical dysplasia and nasal cartilage calcification following prenatal warfarin exposure. *Am J Med Genet* 1997; 71: 391-6.
- Olow-Nordenram M, Thilander B. The craniofacial morphology in persons with maxillonasal dysplasia (Binder syndrome). A longitudinal cephalometric study of orthodontically treated children. *Am J Orthod Dentofacial Orthop* 1989; 95: 148-58.
- Rune B, Samtis KV, Selvik G, Jacobsson S. Posteroanterior traction in maxillonasal dysplasia (Binder syndrome). A roentgen stereometric study with the aid of metallic implants. *Am J Orthod* 1982; 81: 65-70.
- Monasterio FO, Molina F, McClintock JS. Nasal correction in Binder syndrome: the evolution of treatment plan. *Aesth Plast Surg* 1997; 21: 299-308.
- Watanabe T, Matsuo K. Augmentation with cartilage grafts around the pyriform aperture to improve the midface and profile in Binder's syndrome. *Ann Plast Surg* 1996; 36: 206-11.
- Reyneke JP, Widegrow AD. Nasomaxillary osteotomy for the correction of Binder's syndrome (nasomaxillary dysplasia). *Int J Adult Orthodon Orthognath Surg* 1996; 11: 117-26.
- Eliasson LA, Holmstrom H. Midface prognathism in maxillonasal dysplasia. (Binder's syndrome) determined by theoretical midface ratio. *Int J Adult Orthodon Orthognath Surg* 1994; 9: 291-301.

Dirección para correspondencia:

Dr. Alejandro Duarte y Sánchez
San Francisco 656-201, Colonia Del Valle
3100, México, DF. Tel: 5 6878385.
E-mail:drduarte@correoweb.com