

Microsomía hemifacial: Manejo multidisciplinario con distracción osteogénica y ortopedia y ortodoncia maxilar. Reporte de caso clínico

María Luisa López Salgado,* Ma. del Rosario Montoya Castillo,** Angélica Cárdenas Mendoza,** Hugo Guaman Roldán,** Hernán Castilla Canseco**

RESUMEN

El tratamiento ideal de pacientes con microsomía hemifacial involucra un manejo multidisciplinario, el inicio del tratamiento en forma temprana, la guía de erupción y el uso de ortopedia maxilar pre y postquirúrgica, así como el uso de distracción osteogénica. Se presenta el caso de un niño de siete años de edad.

Palabras clave: Microsomía hemifacial.

ABSTRACT

The importance of the multidisciplinary treatment of patients with hemifacial microsomia slant, the early treatment, guide of eruption and the use orthopedics maxillary pre and post surgery, as well as the use of osteogenic distraction offer the ideal treatment in patients with hemifacial microsomia.

Key words: Hemifacial microsomia.

INTRODUCCIÓN

Antecedentes. La microsomía craneofacial fue descrita por primera vez por Arlt, en 1881. Gorlin y colaboradores usaron el término microsomía hemifacial, en 1964,¹ para los pacientes con microtia unilateral, macrostomía y malformación de la rama mandibular y cóndilo.

El término microsomía craneofacial fue propuesto por Converse y asociados para casos en que los pacientes presentan alteraciones craneales francas.

Otros sinónimos incluyen: síndrome de primer y segundo arco branquial, disostosis otomandibular, displasia otoauriculovertebral y displasia facial lateral.

La etiología exacta de la microsomía hemifacial no está aún bien determinada, hay muchas teorías basadas en estudios embrionarios, clínicos y de laboratorio.

El desarrollo del primer arco branquial, también llamado arco mandibular está íntimamente involucrado en el desarrollo de esta anomalía. La formación del primer arco se desarrolla durante el primer mes de vida intrauterina, cuando se produce la migración de células de la cresta neural a los tejidos en desarrollo; estas células son las encargadas del desarrollo temprano de la región de cabeza y cuello, estimulando el crecimiento y desarrollo de las células locales.

Estudios de laboratorio demuestran que la pérdida prematura de células de la cresta neural puede ser un factor específico responsable de la presentación clínica de microsomía hemifacial. Los problemas asociados a la microsomía hemifacial, como lo es el labio y paladar hendido (10% de los casos) y las anomalías cardíacas (50% de los casos) también han sido asociados a pérdida prematura de células de la cresta neural. La extensión en la pérdida de células se refleja en el grado de severidad de la deficiencia facial.

Incidencia. Según Cohen (1971), la incidencia de la microsomía hemifacial es aproximadamente 1 en 5,600 nacidos vivos, con proporción 1:1 hombre:mujer

* Hospital para el Niño, Instituto Materno Infantil del Estado de México (IMIEM).

** Centro de Especialidades Odontológicas, IMIEM.

y 70% de presentación unilateral; es la segunda anomalía facial congénita más común, sólo después del labio y paladar hendido.

Características clínicas. Deficiencia en la unión de tejidos blandos y duros y sus componentes neuromusculares de un lado de la cara. La afección del primer arco branquial envuelve la porción inferior de la articulación temporomandibular, la rama mandibular, los músculos de la masticación y el oído.

Anomalías a nivel de pabellón auricular van desde anotia, microtia y pabellón malformado, a nivel de oído, hasta pérdida de la audición por la alteración del desarrollo de los tejidos óseo y del meato auditivo.

Ocasionalmente, los defectos del segundo arco branquial envuelven al nervio facial y a los músculos de la expresión facial, mismos que coexisten con la microsomía hemifacial.

El crecimiento mandibular asimétrico desde el nacimiento, con una deformidad progresiva ipsilateral y del esqueleto facial contralateral, juega un papel importante en el desarrollo facial. El espectro de la malformación mandibular puede ir desde la formación de una rama mandibular de forma normal de tamaño pequeño, hasta la ausencia total de estas estructuras.

Puede haber presencia de apéndices cutáneos que pueden estar presentes en el trayecto de la línea que va del tragus a la comisura labial.

Clasificación (de Pruzansky, Harvold y colaboradores, Kaban y su grupo): (*Cuadro I*).

Tipo I: Disminución del tamaño del cóndilo y la rama mandibular, la forma de las estructuras es normal, (hipoplasia, sin marcada deformidad). En estos pacientes, el cóndilo está centrado en la fosa glenoidea y la articulación temporomandibular es normal.

Tipo II: La rama y el cóndilo son más pequeños y deformados (hipoplasia y dismorfismo). Este grupo se divide en dos subgrupos, dependiendo de la relación entre el cóndilo y la fosa glenoidea.

Tipo IIA: El cóndilo está centrado en la fosa glenoidea, con función articular normal con un pequeño chasquido.

Tipo IIB: El cóndilo está usualmente desplazado anterior, medial e inferior.

Tipo III. Hay agenesia del proceso condilar.

Consideraciones dentales. La mala oclusión es característica de la microsomía hemifacial en un grado, proporcional a la discrepancia esquelética. El lado de la cara afectado por la microsomía tiene una inclinación de los dientes anteriores y mordida cruzada unilateral. Puede haber un retraso en el desarrollo dental, con una predisposición cinco veces mayor de pérdida

Cuadro I. Plan de tratamiento por edad y tipo esquelético.

Tipo esquelético	Dentición primaria	Dentición mixta	Dentición permanente
Tipo I Equivalente a: Pruzansky grado I, Harvold y cols. Tipo I, Kaban y cols. Tipo I	Observación y remoción de apéndices auriculares	Aplicar un activador en el paciente cooperador para desarrollar patrones de cierre normal y prevenir la proyección de la mandíbula y la rotación con un desarrollo asimétrico progresivo y generar una mordida abierta cuando hay canteamiento oclusal y asimetría de la mandíbula en exceso	Tratamiento ortodóntico en preparación para corrección quirúrgica si no se hace previamente, osteotomías maxilares y mandibulares para corregir la asimetría en su fase final.
Tipo IIA Equivalente a: Pruzansky grado II, Harvold y cols. Tipo II, Kaban y cols. Tipo IIB o III	Lo mismo que para el Tipo I	Lo mismo que para el Tipo I menor efecto con tratamiento activador en la asimetría mandibular que en el Tipo I	Lo mismo que para el Tipo I
Tipo IIB Equivalente a: Pruzansky grado II o III, Harvold y cols. Tipo IV, Kaban y cols. Tipo IIB o III	Lo mismo que para el Tipo I	Construcción quirúrgica de la cavidad glenoidea, cóndilo y rama, mantener la mordida abierta con aditamentos para permitir el desarrollo vertical de la hemicara; asistido por extrusión activa de los dientes	La misma preparación prequirúrgica, construcción total de ATM más osteotomías maxilares y mandibulares para corregir la asimetría en su fase final
Tipo III Equivalente a: Pruzansky grado III, Harvold y cols. Tipo V, Kaban y cols. Tipo III	Construcción de cavidad glenoidea, cóndilo y rama si las funciones como apertura, masticación y habla están severamente afectados por la condición	Construcción de la cavidad glenoidea, cóndilo y rama si no se ha hecho previamente, generar una mordida abierta de manera quirúrgica con aditamentos para permitir un desarrollo vertical de la hemicara, asistida por extrusión activa de los dientes	Lo mismo que para el Tipo IIB

prematura de órganos dentarios, hipoplasia de esmalte en incisivos del lado afectado.

Tratamiento. El objetivo primordial del tratamiento es proporcionar una simetría facial estética óptima y funcional al final del desarrollo craneofacial, basándose en los siguientes puntos:

1. Incremento en el tamaño de la mandíbula subdesarrollada y malformada y tejidos blandos involucrados.
2. Crear una articulación entre la mandíbula y el hueso temporal cuando se encuentra ausente.
3. Corregir las deformidades secundarias del maxilar.



Figura 1.
Foto pretratamiento.



Figura 2. Oclusión dental pretratamiento.

4. Establecer una oclusión funcional y una apariencia estética y armónica de la cara.

Una combinación de técnicas ortodóntico-quirúrgicas debe ser considerada. A través de aparatos funciona-



Figura 3. Trazado preoperatorio.



Figura 4. Colocación del distractor.



Figura 5. Control postoperatorio.

les se ha estimulado el crecimiento mandibular, así como la preservación de la línea media mandibular.

La cirugía ortognática es necesaria sólo cuando el paciente ya terminó su crecimiento facial. Tradicionalmente, la microsomía hemifacial era tratada por medio de osteotomías, seguidas de movimientos ortopédicos y fijación ósea. Desafortunadamente, el riesgo de regresión causada por la tracción muscular con frecuencia compromete los resultados, ocasionando una mala adaptación de los tejidos blandos que afecta la función y la estética. Cuando los injertos costocondrales son usados en las más severas deformidades, el riesgo de infección, dolor y morbilidad del sitio donador debe ser considerado en el postoperatorio.

Un procedimiento alternativo ha sido la distracción osteogénica. Es un método de formación gradual de hueso después de una corticotomía (sección de placas corticales) creando una separación de los dos segmentos óseos, con mínima disrupción del periostio y endostio; fue descrito por Gaynil A. Ilizarov, un cirujano ortopedista, en 1988. El primer informe de la aplicación de este método en cara corresponde a Zinder, quien elongó mandíbulas en perros. Posteriormente, Karp y McCarthy demostraron la formación de hueso en el sitio de la elongación y fueron los primeros en utilizarlo en humanos, aplicado para deficiencias en el área cra-



Figura 6.



Figura 8. Oclusión posterior a la distracción.

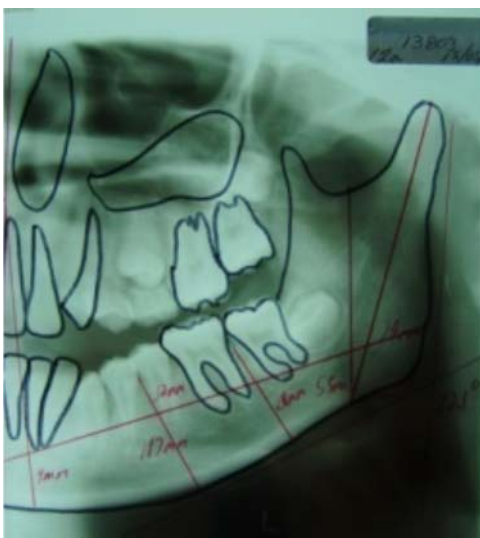


Figura 7.

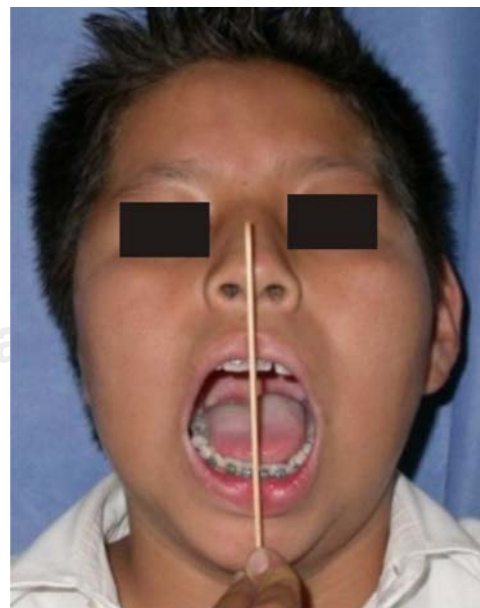


Figura 9.
Línea
media
facial.

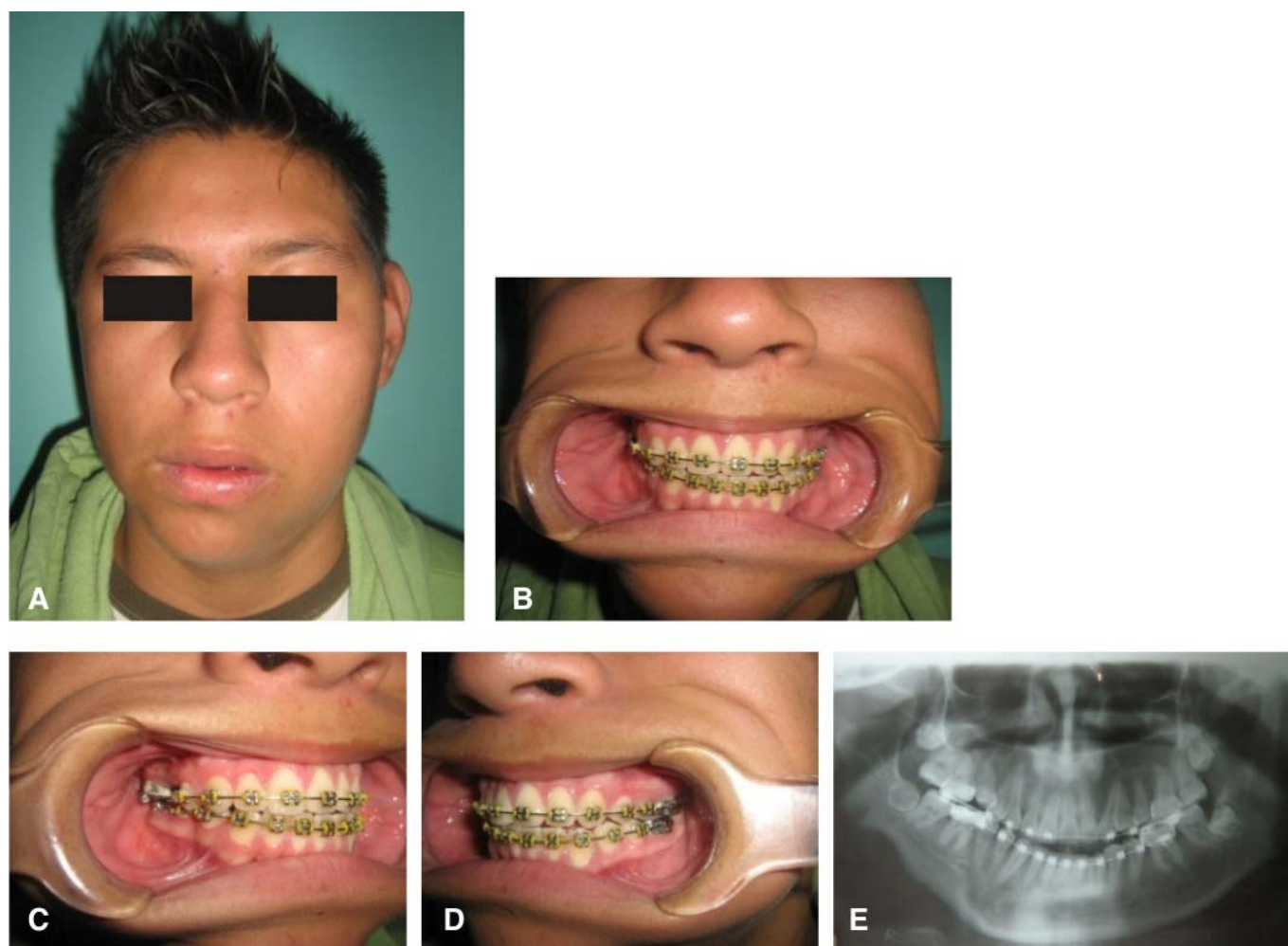


Figura 10. Vista de frente, oclusión del paciente antes de retirar la aparatología ortodóncica y control radiográfico final.

neofacial. Esta formación de hueso presenta las mismas características del hueso adyacente; la fuerza de tracción aplicada también crea tensión en los tejidos blandos, iniciando una secuencia de adaptación a los cambios creados por la histogénesis de la distracción.

La expansión concomitante de la matriz funcional de los tejidos blandos ocasiona expansión multidimensional de la mandíbula.

Los principios de la tracción dental para la corrección de deficiencias esqueléticas se han practicado desde el siglo XVIII, cuando Pierre Fauchard describió el uso de la expansión del arco.

PRESENTACIÓN DE CASO CLÍNICO

Se trata de paciente masculino que a los siete años de edad ingresa al Instituto Materno Infantil del Estado de México, con diagnóstico de microsomía hemifacial derecha (Figuras 1 y 2). Inicia su tratamiento or-

topédico prequirúrgico en el Centro de Especialidades Odontológicas, con aparatología funcional: con pistas planas, quadrelx y bionator con arco extraoral para normalizar la oclusión corrigiendo más a nivel esquelético que dental y manteniendo línea media céntrica, previo al tratamiento quirúrgico; a los 12 años es valorado en el Hospital para el Niño para colocación de distractor mandibular, se realiza trazado de radiografía panorámica (Figura 3) en donde se observa una deficiencia de crecimiento mandibular derecho de 11 mm. Se decide colocar distractor mandibular intraoral de un solo vector (Figura 4), iniciándose la distracción a las 24 horas del postoperatorio a razón de 0.5 mm cada 12 horas, hasta alcanzar la longitud adecuada con un periodo de consolidación de 6 semanas (Figuras 5 a 7); después de la distracción, presenta desviación de la línea media hacia el lado contralateral (Figura 8) y mordida abierta, tanto vertical como anterior y apertura oral normal (Figura 9).

El tratamiento ortopédico continuó durante la etapa de crecimiento y desarrollo del paciente, utilizando terapéutica funcional y mecánica, redirigiendo el crecimiento para normalizar la oclusión (*Figura 10 A, B, C, D y E*).

RESULTADOS

El análisis del paciente revela crecimiento vertical del tercio medio facial adecuado; la mordida abierta creada por el distractor ha sido compensada con el tratamiento de ortopedia y ortodoncia, lo cual se ve reflejado en el plano oclusal y en la simetría del maxilar. El seguimiento del paciente ha sido por cinco años con un resultado estético y funcional adecuado.

CONCLUSIONES

Los pacientes tratados durante la dentición mixta tienen un crecimiento maxilar adecuado y un plano oclusal estable al final de su crecimiento facial.

El temprano alargamiento de la mandíbula previene la necesidad de cirugía ortognática del tercio medio e inferior facial en adolescentes y adultos.

La elongación ósea deseada se consiguió en el presente caso. Los tejidos blandos de la cara crecieron y se remodelaron de forma paralela al hueso, dando un aspecto facial simétrico. El seguimiento del paciente muestra que la corrección temprana de la hipoplasia mandibular en la microsomía hemifacial puede permitir crecimiento maxilar normal y simetría del plano oclusal, y disminuir la deformidad facial.

Este crecimiento maxilar brinda la erupción dental, evita la mordida abierta y nivela el plano oclusal.

El tratamiento con aparatos miofuncionales es recomendado para mejorar la función muscular y para estimular el crecimiento del esqueleto facial y de los tejidos blandos.

BIBLIOGRAFÍA

1. Converse JM, Coccato PJ, Becker M, Wood-Smith D. On hemifacial microsomia: the first and second branchial arch syndrome. *Plast Reconstr Surg* 1973; 51: 268-279.
2. Cohen MM Jr. A critique of the OMENS classification of hemifacial microsomia. *Cleft Palate Craniofac J* 1991; 28: 77.
3. McCarthy JG, Schreiber J, Karp N, Thorne CH, Grayson BH. Lengthening the human mandible by gradual distraction. *Plast Reconstr Surg* 1992; 89: 1-8.
4. Molina F, Ortiz Monasterio F. Mandibular elongation and remodeling by distraction: a farewell to major osteotomies. *Plast Reconstr Surg* 1995; 96: 825-842.
5. Ilizarov GA. The tension-stress effect on the genesis and growth of tissues I: the influence of stability of fixation and soft-tissue preservation. *Clin Orthop* 1989; 238: 249-281.
6. Ilizarov GA. The tension-stress effect on the genesis and growth of tissues, II: the influence of the rate and frequency of distraction. *Clin Orthop* 1989; 239: 263-285.
7. Alexander J, Gougoutas, Davinder J. Singh, hemifacial microsomia. *PRS Journal* 2007.
8. Gorlin RJ, Cohen MM, Hennekam RCM. Syndromes of the Head and Neck. New York, 2001: 790-798.
9. Converse JM, McCarthy JG, Coccato PJ et al. Clinical aspects of craniofacial microsomia. *Plastic Reconstructive Surgery*. In: JM Converse, JG McCarthy, and D Wood-Smith 1972.

Correspondencia:
María Luisa López Salgado
E-mail: lsmau@hotmail.com