

Microforma de fisura labial superior incompleta unilateral. Reporte de un caso.

Microform of unilateral incomplete upper lip fissure. Report of a case.

Enrique Darío Amarillas Escobar,* Marco Antonio Metlich Medlich**

RESUMEN

La microforma de fisura labial es una expresión de la fisura labial superior incompleta que se caracteriza por un surco o depresión cutáneo-muscular a lo largo del margen del *filtrum*, asimetría o discontinuidad del margen mucocutáneo a nivel del pico del arco de Cupido, discontinuidad de la porción superior del músculo orbicular de la boca y deformidad menor del ala nasal. Es una condición que por su aparente poca gravedad y aparente fácil reparación, así como por su inusual presentación clínica, los reportes literarios sobre ella son escasos. Se presenta una revisión bibliográfica al respecto y se comunica un caso clínico como aporte a la literatura.

Palabras clave: Microforma de fisura labial, fisura subcutánea, fisura labial incompleta.

ABSTRACT

The microform cleft lip is an expression of incomplete superior cleft lip is characterized by a groove or depression cutaneous and muscular along the margins of the philtrum, asymmetry or discontinuity mucocutaneous margin at the peak of Cupid's bow, discontinuity in the upper portion of the orbicularis oris muscle and minor deformity of the nasal ala. It is a condition for its apparent low gravity and apparent easy to repair as well as for its unusual clinical presentation, literature reports are scarce. We present a literature review and communicate about a case as a contribution to literature.

Key words: Microform cleft lip, subepithelial cleft, incomplete cleft lip.

INTRODUCCIÓN

Las fisuras labiales superiores son malformaciones congénitas que pueden presentarse con o sin asociación a fisuras alveolo-palatinas y tienen una amplia variedad de presentaciones, incluyendo formas completas e incompletas, unilaterales y bilaterales. A su vez, las fisuras labiales incompletas incluyen a un grupo de formas leves, menores o pequeñas denominadas de forma generalizada como microformas.¹⁻⁵

Las microformas son causadas por los mismos factores etiológicos multifactoriales de las fisuras labiales superiores y se muestran clínicamente de forma diversa. Estas anomalías pueden sólo causar una deformidad estética leve o desarrollar problemas estéticos y funcionales de consideración,⁶ siendo por ello importante conocer las características anatómicas y fisiológicas de esta malformación, porque generalmente es más extensa de lo que aparenta.⁷ En muchos casos esta anomalía pasa desapercibida o es desestimada tras el nacimiento por su poca notoriedad, sin embargo, con el paso del tiempo suele llamar la atención en quienes conviven con el paciente.

Yuzuriha y Mulliken⁸ exponen una clasificación de tres variantes clínicas: forma menor, microforma y mini-microforma.

Forma menor. Fisura mucocutánea que se extiende 3 mm o más encima del nivel del pico del lado normal del arco de Cupido. Se caracteriza por deficiencia del borde bermellón del lado medial de la fisura, un surco cutáneo

* Cirujano Maxilofacial. Profesor de asignatura. Licenciatura de Cirujano Dentista. Facultad de Estudios Superiores Zaragoza, UNAM. Profesor asociado. Licenciatura de Estomatología. Universidad Autónoma Metropolitana Unidad Xochimilco.

** Cirujano Plástico. Jefe del Servicio de Cirugía Plástica y Reconstructiva. Hospital Central «Dr. Ignacio Morones Prieto». San Luis Potosí.

Recibido: 28 Abril 2017. Aceptado para publicación: 18 Septiembre 2018.

con depresión muscular que se acentúa al contraer los labios, hipoplasia del tubérculo medio y deformidad nasal.

Microforma. Fisura mucocutánea que se extiende menos de 3 mm encima del nivel del pico del lado normal del arco de Cupido. Presenta deficiencia del bermellón del lado medial de la fisura, depresión muscular a lo largo del margen del *filtrum*, algunas veces con una prominencia medial, longitud hemicolumelar casi normal, una pequeña depresión en el vestíbulo nasal y desplazamiento lateral de la base del ala nasal.

Mini-microforma. Se trata de una muesca o discontinuidad de la unión mucocutánea en el pico del arco

de Cupido. Existe depresión muscular variable, particularmente en el vestíbulo de la fosa nasal y deformidad nasal variable.

Onizuka et al.³ denominan de forma generalizada a estas variantes como microformas, las cuales no se extienden más de $\frac{1}{4}$ de la longitud del labio superior. Si excede este parámetro, se trata de una fisura incompleta propiamente dicha.

Estas anomalías pueden asociarse en menor o mayor grado con las alteraciones que caracterizan a una fisura labio-alveolo-palatina (FLAP), pero particularmente con alteraciones del ala nasal y dentoalveolares, específicamente deficiencia ósea, alteración en tamaño, forma y posición del incisivo lateral o ausencia de éste, dientes supernumerarios y retención del canino.^{2,6,9}

Estas expresiones menores de fisura labial incompleta han hecho considerar su compatibilidad con la teoría del fallo en la penetración mesodérmica propuesta por Stark (1954) que sugiere que la mayor o menor migración del mesodermo a través de la capa bilaminar de endodermio-ectodermo facial resulta en el desarrollo, en mayor o menor grado de severidad de esta malformación. Esto se contrapone a la teoría clásica del fallo en la fusión de los procesos faciales.^{2,6}

DESCRIPCIÓN DEL CASO CLÍNICO

Paciente masculino de siete meses de edad, sin antecedentes heredofamiliares de FLAP. Padre de 36 y madre de 32 años de edad, sin historia de exposición a teratógenos durante el embarazo y sin identificación de algún otro factor etiológico. Producto de la gesta I, de embarazo normoevolutivo a término, obtenido por cesárea sin complicaciones, con un peso al nacer de 2,750 g. Resto de antecedentes no contribuyentes. Al momento de la consulta con desarrollo psicomotriz de acuerdo con su edad y con un peso de 8 kg. Clínicamente destacaba una depresión cutánea a lo largo de la columna del *filtrum* y de la región anterior del vestíbulo nasal del lado izquierdo que se hacía más evidente con la contracción labial. Asimismo presentaba una prominencia de tejido blando lateral a la depresión cutánea. No presentaba anomalías en la línea blanca, en la unión mucocutánea. No presentaba asimetría en las fosas nasales con respecto a la base de las alas nasales. No presentaba alteraciones en la apófisis alveolar, paladar duro y blando. Se estableció el diagnóstico de microforma de fisura labial superior izquierda (Figura 1). Previo cumplimiento del protocolo preoperatorio de rutina el paciente fue intervenido quirúrgicamente bajo anestesia general mediante queiloplastia.



Figura 1. Apariencia clínica de la microforma de fisura labial superior izquierda.



Figura 2. Diseño del abordaje quirúrgico.

Se realizó una incisión lenticular longitudinal en la zona cutánea más deprimida de la columna del *filtrum*, con un componente transversal a nivel de la porción anterior del vestíbulo de la fosa nasal (Figura 2). En este momento se corroboró la disrupción de la continuidad del músculo orbicular de la boca, el cual presentaba inserciones anormales. Se procedió a la disección y desinserción de los colgajos musculares, su reorientación y reconstrucción (Figura 3). Se realizó finalmente la síntesis de los planos tisulares siguientes (Figura 4). No fue necesario realizar algún procedimiento a nivel del margen mucocutáneo del bermellón. En el periodo postoperatorio no se presentó ninguna complicación y el resultado funcional y estético final fue aceptable (Figura 5).

DISCUSIÓN

La microforma de fisura labial ha sido explicada desde Veau, quien describió e ilustró en su monografía de 1938 esta «primera variedad» de fisura labial unilateral simple.

Durante un tiempo existió confusión por la presencia de casos con deformidad nasal característica de una FLAP, pero sin presencia de ésta. Más tarde se demostró que siempre existía una anomalía labial.² Tal es el caso de Brown (1964) y Stenström y Thilander (1965) quienes describieron tres pacientes con deformidad nasal característica de la FLAP, pero «en ausencia de ésta», lo que aparentemente sugiere la presencia de microformas que pasaron desapercibidas.^{7,10} Wolf et al.¹¹ son de los primeros autores que describen esta malformación.

En los primeros reportes literarios se ha denominado a la microforma de fisura labial como microforma,¹¹ fisura mínima,¹² fisura oculta,⁷ muesca del bermellón, cicatriz congénita, fisura menor,¹³ fisura rudimentaria,⁹ forma

frustra,⁶ fisura subepitelial,² fisura diminuta, pseudofisura,⁸ minifisura, microfisura¹ y fisura labial subcutánea.^{1,4}

Se estima que las microformas ocurren en 0.06 de cada 10,000 nacidos vivos.¹⁴ De acuerdo con Yuzuriha y Mulliken,⁸ la proporción en pacientes con fisura labial unilateral incompleta es de 5.1% de casos con formas menores, 7.1% con microformas y 2.8% con mini-microformas, siendo la relación hombre-mujer de 3:1 y más frecuente la presentación del lado izquierdo con una relación de 3:1 con respecto al lado derecho.

Yuzuriha et al.¹⁵ reportan también una proporción en pacientes con fisura labial bilateral, de 23% de casos



Figura 4. Síntesis de las capas tisulares.



Figura 3. Reconstrucción de la porción superior del músculo orbicular de la boca.



Figura 5. Apariencia clínica postoperatoria.

con fisura labial asimétrica, es decir, con una fisura labial completa en un lado, asociada a una fisura labial incompleta contralateral, de los cuales, el 9.7% de los casos correspondió con formas menores, 8.3% con microformas y 37.5% con mini-microformas. La relación hombre-mujer fue de 2:1 y más frecuente del lado izquierdo con una relación de 1.4:1 con respecto al lado derecho.

La porción superior del músculo orbicular de la boca en las microformas puede ser normal, mal alineada o fibrosa.² LeMesurier (1963) explica que el cuadro clínico es similar al de otro tipo de fisuras labiales excepto que la deformidad es menos severa.^{7,10} Fara (1968) y Heckler et al. (1979) demuestran también la alteración en la continuidad de la musculatura labial.⁶ Martin et al. (1993) estudiaron dos fetos abortados, ambos de 18 semanas de gestación, quienes presentaban una apariencia labial normal pero descubrieron que presentaban discontinuidad del músculo orbicular de la boca mediante ultrasonografía. Llamaron a esta condición «fisura subepitelial» para diferenciarla de la microforma de fisura labial.² Kim et al.¹⁶ determinaron que las características ultraestructurales del músculo orbicular de la boca en las microformas presentan hipoplasia de las fibras musculares con atrofia no neurogénica.

Los objetivos de la corrección quirúrgica de las microformas son la eliminación del defecto mucocutáneo, la restauración de la continuidad cutáneo-muscular y la corrección de la deformidad del ala nasal generando una mínima cicatriz para obtener un resultado estético y funcional aceptables del labio superior y fosa nasal.^{7,10}

Las microformas han sido corregidas con técnicas conocidas como las descritas por Rose-Thompson, LeMesurier, Tennison y Millard.^{8,13,17} Algunos autores han diseñado técnicas específicas que varían dependiendo del tipo de microforma.

De esta forma Yuzuriha y Mulliken⁸ realizan rotación y avance en las formas menores con Z-plastia en la unión bermellón-cutánea y en la unión muco-bermellón y reposición de la base del ala nasal. En las microformas realizan Z-plastia doble en la unión mucocutánea, injerto dérmico para aumentar la columna del *filtrum* y reposición de la base del ala nasal mediante una incisión oval en la zona media del vestíbulo nasal o una plastia V-Y en la base del ala nasal. En las mini-microformas realizan una escisión oval longitudinal en la unión mucocutánea o una Z-plastia. En todos los casos realizan la reconstrucción del músculo orbicular de la boca excepto en las mini-microformas, a menos que sea necesario.

Akita y Hirano¹⁸ también realizan Z-plastias en el borde bermellón y en la fosa nasal y reconstruyen el músculo

a través de una incisión intrabucal. Para los casos más severos realizan una incisión lineal con la inserción de un colgajo triangular pequeño inferior y la reconstrucción muscular.

Li et al.¹⁹ también realizan un abordaje trans/intrabucal con una incisión que inicia en el pico del arco de Cupido del lado afectado y cursa a través del defecto en el bermellón y se continúa en la mucosa del labio. Después de la reconstrucción muscular realizan una Z-plastia en el borde bermellón y otra en la mucosa labial.

Por su parte, Onizuka et al.³ realizan una Z-plastia en el margen mucocutáneo y en los casos de depresión cutáneo-muscular disecan y reconstruyen el músculo de forma subcutánea. Comentan que los casos con depresión cutánea por su característica fibrosis es difícil de reparar pero, si no se trata, ocasiona un resultado estético inadecuado. La deformidad del ala nasal es tratada con diferentes técnicas como Z-plastia lateral a la columela, W-plastia en el ala nasal y reposición de la base del ala nasal.

Cho¹⁰ realiza una interdigitación de los colgajos musculares disecados a través de un abordaje intrabucal longitudinal en la mucosa del labio, para crear la columna del *filtrum*. Para corregir la discontinuidad mucocutánea realiza una Z-plastia. En algunos casos es necesaria la corrección del ala nasal mediante una incisión en «U» invertida y plastia V-Y en el ala nasal.

Kim et al.²⁰ enfatizan la reconstrucción dinámica del *filtrum* por el importante componente estético y funcional de esta estructura. Mediante un abordaje cutáneo seccionan parcialmente el músculo orbicular de la boca en el plano coronal y lo suturan con puntos de colchonero vertical para aumentar el espesor y definir la columna del *filtrum*.

Pese a la clasificación previamente descrita de formas leves de fisura labial incompleta, ninguna de ellas correspondió plenamente con el caso reportado aquí. Clínicamente presentaba una depresión cutánea a lo largo de la columna del *filtrum* y porción anterior del vestíbulo de la fosa nasal con discontinuidad muscular, pero sin alteración en la continuidad del margen mucocutáneo del bermellón a nivel del arco de Cupido, lo que es característico en estas clasificaciones. Sin embargo, es evidente que se trató de una expresión menor de fisura labial incompleta, por lo que se definió como microforma de fisura labial, término que se utiliza actualmente. Se han reportado casos similares a éste en la literatura con o sin alteración de la línea mucocutánea y/o del bermellón.²⁰⁻²²

Por otro lado, durante el procedimiento quirúrgico no fue necesario realizar corrección alguna a nivel del

margen mucocutáneo del bermellón. Se decidió realizar un abordaje cutáneo para eliminar la fibrosis y restablecer la continuidad muscular, debido a que esta maniobra quirúrgica es obligada para la correcta función y apariencia labial superior.

BIBLIOGRAFÍA

1. Monasterio-Aljaro L. Tratamiento de la microforma labial. *Cir Plást Iberolatinoam*. 2009; 35 (3): 195-202.
2. Mulliken JB. Double unilimb Z-plastic repair of microform cleft lip. *Plast Reconstr Surg*. 2005; 116 (6): 1623-1632.
3. Onizuka T, Hosaka Y, Aoyama R, Takahama H, Jinnai T, Usui Y. Operations for microforms of cleft lip. *Cleft Palate Craniofac J*. 1991; 28 (3): 293-300; discussion 300.
4. Suzuki S, Marazita ML, Cooper ME, Miwa N, Hing A, Jugessur A et al. Mutations in BMP4 are associated with subepithelial, microform, and overt cleft lip. *Am J Hum Genet*. 2009; 84 (3): 406-411.
5. Koh KS, Hwang CH, Kim EK. Modified design of Cupid's bow in the repair of unilateral microform cleft lip: in case of deficient distance between the midline and the cleft side Cupid's bow peak. *J Craniofac Surg*. 2009; 20 (5): 1367-1369.
6. Thaller SR, Lee TJ. Microform cleft lip associated with a complete cleft palate. *Cleft Palate Craniofac J*. 1995; 32 (3): 247-250.
7. Lehman JA Jr, Artz JS. The minimal cleft lip. *Plast Reconstr Surg*. 1976; 58 (3): 306-309.
8. Yuzuriha S, Mulliken JB. Minor-form, microform, and mini-microform cleft lip: anatomical features, operative techniques, and revisions. *Plast Reconstr Surg*. 2008; 122 (5): 1485-1493.
9. Ranta R. Minimal cleft lip. Comparison of associated abnormalities. *Int J Oral Maxillofac Surg*. 1988; 17 (3): 183-185.
10. Cho BC. New technique for correction of the microform cleft lip using vertical interdigitation of the orbicularis oris muscle through the intraoral incision. *Plast Reconstr Surg*. 2004; 114 (5): 1032-1041.
11. Woolf CM, Woolf RM, Broadbent TR. Lateral incisor anomalies. microforms of cleft lip and palate? *Plast Reconstr Surg*. 1965; 35: 543-547.
12. Cosman B, Crikelair GF. The minimal cleft lip. *Plast Reconstr Surg*. 1966; 37 (4): 334-340.
13. Millard DR. Cleft craft. The evolution of its surgery. Vol. 1. Boston: Little, Brown; 1976. pp. 303-304, 336-375.
14. Castilla EE, Martínez-Frías ML. Congenital healed cleft lip. *Am J Med Genet*. 1995; 58 (2): 106-112.
15. Yuzuriha S, Oh AK, Mulliken JB. Asymmetrical bilateral cleft lip: complete or incomplete and contralateral lesser defect (minor-form, microform, or mini-microform). *Plast Reconstr Surg*. 2008; 122 (5): 1494-1504.
16. Kim EK, Khang SK, Lee TJ, Kim TG. Clinical features of the microform cleft lip and the ultrastructural characteristics of the orbicularis oris muscle. *Cleft Palate Craniofac J*. 2010; 47 (3): 297-302.
17. Thomson HG, Delpero W. Clinical evaluation of microform cleft lip surgery. *Plast Reconstr Surg*. 1985; 75 (6): 800-804.
18. Akita S, Hirano A. Surgical modifications for microform cleft lip repairs. *J Craniofac Surg*. 2005; 16 (6): 1106-1110.
19. Li H, Yin N, Song T, Wang Y. New technique for correction of the microform cleft lip using trans/intraoral approach. *Indian J Surg*. 2014; 76 (5): 415-418.
20. Kim S, Kwon J, Kwon GY, Choi TH. Dynamic reconstruction of the philtrum using coronal muscle splitting technique in microform cleft lip. *J Craniofac Surg*. 2014; 25 (3): 742-745.
21. Pace D, Attard-Montalto S, Grech V. Bilateral microform cleft lip. *Malta Med J* 2006; 18 (3): 36-37.
22. Cudzilo D. Microform cleft lip or congenital healed cleft lip? *Dev Period Med*. 2014; 18 (1): 23-26.

Correspondencia:

Enrique Darío Amarillas Escobar

E-mail: dario_amarillas@hotmail.com