

Manejo multidisciplinario de las atrofias hemifaciales por el servicio de ortodoncia y genética. Presentación de seis casos del Hospital para el Niño Poblano

F. del Socorro Ochoa Cáceres*
Juan Manuel Aparicio Rodríguez**
Enrique E. Huitzil Muñoz***

*Departamento de Ortodoncia, H.N.P.
Autora responsable.

**Departamento de Genética, H.N.P.

***Facultad de Estomatología, B.U.A.P.

- Ochoa, C.F.S., Aparicio, R.J.M., Huitzil, M.E.E. Manejo multidisciplinario de las atrofias hemifaciales por el servicio de ortodoncia y genética. Presentación de seis casos del Hospital para el Niño Poblano. Oral Año 11 Núm. 34. 2010. 608-612

Descriptor: síndrome de Parry-Romberg, asimetría facial, aparatología funcional, atención interdisciplinaria, cariotipo

Keyword:

resumen

La atrofia hemifacial, Enfermedad de Romberg, Síndrome de Parry-Romberg y Trofoneurosis Facial, es una entidad pocas veces vista en la práctica clínica. Se caracteriza por la atrofia del tejido graso, la piel, los músculos faciales y en algunos casos los huesos y cartílagos de un lado de la cara. Su poca frecuencia en los niños dificulta su diagnóstico cuando aparece en edades tempranas. La ortodoncia contemporánea es una disciplina que requiere de la intervención de diversas especialidades odontológicas y pediátricas.

El diagnóstico de algunas maloclusiones y deformidades dentofaciales tienen una distribución familiar y desde el punto de vista terapéutico es necesaria la cooperación entre el ortodoncista y genetista, en casos de agenesias múltiples o en el tratamiento multidisciplinario de los pacientes con fisuras labiopalatinas.

Se analizan una serie de casos, con resultados relevantes. De acuerdo con la literatura, la hemiatrofia hemifacial se presenta con mayor frecuencia en el género femenino y se ha observado con una mayor incidencia del lado izquierdo facial. En este estudio se presentan seis casos con atrofia hemifacial, cuatro del género masculino y dos del género femenino: tres hombres y una mujer presentan la forma de sable del lado izquierdo; dos hombres y una mujer en el lado derecho; quienes recibieron atención multidisciplinaria por parte de los servicios de ortodoncia y genética.

abstract

Hemifacial atrophy or Romberg disease, Parry Romberg syndrome and facial trophoneurosis are a rare clinical entity. It is characterized by facial lipid tissue, skin, bones and cartilaginous tissue atrophy. The early diagnosis in pediatrics is sometime difficult due to being a rare event.

Actual orthodontics is a medical discipline that must be treated by a multidisciplinary medical team in estomatology and pediatrics. Some of the dentofacial malocclusions and deformities have a familiar distribution that makes it necessary for orthodontics and genetics to work together including lift and palate deformities.

Pediatric cases are analyzed in this study, where hemifacial hemiatrophy are observed more frequently in female than males, and on the left facial side according to the literature. six pediatrics cases are studied where four (males) and two (females) were observed. Three males and a one female patient had a left facial side affected and two male and one female patient on the right side. All of the patients had a multidisciplinary attention both at the departments of orthodontics and genetics.

Introducción

El concepto multidisciplinario, implica una relación de dependencia mutua, entre los profesionales comprometidos en un objetivo común. Se observa un aumento en el número de pacientes infantiles y adolescentes con problemas dentofaciales complejos, como los pacientes de labio y paladar hendido; y los que sufren síndromes generales con afección craneofacial como la Atrofia Hemifacial (AH)¹, que hasta hace pocos años no se consideraban pacientes para un tratamiento de ortodoncia y que hoy solicitan una solución estomatológica en el área de la ortodoncia.

El ortodoncista requiere de la colaboración de otros expertos entre ellos el genetista para poder descartar que este tipo de alteraciones craneofaciales sean parte de un síndrome genético y valorar consejo genético a la familia y resolver también adecuadamente las deformidades dentofaciales y maloclusiones.¹

De acuerdo a la Organización Mundial de la Salud⁴, las enfermedades bucales de frecuencia media incluyen anomalías cráneo-facio-dentales y maloclusiones, dentro de esta clasificación podemos observar que en la enfermedad de Romberg se manifiestan estas anomalías en el

complejo cráneo-facio-dental y por consecuencia una maloclusión dentaria.²

La atrofia hemifacial, entidad poco frecuente en la práctica clínica, es una enfermedad progresiva que suele comenzar en la adolescencia o en la primera juventud. Comienza en la zona paramedial de la cara con atrofia del tejido subcutáneo graso. La piel situada por encima, los músculos faciales por debajo y en algunos casos los huesos y cartílagos de la cara, pueden estar atrofiados.

Dentro de las manifestaciones clínicas de la enfermedad se observa con frecuencia la caída de las pestañas y una calvicie anterior (alopecia); atrofia ipsilateral de la lengua. Algunos pacientes pueden presentar epilepsia que afecta sobre todo el lado contrario y son frecuentes los procesos inflamatorios que afectan oftalmológicamente al globo ocular.³

Aunque generalmente aparece en la adolescencia o en la primera juventud, se han reportado casos en niños por diferentes autores^{5,6,7}. La enfermedad suele alcanzar el máximo en un período de 10 años, pero puede detenerse en cualquier momento dejando sólo una deformidad mínima.

Puede limitarse a una de las zonas de inervación de una de las ramas del trigémino o en ocasiones desbordan estos límites y afectan el cuello, hombro, brazo, tronco e incluso, la pierna del mismo lado.

La piel puede presentar un color castaño claro que en casos más severos puede ser castaño oscuro; se cree que esto se debe al espesamiento de la epidermis y la atrofia de las estructuras anexas.⁴

Los músculos faciales disminuyen de tamaño pero conservan su función, los huesos y cartílagos faciales están poco desarrollados dependiendo de la edad en que apareció la enfermedad. Ya que los huesos de la cara no alcanzan el 90% de su tamaño adulto hasta que el individuo no tiene 12 o 13 años, de comenzar la enfermedad en la primera infancia, provocará las lesiones óseas más importantes.

Las lesiones que se presentan en la cavidad oral son: atrofia del labio superior del lado afectado, atrofia de la lengua, cuerpo y rama de la mandíbula cortos, fractura espontánea mandíbula, retraso en la erupción en el lado afectado, mordida cruzada, maloclusión, ausencia, reten-

ción, y anomalías dentarias.

La mordida cruzada es un problema que puede tener un componente esquelético o dental o la mezcla de ambos. Si la anomalía es detectada en forma temprana se pueden lograr cambios clínicos en los pacientes durante un largo plazo y con menor grado de intervención.

Etiología. Desconocida, se han mencionado sin embargo algunas causas relacionadas con la hemiatrofia media facial como factores:

- Genéticos.
- Congénitos.
- Disfunción del Sistema Simpático.
- Traumatismos.
- Infección por virus.

Frecuencia. La atrofia hemifacial se presenta con mayor frecuencia como se ha mencionado, en el género femenino 3:2. Su inicio en la primera o segunda década de vida, rara vez es bilateral y con mayor frecuencia se presenta en el lado izquierdo.⁵

Casos clínicos

Caso I.

Paciente de 9 años de edad; género masculino, con atrofia hemifacial del lado derecho, presenta sonrisa gingival, línea media superior e inferior desviada hacia la derecha, perfil convexo 1300, mordida abierta anterior, mordida cruzada posterior lado derecho. Clase II ósea, Clase molar II, retrognatismo, pérdida de espacio arco superior e inferior, Overjet 4mm, Overbite 2mm.



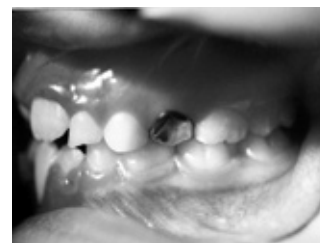
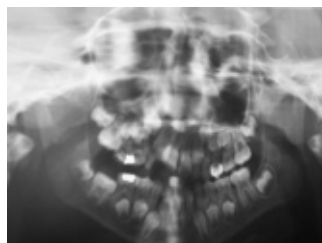
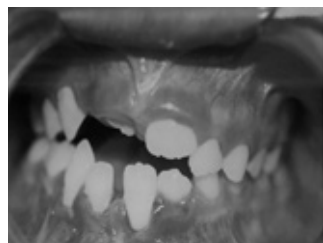
Caso II.

Paciente de 16 años de edad; género masculino, con atrofia hemifacial del lado izquierdo, perfil convexo 1300, mordida abierta y cruzada posterior izquierda, línea media desviada hacia la izquierda. Clase III ósea, crecimiento vertical, Clase molar I lado izquierdo y Clase molar III lado derecho, retrusión maxilar, proinclinación dentoalveolar, Overjet 5mm y Over bite 3.5mm.



Caso III.

Paciente de 7 años de edad; género femenino, con atrofia hemifacial del lado derecho. Perfil convexo 1290, mordida abierta lado derecho. Clase II ósea, Clase molar I, protusión maxilar, línea media desviada hacia la izquierda, pérdida de espacio arcada superior e inferior, Overjet 2mm, Overbite 3 mm.



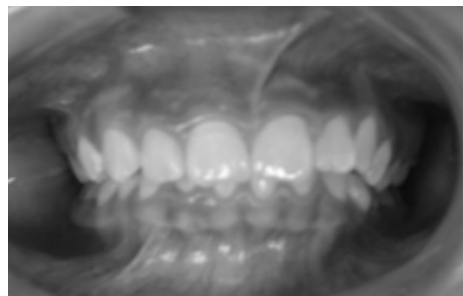
Caso IV.

Paciente de 13 años de edad; género masculino, con atrofia hemifacial del lado derecho. Clase II ósea, perfil convexo, Clase molar II, Clase canina II, línea media desviada hacia la derecha, proinclinación dentoalveolar, Overjet 2.5 mm, Overbite 3mm.



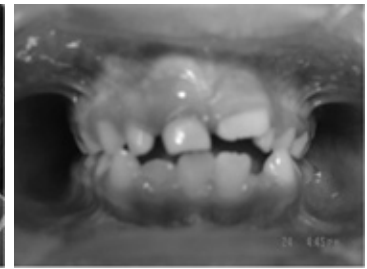
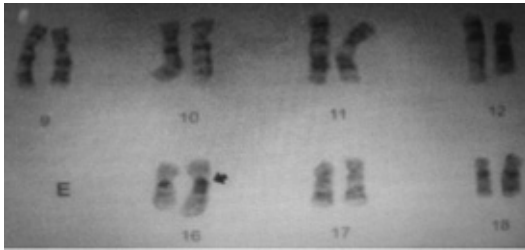
Caso V.

Paciente de 12 años de edad, género femenino; con atrofia hemifacial del lado izquierdo. Perfil recto, Clase ósea I, ligera desviación de la línea media hacia la izquierda, Clase molar I, Overjet de 2.5mm, Overbite 3.5mm.



Caso VI.

Paciente de 10 años de edad, género masculino con atrofia hemifacial del lado. Perfil convexo, Clase ósea. El cariotipo muestra una duplicación en brazo largo del cromosoma 16.



Materiales y métodos

Se realiza un manejo con ortodoncia interceptiva empleando aparatos funcionales ya que estos nos permiten modificar el esqueleto facial del niño en crecimiento y a su vez tienen efectos sobre la zona dentoalveolar^{6,7}. Estudio citogenético con cariotipo de bandas G.

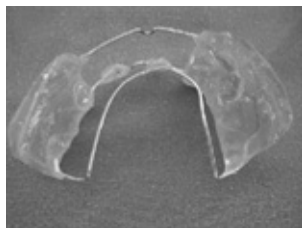
Tratamiento. El manejo y tratamiento para los seis pacientes en este estudio, con atrofia hemifacial fue multidisciplinario, donde el servicio de Ortodoncia realizó el tratamiento ortodóntico en todos los pacientes, tratando de obtener un buen balance físico y neuromuscular, nivelar el plano oclusal, reducir vestibuloversión de incisivos superiores, mantener relación maxilomandibular estable, lograr resalte y sobrepase funcional, así como centralizar líneas medias.

Para lograr estos objetivos se emplearon en todos los

pacientes en la primera fase del tratamiento de ortodoncia aparatos tipo (RF) Frankel 4, con un uso de aproximadamente 16 horas al día. Estos son aparatos de ejercicio ortopédico que ayudan en la maduración, entrenamiento, y reprogramación del sistema neuromuscular orofacial. El RF es un dispositivo de ejercicio que estimula la función normal al mismo tiempo que elimina el atrapamiento labial, la hiperactividad del músculo cuadrado del mentón y las alteraciones funcionales del buccinador y el orbicular de los labios músculos que se ven comprometidos en pacientes con atrofia hemifacial.^{8,9}

RF4.-Se emplea en patrones faciales hiperdivergentes, mordida abierta anterior, protrusiones bimaxilares.

En la segunda fase del tratamiento se empleó aparatología fija Brackets Roth slot 0.022, logrando en cada caso armonía oclusal. En la tercera fase torque y terminado. (Figuras 1A, B, C, D.)



A



B



C



D

Figuras 1 A.B.C.D. R.Frankel4.- Se emplea en patrones faciales hiperdivergentes, mordida abierta anterior, protrusiones bimaxilares, aparatología fija Brackets Roth slot 0.022.

Conclusión y discusión

La terapéutica multidisciplinaria en la atención de los pacientes con Parry Romberg debe de estar encaminada a minimizar los efectos que este síndrome producen en el complejo cráneo-dento-facial; a través del conocimiento de la genética y del tratamiento ortodóntico se logra un rostro más armónico y es posible prever una intervención quirúrgica limitada solo a la zona de la esclerodermia.

Este estudio sugiere que los cambios logrados en la oclusión durante las etapas tempranas tienen mejores resultados a largo plazo y mayor estabilidad, por ésta razón en pacientes con atrofia hemifacial iniciamos el tratamiento de ortodoncia en edad temprana a través de la ortodoncia interceptiva empleando aparatos funcionales

ya que estos nos permiten modificar el esqueleto facial del niño en crecimiento y a su vez tienen efectos sobre la zona dentoalveolar ya que transmiten, dirigen y orientan fuerzas; (actividad muscular y guía de erupción).

En nuestra experiencia se ha encontrado que los pacientes que presentan un asimetría media facial como es el caso de los pacientes de Parry Romberg, existe una alteración cromosómica de las que ya hemos reportado en varios pacientes como es el caso del paciente VI. Se ha reportado una duplicación del brazo largo del cromosoma autosómico número 16 (16q+)¹⁰.

En la atrofia hemifacial (Síndrome de Parry Romberg) el diagnóstico y tratamiento debe realizarse lo antes posible,

para actuar de forma oportuna en el desarrollo de la enfermedad, con el objetivo de lograr un buen balance psíquico y neuromuscular que mejore la calidad de vida de estos pacientes.

Agradecimientos

Los autores agradecen al Director del Hospital para el Niño Poblano, Dr. Sergio Iván Assia Robles y al Director de la Facultad de Estomatología de la BUAP, Dr. Jorge A. Albicker Rivero por su invaluable apoyo.

Bibliografía

- 1.-González Espíndola, María Elena., Cruz Rivas, Y. Síndrome de Parry-Romberg. Visión de su tratamiento. Rev Cubana Estomatología. Ciudad de La Habana Mayo-ago. 2005; .42, 2.
- 2.-Norma Oficial Mexicana NOM-013-SSA2-1994, Para la prevención y control de enfermedades bucales.
- 3.-Gripaudo, C., Deli, R., et al. Management of craniofacial development in the Parry-Romberg Syndrome: report of two patients with Cleft Palate. Craneofacial J. 2004.
- 4.-Longaker, M.T., Siebert, J.W. Microvascular Free-flap correction of severe hemifacial atrophy. Plast Reconstr Surg 1995; 96, 801-9.
- 5.-Correa, M.B. Atrofia hemifacial. Revisión de la literatura. Rev Cubana Ortod 1997; 12(2), 102-7.
- 6.-Lago, J.C. Atlas de ortopedia funcional dos maxilares. Conceptos e técnicas laboratoriais. Brasília: Editorial Pan Cast; 1987; 18-47.
- 7.-Proffit, W.R., Fields, H.W., Ackerman, J.L., Sinclair, P.M., Thoma, P.M., Tulloch, J.F. Ortodoncia: teoría y práctica. 2 ed. Madrid: Editorial Mosby/ Doyma Libros; 1994; 39.
- 8.-Mc Namara.. Tratamiento ortodóntico y ortopédico en dentición mixta.
- 9.-Ortodoncia interdisciplinar. Varela Margarita. Oceano. Vol 1.
- 10.-Juan Manuel Aparicio Rodríguez, Claudia Gil Orduña, Socorro Ochoa Cáceres, Enrique Huitzil Muñoz, Carlos F. Salinas. ORAL. 2005; 19, 281-282.