

## Reconstrucción mandibular con injerto costocondral en microsomía hemifacial. Reporte de un caso.

### *Mandibular reconstruction with a costochondral graft in hemifacial macrosomia: a case report.*

Rafael Humberto Artero Arevalo,\* José Antonio Hidalgo Hurtado,\*\*  
Miguel Ángel Noyola Frías,\*\* Marco Antonio Metlich Medlich\*\*

#### RESUMEN

La reconstrucción de la articulación temporomandibular (ATM) es una de las cirugías más demandantes para el cirujano maxilofacial y su equipo. Sus objetivos no sólo incluyen la rehabilitación del complejo mecanismo normal de la articulación, sino también la restauración de la simetría facial, mejorar la oclusión y a la vez la masticación. Las funciones de la ATM pueden verse afectadas por diferentes enfermedades: tumorales, infecciosas, traumáticas y displásicas. Éstas son las que constituyen la mayor indicación para la reconstrucción de la ATM, siendo las congénitas asociadas a síndromes las más difíciles de tratar. La microsomía hemifacial es el segundo defecto craneofacial más común, después de la fisura labio palatina. Es un síndrome que, a diferencia de otros, presenta una gran diversidad de opciones de tratamiento, los cuales van a ser aplicados con un enfoque multidisciplinario, ya que los tratamientos pueden ir desde los conservadores o no quirúrgicos como los de ortopedia funcional hasta los quirúrgicos que comprenden la reconstrucción de la ATM y rama mandibular, los cuales en su mayoría se realizan con injertos libres costochondrales. Se presenta el caso de un paciente femenino de cinco años de edad, la cual acude referida al Hospital Central «Dr. Ignacio Morones Prieto» con diagnóstico de microsomía hemifacial severa. Este trabajo se enfoca en describir el protocolo utilizado en nuestra institución para la reconstrucción mandibular de este síndrome desde edades tempranas, lo que beneficiará tanto la función articular como la estética facial.

**Palabras clave:** Microsomía hemifacial, reconstrucción mandibular, cirugía de ATM, trastorno craneofacial.

#### ABSTRACT

*Temporomandibular joint (TMJ) reconstruction is one of the most demanding surgical procedures performed by maxillofacial surgeons and their teams, whose aim is not only to rehabilitate the complex normal mechanism of the joint but also to restore facial symmetry, and to improve occlusion and chewing. TMJ functions can be affected by various types of maladies: tumors, infectious diseases, trauma, and dysplasias, which constitute the main indicators for TMJ reconstruction, being those associated with congenital syndromes the most difficult to treat. Hemi-facial microsomia is the second most common craniofacial defect after cleft lip and palate. Unlike other syndromes, it presents a wide range of treatment options, all involving a multidisciplinary approach as that they can range from conservative or nonsurgical procedures to functional orthopedics, and surgical procedures in which the TMJ and the mandibular ramus are reconstructed with the help of free costochondral grafts. We present the case of a 5-year-old female patient diagnosed with severe hemi-facial microsomia and referred to the «Dr. Ignacio Morones Prieto» Central Hospital for treatment. This paper focuses on describing the protocol used at our institution for mandibular reconstruction in early-age patients affected with this syndrome in order to benefit both joint function and facial esthetics.*

**Key words:** Hemi-facial microsomia, mandibular reconstruction, TMJ surgery, craniofacial disorder.

## www.medigraphic.org.mx INTRODUCCIÓN

\* Residente de Cirugía Maxilofacial β

\*\* Cirujano Maxilofacial β

Hospital Central «Dr. Ignacio Morones Prieto». Unidad de Cirugía Maxilofacial y Reconstructiva. San Luis Potosí, S.L.P., México

Recibido: Marzo 2015. Aceptado para publicación: Abril 2015.

La reconstrucción facial se remonta desde los años 2000 A.C., en la cual utilizaban diferentes tipos de materiales naturales; en nuestra época, la primera reconstrucción mandibular se hizo aproximadamente en el año 1891 por el Dr. Bandenheur quien fue el primero en

realizar la toma de un injerto autólogo para reconstrucción mandibular.<sup>1,2</sup> La reconstrucción de huesos faciales ha sufrido un gran cambio en nuestros tiempos, ya que se utilizan materiales de tipo autólogo hasta aloplástico; sin embargo, siempre es preferible utilizar injertos de tipo autólogo por sus ventajas osteogénicas, por su aceptación, etc.<sup>2,3</sup> Los mecanismos por los que puede llegar a desarrollar una deformidad facial se agrupan en tres categorías: congénitas, del desarrollo y adquiridas.

La microsomía hemifacial (MH) es un síndrome autosómico dominante, el cual corresponde a la segunda malformación congénita craneofacial más común después del labio y paladar hendidos. Deriva de alteraciones embriológicas del primer (mandibular) y segundo (hioideo) arco branquial, que pueden afectar primeramente al esqueleto facial como la mandíbula y articulación temporomandibular, musculatura de la zona, estructuras neuromusculares y el pabellón auricular; pudiendo llegar a presentar esta triada o bien ausencia de algún componente.<sup>4-6</sup> La mayoría de estas malformaciones son unilaterales pero pueden llegar a presentarse de forma bilateral en muy raros casos, en 15% (Poswillo 1973).<sup>7</sup> En relación con la proporción de acuerdo con el género se encuentra en un 3:2, afectando principalmente a hombres (Grabb 1965),<sup>4,8,9</sup> se presenta en el lado derecho 2:1 en relación con el lado izquierdo, pudiendo llegar a presentarse en una incidencia aproximadamente de 1:5,642 nacidos vivos según Grabb, de 1:3,500 según Poswillo y 1:26,550 según Gorlin.<sup>7,9,10</sup> Su etiología se desconoce pero a mediados de 1973 el Dr. David Ernest Poswillo realizó una fenocopia animal, en la que encontró hemorragia en la arteria estapedial, causando un hematoma, el cual podría llegar a ser el causante de anomalías relacionadas con los dos primeros arcos branquiales, debido a que su irrigación depende de ella.<sup>7,8</sup>

La MH puede llegar a presentar una gran variedad de manifestaciones clínicas como:<sup>10</sup>

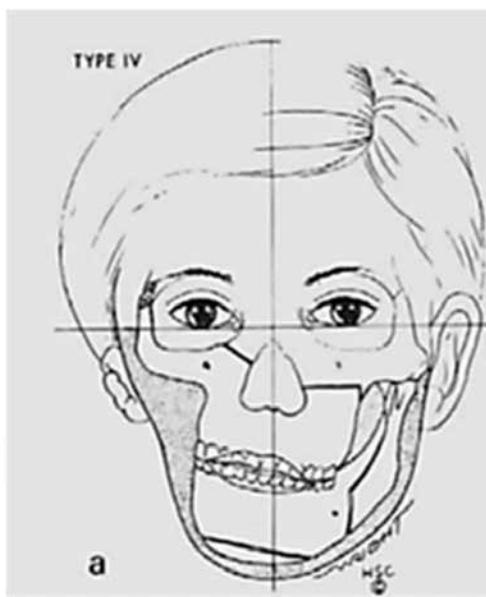
- Neurológicas: parálisis total o parcial del lado afectado en 10% de los casos.<sup>9,11</sup>
- Cráneo: las deformidades asociadas a MH en la región craneal pueden ir desde cráneo bífido hasta microcefalia y plagiocefalia.<sup>10</sup>
- Orbitaria: dermoides epibulbares, microftalmos, colobomas.<sup>12</sup>
- Tercio medio: el hueso malar puede presentarse hipoplásico o ausente. La maxila estará afectada en sus tres dimensiones, se encuentra hipoplásica y con canteamiento del plano oclusal.<sup>10</sup>

- Articulación temporomandibular y mandíbula: va desde hipoplasia del complejo temporomandibular hasta agenesia total, causando desviación del mentón hacia el lado afectado. Se puede medir el grado de afectación de acuerdo con la clasificación de Pruzansky (1969).<sup>13</sup>
- Auricular: puede presentarse como una microtia hasta un vestigio del mismo, el cual puede estar acompañado de agenesia del conducto auricular, se mide el grado de afectación por Meurman (1957).<sup>14</sup>
- Tejido blando: presencia de macrostomía en el lado del defecto con o sin afectación al músculo masetero (Figura 1).

De acuerdo con el grado de penetración del síndrome se determina el manejo terapéutico multidisciplinario para estos pacientes. Pocos procedimientos son igual de desafiantes debido al grado de variaciones de los defectos faciales, por lo que existen protocolos de tratamiento los cuales se basan en el grado de afección principalmente de la articulación temporomandibular, rama mandibular y pabellón auricular.<sup>15,16</sup>

## PRESENTACIÓN DE CASO CLÍNICO

Paciente femenino de 5 años de edad que nace en nuestro centro hospitalario, el Hospital Central «Dr. Ignacio



**Figura 1.** Esquema de paciente con microsomía hemifacial severa. Nótense sus características clínicas.

Morones Prieto» en San Luis Potosí, S.L.P., México, con diagnóstico de microsomía hemifacial derecha. Primera gesta de la madre, parto eutóxico, interconsultada al nacer a nuestro servicio por lo que se envía al Servicio de Genética, quienes confirman diagnóstico.

Al momento de la exploración se encuentra una paciente neurológicamente íntegra, que deambula libremente con presencia de normocráneo, movimientos oculares respetados sin datos de hipertelorismo. Se observa asimetría facial con afección del lado derecho, con datos de agenesia auricular grado 3, valorada por el Servicio de Audiología quienes encuentran respuesta negativa derecha. Se aprecia macrostomía tipo 1 sin afección de músculo masetero, ya operada de cierre por nuestro servicio, sin afección periférica ni central de nervio facial, con desviación de la línea media mandibular hacia lado afectado. En la exploración intraoral se observa mucosa hidratada con permeabilidad de conducto de glándula parótida del lado afectado, con canteamiento del plano oclusal (*Figura 2*).

En la valoración con tomografía en 3D se aprecia formación de cuerpo mandibular derecho, agenesia total del complejo temporomandibular grado 3 con agenesia de conducto auditivo, sin datos de alteraciones a nivel de vértebras cervicales (*Figura 3*).

Familiares de la paciente refieren cuadros de disnea nocturna al momento de dormir, por lo que se colocan

aparatos de ortopedia funcional durante tres meses sin obtener buenos resultados durante su uso. Por lo anterior se comenta con familiares el protocolo de tratamiento y la necesidad de realizar reconstrucción con injerto costocondral.

Se lleva a cabo protocolo prequirúrgico con estudios de gabinete, posterior valoración por parte del Servicio de Pediatría quienes no contraindican el procedimiento, por lo que se decide como plan de tratamiento: colocación de injerto costocondral para reconstrucción de complejo temporomandibular y conformación de arco cigomático.

### Técnica quirúrgica

Bajo anestesia general balanceada con intubación nasotraqueal y delimitación de zona quirúrgica se realiza incisión oblicua de 4 cm anterolateral en tórax, se obtiene injerto de la sexta y séptima costilla (*Figura 4*).

Posteriormente se realiza incisión retromandibular y submandibular para colocación de injerto costocondral y al mismo tiempo conformación de arco cigomático y cavidad glenoidea.

Se procede a fijación de injertos con material de osteosíntesis de Titanio del perfil 2.0, se verifica oclusión dental y rotación de ambos cóndilos mandibulares, se continúa con cierre de abordaje quirúrgico por planos (*Figura 5*), obteniendo buenos resultados tanto estéticos como funcionales (*Figura 6*).

Se toman estudios tomográficos a los seis meses de su postoperatorio, se observa buena posición y función de



**Figura 2.** Aspecto inicial de nuestra paciente con clasificación de Pruzansky grado III y Meurman grado III, con desviación de línea media mandibular hacia el lado afectado.



**Figura 3.** Se observa agenesia total de conducto auditivo y del complejo temporomandibular.

injerto costocondral junto con material de osteosíntesis; se aprecia igualmente en cortes axiales aumento de dimensión anteroposterior de vía aérea inferior (*Figura 7*). Los familiares refieren una disminución de cuadros obstructivos de apnea, los cuales están muy poco documentados para este síndrome a diferencia de la secuencia de Pierre Robin.

## DISCUSIÓN

La reconstrucción para este síndrome se realiza bajo la contribución de todo el equipo de cirugía craneofacial, quienes tomarán las decisiones específicas y más impor-

tantes para cada caso. La reconstrucción de la MH se basa en el grado de afectación, principalmente del complejo temporomandibular, pabellón auricular y tejido blando teniendo en consideración la edad, crecimiento y desarrollo facial.<sup>16</sup> En nuestro hospital utilizamos la clasificación de Pruzansky-Kaban, Meurman con base en protocolos de Lauritzen et al<sup>16,17</sup> según los cuales, de acuerdo con el



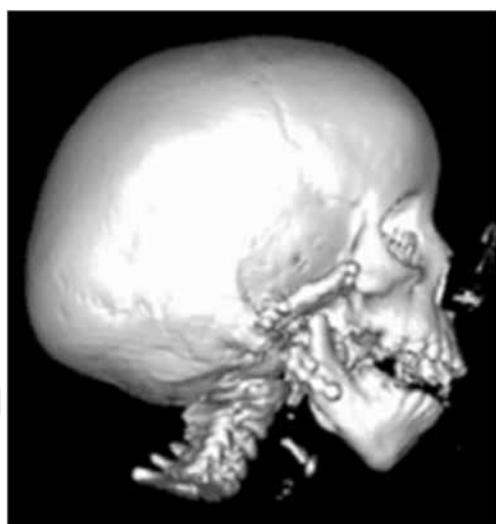
**Figura 4.** Se observa exposición de la sexta costilla respetando el pericondrio.



**Figura 5.** Se observa la conformación del arco cigomático y cavidad glenoidea derecha.



**Figura 6.** Se observa mejor proyección a nivel lateral de hemicara derecha y proyección de mentón.



**Figura 7.** Se observa buena posición y función de injertos y material de osteosíntesis.

grado de afectación mandibular y auricular en conjunto con la edad del paciente, se toma la decisión de realizar la reconstrucción de la misma. Por lo que podemos dividirlo de acuerdo con los periodos cronológicos:

**De 0 a 4 años**, en esta primera fase nos enfocamos en problemas como alimentación, fonación y audición, por lo que los únicos tratamientos que se llevarán a cabo son el cierre de la macrostomía, la resección de los apéndices preauriculares, corrección de deformidades en región frontal y colocación de expansores orbitarios en casos de microftalmia orbitaria con visión no funcional.

**De 5 a 9 años** su objetivo es mejorar la función articular y proveer una mejor apariencia durante la adolescencia, aunque sin duda se necesite una segunda cirugía. Dependiendo de la severidad del caso, para el tipo I y II, si no se ve afectada la estética facial, ni tiene el paciente problemas funcionales, se pospone el tratamiento hasta la adolescencia, para el tipo III en el cual la estética y funcionalidad se ven afectadas, se decide realizar el tratamiento a esta edad principalmente. En los casos severos es necesario reconstruir la rama mandibular, el cóndilo mandibular y la cavidad glenoidea. En la cavidad glenoidea siempre tiene que realizarse un recubrimiento con cartílago para evitar la unión con el nuevo cóndilo mandibular.<sup>16,17</sup>

En el caso de que se realice la reconstrucción del complejo temporomandibular completo se pospone la reconstrucción total del pabellón auricular (Brent).<sup>18</sup>

La mayor controversia para este tipo de reconstrucción es cuándo y con qué tipo de material se realizará para obtener el mejor resultado. Es importante tener en cuenta también la medición del punto más próximo de la rama al cráneo en el cual, si no existe dificultad para la apertura oral, no presenta asimetría facial y este espacio mide menos de 10 mm no se realiza la reconstrucción condilar. En caso contrario, si tiene más de 10 mm de espacio, dificultad para la apertura oral, etc.; se realiza la reconstrucción completa con injerto costocondral.<sup>16</sup> El estándar de oro para este abordaje es el injerto costocondral, la morbilidad para esta reconstrucción con injerto costocondral disminuye en relación con la edad, ya que de los 3 a los 9 años tiene una tasa de éxito de 80% y de los 9 a los 14 años 50% (Ross 1996).<sup>19,20</sup>

## CONCLUSIÓN

La reconstrucción de la microsomía hemifacial es muy demandante debido a sus diferentes grados de pene-

tración, tanto en tejido óseo como en tejido blando, por lo que es una entidad que necesita un manejo multidisciplinario que abarca varias áreas de la medicina en general para obtener resultados favorables. Este es un procedimiento delicado que tiene que analizarse minuciosamente con diferentes tipos de protocolos para su abordaje y a la vez por las expectativas de los familiares en los resultados. El protocolo que nosotros utilizamos en nuestro hospital se basa principalmente en el grado de afección mandibular, ya que éste puede llegar a afectar la función articular, estética, alimentación y en algunos casos obstrucción de la vía aérea al dormir, lo cual no está bien descrito para este síndrome como para la secuencia de Pierre Robin.

En el caso presentado, los familiares referían glosostasis posturales nocturnas, lo cual producía dificultad para el descanso; posterior al tratamiento refirieron mejoría en cuanto a lo antes mencionado, lo que nos enfoca más en la reconstrucción temprana de este síndrome con injertos costocondrales, ya que con éstos se obtiene un posicionamiento más anterior inmediato de la mandíbula, ganando así mayor dimensión anteroposterior de la vía aérea. Con ello se obtienen resultados favorables tanto funcionales como estéticos para el paciente mejorando su calidad de vida social.

## BIBLIOGRAFÍA

- Edgerton MT, Jane JA, Berry FA. Craniofacial osteotomies and reconstruction in infants and young children. *Plast Reconstr Surg.* 1974; 54: 13.
- Ruiz RL, Turvey TA, Costello BJ, Tejera TJ. Cranial bone grafts: craniomaxillofacial applications and harvesting techniques. *Atlas Oral Maxillofac Surg Clin North Am.* 2005; 13 (2): 127-137.
- Artico M, Ferrante L, Pastore FS, Ramundo EO, Cantarelli D, Scopelliti D et al. Bone autografting of the calvaria and craniofacial skeleton: historical background, surgical results in a series of 15 patients, and review of the literature. *Surg Neurol.* 2003; 60 (1): 71-79.
- Converse JM. The corrective treatment of the skeletal asymmetry in hemifacial microsomia. *J Plas Reconst Surg.* 1973; 52: 221-229.
- Jackson IT, Howard RW. Craniofacial microsomia. En: Bentz ML (Ed.). *Pediatric plastic surgery.* Stamford, Connecticut: Stanford Appleton & Lange; 1998. pp. 313-317.
- McCarthy JG. Craniofacial microsomia. *Clinics in Plastic Surg.* 1997; 24 (3): 459-474.
- Poswillo DE. The pathogenesis of first and second branchial arch syndrome. *Oral Surgery.* 1973; 35: 302-328.
- Horgan JE, Padwa BL, LaBrie RA, Mulliken JB. OMENS-Plus: analysis of craniofacial and extracraniofacial anomalies in hemifacial microsomia. *Cleft Palate-Craniofacial Journal.* 1995; 32 (5): 405-412.
- Grabb WC. The first and second branchial arch syndrome. *Plast Reconstr Surg.* 1965; 36: 485-508.
- Gorlin RJ, Cohen MM Jr, Levin LS. *Syndromes of the head and neck.* New York: Oxford University Press; 1990.

11. Basilla MK, Goldenberg R. The association of facial palsy and/or sensorineural hearing loss in patients with hemifacial microsomia. *Am J Med Genet.* 1989; 26: 287-291.
12. Hertle RW, Quinn GE, Katowitz JA. Ocular and adnexal findings in patients with facial microsomias. *Ophthalmology.* 1992; 99 (1): 114-119.
13. Pruzansky S. Not all dwarfed mandibles are alike. *Birth Defects.* 1969; 5: 120-129.
14. Meurman Y. Cogenital microtia and meatal atresia. *Arch Otolaryngol.* 1957; 66: 443-463.
15. Thaller SR, Bradley JP. Craniofacial surgery. New York: Ed. Informa Healthcare; 2008.
16. Greenberg AM, Prein J. Craniomaxillofacial reconstructive and corrective bone surgery: principles of internal fixation using the AO/ASIF technique. New York: Ed. Springer; 2002.
17. Lauritzen C, Munro IR, Ross RB. Classification and treatment of hemifacial microsomia. *Scand J Plast Reconstr Surg.* 1985; 19: 33-39.
18. Brent B. Auricular repair with autogenous rib cartilages: two decades of experience with 600 cases. *Plast Reconstr Surg.* 1992; 90: 355-374.
19. Ross RB. Costochondral grafts replacing the mandibular condyle. *Cleft Palate Craniofac J.* 1999; 36: 334-349.
20. Peltomaki T, Ronning O. Interrelationship between size and tissue separating potential of costochondral transplants. *Eur J Orthod.* 1991; 13: 459-465.

Correspondencia:

**Dr. Rafael Humberto Artero Arevalo**

E-mail: arteroroh\_20@hotmail.com

**CMF β Dr. José Antonio Hidalgo Hurtado**

E-mail: joseahidalgo2304@hotmail.com