



**UNIVERSIDAD NACIONAL AUTÓNOMA DE
MÉXICO**



FACULTAD DE ODONTOLOGÍA

MICROSOMÍA CRANEOFACIAL: REPORTE DE UN CASO
CLÍNICO DEL
HOSPITAL DE PEDIATRÍA CENTRO MÉDICO NACIONAL SIGLO
XXI Y
REVISIÓN DE LA LITERATURA.

TESINA

QUE PARA OBTENER EL TÍTULO DE

CIRUJANA DENTISTA

P R E S E N T A:

DULCE VALERIA GONZÁLEZ GARCÍA

TUTORA: Esp. CARLA MONSERRAT RAMÍREZ MARTÍNEZ



Universidad Nacional
Autónoma de México



UNAM – Dirección General de Bibliotecas
Tesis Digitales
Restricciones de uso

DERECHOS RESERVADOS ©
PROHIBIDA SU REPRODUCCIÓN TOTAL O PARCIAL

Todo el material contenido en esta tesis esta protegido por la Ley Federal del Derecho de Autor (LFDA) de los Estados Unidos Mexicanos (México).

El uso de imágenes, fragmentos de videos, y demás material que sea objeto de protección de los derechos de autor, será exclusivamente para fines educativos e informativos y deberá citar la fuente donde la obtuvo mencionando el autor o autores. Cualquier uso distinto como el lucro, reproducción, edición o modificación, será perseguido y sancionado por el respectivo titular de los Derechos de Autor.

Dedicada a mi madre.

AGRADECIMIENTOS

A mis padres

*Les agradezco el haberme dado la vida, el querer siempre lo mejor para mí. A ti papá por escuchar los problemas que me acongojan y darme un consejo cuando lo necesitaba, y por las innumerables veces que íbas por mí al lugar que lo necesitaba. A tí mamá por ser mi apoyo incondicional, porque tú en lugar de tener pies tienes alas, eres un enorme ángel y no tengo las palabras para expresarte mi agradecimiento, solo sé que sin tí no estaría donde estoy, gracias mamita “mi mujer maravilla”
Los amo con todo mi corazón*

A mis hermanos y mi cuñado

Gracias a los 3, que en algún momento de la carrera fueron mis pacientes. Gracias Edson por siempre andar recomendándome para los servicios dentales, me alegra que en muy poco tiempo estarás terminando la universidad. A ti Sergio porque sin que nadie te lo pida siempre estas ayudando y apoyando, dispuesto a dar consejos, y que más que mi cuñado eres mi hermano, casi un padre. A ti Anahí porque siempre estás ahí, dándome grandes enseñanzas, de pequeña eran enseñanzas académicas y posteriormente lecciones de vida. Gracias a los tres, los amo mucho y sé que sin ustedes no sería lo que soy

A mi abuelita

Gracias por siempre ser un soporte para mi mamá, por hacerme de comer cuando volvía de la escuela, porque aunque ya lo sabes te reitero que haces el mejor arroz del mundo, gracias mi viejita hermosa por todo, eres una mujer increíble que siempre estará en mi corazón

A mis tíos

Gracias Teresa, Luis, Ana, Fernando por ser mis pacientes, y darme apoyo cuando lo necesito, impulsarme a siempre ser mejor, y recordarme que todo es perfectible. Gracias tíos Lola y Federico por el apoyo a mi mamá y por las muchas vacaciones que hemos pasado, gracias también a mi tío Félix y Urbano.

A mi tía Ana y Christina

Gracias por la confianza que me han tenido, por la paciencia en sus tratamientos y por las buenas vibras que siempre me generan, gracias por ser unas excelentes tías.

A mis primas y primos

Gracias Leslye Ana, Brenda, Gio, Alan, Nash, Edzna, Michel, Cesar, Christian, Luis y Eder. Me da gusto que cada uno crezca en lo suyo, y recordemos que la familia es primero, los quiero mucho y gracias por grandes recuerdos y tantas risas.

A mis bebés

Amigas?, realmente creo que son mis hermanas, hemos pasado por tanto y por todo, pero siempre riendo y apoyándonos al máximo, la universidad no hubiera sido la misma, sino hubiera conocido a personas tan maravillosas como ustedes, las amo muchísimo guapas. Clau, Fany, Jessy.

A mis MenB

Ustedes son personas que se convirtieron en mi familia, personas que aunque solo los veas en fines de semana están presentes en tus pensamientos de entre semana, nos falta mucho por vivir juntos y como todo lo que pasamos sé que serán grandes experiencias, y cada uno sabe lo que significan para mí. Gracias Beto, Ari, Toño, Dulce, Martha, Juan, Christian, Rafa, Alexis

Eli, Javi, Gus, Ana y todos mis demás amiguitos del mejor programa, muévete en bici.

A Olaf

Te agradezco por el apoyo que me diste desde el momento en el que nos conocimos, porque estos últimos días sufrí con la tesina y sin tu ayuda quizá hoy no estarías aquí leyendo esto jaja, gracias infinitas y recuerda que ya no más tritones.

A la doctora Hilda

Por el apoyo durante la tesina, por los aportes y correcciones que me hizo, por eso y más gracias.

A Mari, Martha y Zay

Gracias por las porras que siempre me han echado desde niña hasta la fecha

A Sylvanna

Mi niña hermosa, ahora que ya empiezas a leer, recuerdo las palabras de tu mamá en su tesina, donde decía que siguiera sus pasos y lograra algo en la vida, ahora te lo transmito, sé que llegarás muy lejos, sigue siendo esa niña tan bonita y recuerda que siempre contarás conmigo, te amo

A mi tutora

Doctora Carla gracias por las correcciones y el aporte que me dio para intentar hacer un buen trabajo, espero le vaya bien en su doctorado.

A la doctora Lila

Gracias por el apoyo que me dio durante este corto tiempo, tuve la fortuna de tenerla como profesora un año, y ahora como coordinadora de seminario, es un excelente ser humano.

A la universidad nacional autónoma de México y a la facultad de odontología, por ser mi segundo hogar, lleno de experiencias y conocimientos, por abrirme sus puertas y permitirme ser parte de la mejor institución de educación y formación profesional, lo que me enorgullece y me llena de satisfacción. Por mi raza hablara el espíritu.

ÍNDICE

1. INTRODUCCIÓN.....	8
2. MARCO TEÓRICO	
2.1 ANTECEDENTES HISTÓRICOS.....	10
2.2 EMBRIOLOGÍA.....	12
2.3 INCIDENCIA.....	14
2.4 ETIOLOGÍA.....	14
2.5 MANIFESTACIONES CLÍNICAS.....	16
2.5.1 MANIFESTACIONES DEL OJO Y OIDO.....	16
2.5.2 MANIFESTACIONES DEL OJO.....	16
2.5.3 MANIFESTACIONES DEL OIDO.....	18
2.5.4 NERVIOS CRANEALES.....	20
2.5.5 CONSIDERACIONES DENTALES.....	21
3. CLASIFICACIÓN.....	23
3.1.1 PRUZANSKY MODIFICADA.....	23
3.2 O.M.E.N.S.....	26
2.7.1 O.M.E.N.S. PLUS.....	30
4. METODO DE DIAGNÓSTICO.....	31
5. TRATAMIENTO.....	33
5.1 INJERTO COSTOCONDRA.....	36
6. PLANTEAMIENTO DEL PROBLEMA.....	47
7. JUSTIFICACIÓN.....	48
8. OBJETIVOS.....	49
9. PRESENTACIÓN DE CASO CLÍNICO.....	50
10. DISCUSIÓN.....	57
11. CONCLUSIONES.....	59
12. REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS.....	60

INTRODUCCIÓN

La microsomía craneofacial se manifiesta como un conjunto de anomalías congénitas que involucran el esqueleto, los tejidos blandos y las estructuras neuromusculares derivadas exclusivamente del primer y segundo arcos branquiales¹. Corresponde principalmente al proceso mandibular del primer arco en el cual el cartílago de Meckel, que es el encargado del desarrollo de la mandíbula y las partes laterales del tercio inferior de la cara, se encuentra subdesarrollado.²

Es la segunda anomalía congénita más común después del labio paladar hendido. Se presenta en 1 de cada 5600 nacidos vivos, con una predominancia por el género masculino en una proporción 3:2³. También puede estar asociada con otros síndromes en los cuales puede existir afección unilateral o bilateral, con afectación más severa en uno de los dos lados.³

Aunque actualmente, se desconoce la etiología de la enfermedad, existen teorías que indican una hemorragia de la arteria estapedial, descrito por Poswilo en 1970.³

Existen diferentes clasificaciones, la más utilizada para la microsomía craneofacial es la de Pruzansky, modificada por Kaban en 1988 quien la divide en 4 tipos de acuerdo a la severidad de la hipoplasia o agenesia, y las estructura adyacentes afectadas.⁴

Los tipos de tratamiento se asocian de acuerdo a la clasificación establecida en su diagnóstico. Se enfoca de acuerdo al subtipo de microsomía craneofacial presente en los pacientes, siendo para los pacientes de tipo I y II la ortodoncia prequirúrgica y corrección ortognática durante la fase de dentición permanente. Para el tipo II b, avance ortognático con corrección posicional durante la dentición permanente. En caso de un paciente pediátrico se puede colocar injerto óseo interposicional y posteriormente

realizar distracción osteogénica. Por último los pacientes de tipo III, Reconstrucción de la articulación temporomandibular con injerto óseo durante la dentición mixta.³

2. MARCO TEÓRICO

2.1 ANTECEDENTES HISTÓRICOS

Las deformidades craneofaciales han sido conocidas desde tiempos antiguos. En ciertas sociedades se les consideró como un atributo de belleza; en otras, influidas por el pensamiento mágico se asociaron a poderes sobrenaturales.

Los Caldéanos, una de las tribus mesopotámicas, aproximadamente en el año 2000 a.C., descubrieron una serie de deformidades del primer y segundo arcos branquiales. Bartholinus en 1654 (Fig. 1) publicó el caso de un niño en quien el canal auditivo externo se encontraba ausente; 7 años más tarde reportó el caso de una mujer con microtía y ausencia de canal auditivo externo.⁵



FIG.1. Retrato de Bartholinus en 1654.

En el año 1954 Francois y Haustrate, nombran a la enfermedad como disostosis otomandibular. Posteriormente en 1983 Gayson la nombra microsomía craneofacial. La microsomía craneofacial ha tenido diversas sinonimias a lo largo de los años como se muestra en la siguiente tabla.⁶

Antecedentes Históricos con Sinonimia	
Nombre	Autor y año
Disostosis otomandibular	Francois y Haustrate 1954
Disostosis mandibulofacial unilateral	Wilson 1958
Síndrome del primer arco branqueal	McKenzie 1958
Necrosis facial intrauterina unilateral	Walker 1961
Displasia oculoauricovertebral	Gorlin 1963
Microsomnia hemifacial	Gorlin y Pindborg 1964
Síndrome del 1 y 2 arco branqueal	Grabb. 1965
Síndrome de Goldenhar	Sugar 1966
Displasia auricobranquial	Caronni 1967
Síndrome oral-mandibular- auricular	Stark y Saunders 1967
Displasia facial familiar	Ide 1970
Síndrome de Goldenhar-Gorlin	Aleksic 1975
Displasia lateral facial	Ross 1975
Espectro Facio -aurico-vertebral	Smith 1982
Microsmia craneofacial unilateral	Grayson 1983
Espectro oculo-aurico-vertebral	Actualidad

Tabla 1. Antecedentes históricos con sinonimia^{7,8}

2.2 EMBRIOLOGÍA

El desarrollo de la cabeza y cuello se caracteriza por la formación de arcos branquiales o faríngeos, que aparecen en la 4ta y 5ta semana de desarrollo intrauterino. Los arcos branquiales se hallan formados por bandas de tejidos mesenquimatoso, los cuales presentan un componente cartilaginoso, nervioso y arterial separado entre sí por los denominados surcos branquiales o faríngeos. Al mismo tiempo a lo largo de las paredes laterales de intestino faríngeo aparecen una serie de evaginaciones denominadas bolsas faríngeas, que se van introduciendo en el mesénquima sin llegar nunca a establecer comunicación de las hendiduras⁹. (Fig.2)

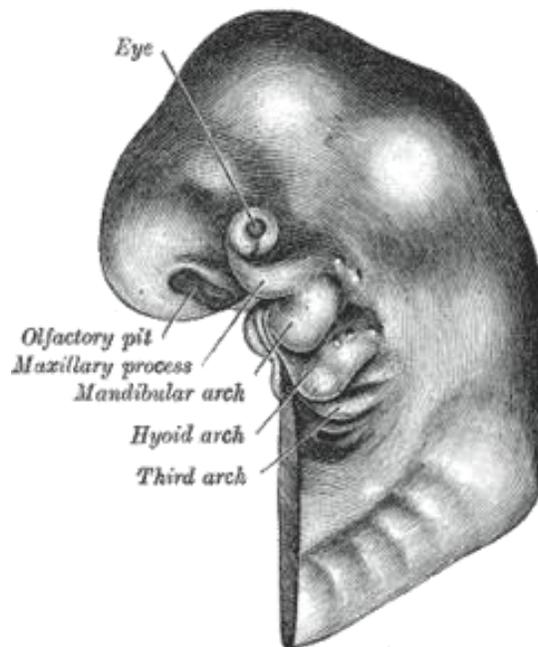


FIG 2. Esquema de un embrión en desarrollo en el que se muestran los tres primeros arcos branquiales.

PRIMER ARCO: El cartílago del primer arco se compone de una posición dorsal llamada porción maxilar y porción ventral denominada porción mandibular o cartílago de Meckel.

SEGUNDO ARCO: El cartílago del segundo arco branquial o arco hioideo (O cartílago de Reichert) da lugar al estribo, apófisis estiloides del hueso temporal, ligamento estilohioideo, asta menor y parte superior del cuerpo del hueso hioides.⁹

Arco faríngeo	Nervio	Músculos	Esqueleto
1. Mandibular (procesos maxilar y mandibular)	V. Trigémino, divisiones maxilar superior y mandibular	De la masticación (temporal, masetero, pterigoideos interno y externo), milohioideo, vientre anterior del digástrico, periestafilino externo (tensor del velo del paladar) y músculo del martillo (tensor del tímpano)	Premaxilar, maxilar superior, hueso cigomático, parte del hueso temporal, cartílago de Meckel, mandíbula (maxilar inferior), martillo, yunque, ligamento anterior del martillo, ligamento esfenomandibular
2. Hioideo	VII. Facial	De la expresión facial (buccinador, auricular, frontal, cutáneo del cuello, orbicular de los labios, orbicular de los párpados), vientre posterior del digástrico, estilohioideo, músculo del estribo	Estribo, apófisis estiloides, ligamento estilohioideo, asta menor y porción superior del cuerpo del hueso hioides
3	IX. Glosofaríngeo	Estilofaríngeo	Asta mayor y porción inferior del cuerpo del hueso hioides
4-6	X. Vago - Rama laríngea superior (nervio para el 4º arco) - Rama laríngea inferior o recurrente (nervio para el 6º arco)	Cricotiroideo, elevador del paladar, constrictores de la faringe Intrínsecos de la laringe	Cartílagos laríngeos (tiroides, cricoides, aritenoides, corniculado y cuneiforme)

FIG 3. Esquema de las estructuras derivadas del 1ero y 2do arcos faríngeos.⁹

2.3 INCIDENCIA

Poswillo y Grabb en 1965, estimaron que la microsomía craneofacial se presentaba en 1 de cada 5600 nacidos vivos. Stoll y colaboradores notaron una prevalencia de 1 por cada 19,500 nacimientos, y Melnick (1980), registra una frecuencia de 1 de cada 26,550 nacidos vivos, en un estudio que realizó en neonatos.

Existe una predilección por el género masculino con una relación de 3:2; así como preferencia del lado derecho.⁸

2.4 ETIOLOGIA

El origen de este trastorno es la interrupción de la vascularidad, debido a una crisis isquémica causada por el desarrollo incompleto o ausencia total de la arteria estapedial. En un estudio experimental en monos realizado por Poswillo y cols, en los años setentas, se les administró triazeno y el fármaco talidomida y señaló el desarrollo de un área focal de hemorragia en la cara. Debido a la arteria estapedial, desarrollando isquemia local y posterior deformidad consistente con la microsomía craneofacial en el 100% de los animales, por lo tanto se creó la teoría de la hemorragia / isquemia para el desarrollo de este trastorno.³

Otra de las teorías fue propuesta por Johnston y Bronsky quienes describen que la microsomía craneofacial puede ocurrir como resultado de un efecto primario de la talidomida sobre las células de la cresta neural, lo que conduce a amplios defectos de la hemorragia puede explicar las deformidades mandibulares posteriores. En apoyo de su argumento proponen que la microsomía craneofacial puede ser análoga a otros síndromes como el síndrome del ácido reitinoico, síndrome de Digeorge, síndrome de Down y síndrome de Treacher Collins, que incluyen anomalías auriculares, resultado de la interrupción en la migración y/o la muerte de las

células de la cresta neural y población de las células adyacentes, que conduce a la variabilidad en los efectos observados de este trastorno.¹⁰

A pesar de la frecuencia de este trastorno, la etiología y la patogénesis de la microsomía craneofacial sigue siendo incierta. Hasta la fecha, no existe evidencia de transmisión hereditaria aunque se ha asociado a anomalías cromosómicas como delección del brazo largo cromosoma 5, trisomía del 18, a la duplicación del cromosoma 7, entre otras alteraciones que se muestran en la siguiente tabla.⁵

Chromosomal abnormalities seen in CFM			
Abnormality	Gene	Type	Reference
22q11.2	Crkl	Deletion	Xu et al, ¹⁰ 2008; Digilio et al, ¹¹ 2009; Tan et al, ¹² 2011
14q22.3	OTX2		Zielinski et al, ¹³ 2014
3q29		Deletion	Guida et al, ¹⁴ 2015
14q32	GCS		Kelberman et al, ¹⁵ 2001
15q26.2-3			Huang et al, ¹⁶ 2010
1p22.2-p31.1		Deletion	Callier et al, ¹⁷ 2008
12p13.33		Deletion	Rooryck et al, ⁷ 2010; Adbelmoity et al, ¹⁸ 2011
Trisomy 22			Kobrynski et al, ¹⁹ 1993
14q23.1		Duplication	Ballesta-Martinez et al, ²⁰ 2013; Ou et al, ²¹ 2008
15q24		Deletion	Brun et al, ²² 2012
5q13.2		Deletion	Huang et al, ¹⁶ 2010
5p15.33-pter		Deletion	Descartes et al, ²³ 2006; Josifova et al, ²⁴ 2004; Ladekarl et al, ²⁵ 1968; Ala-Mello et al, ²⁶ 2008
10p14-p15		Duplication	Dabir et al, ²⁷ 2006
14q31.1-3		Deletion	Gimelli et al, ²⁸ 2013
15q24.1		Deletion	Brun et al, ²² 2012
Trisomy 18			Verloes et al, ²⁹ 1991
Deletion 22qter		Deletion	Herman et al, ³⁰ 1988
22q11.1-21		Duplication	Quintero-Rivera, ³¹ 2013; Torti et al, ³² 2013
X chromosome aneuploidies			Garavelli et al, ³³ 1999; Poonawalla et al, ³⁴ 1980
t(9;18) (p23;q12.2)		Translocations	Rooryck et al, ⁷ 2010
inv9(p11;q13)		Inversion	Stanojevic et al, ³⁵ 2000
inv14(p11.2;q22.3)		Inversion	Northup et al, ³⁶ 2010
Mosaicism trisomy 7		Mosaic	Hodes et al, ³⁷ 1981
Mosaicism trisomy 9		Mosaic	de Ravel et al, ³⁸ 2001; Wilson et al, ³⁹ 1983
Mosaicism trisomy 22		Mosaic	de Ravel et al, ³⁸ 2001
8q13			Cousley et al, ² 1997

Tabla 2. Anomalías cromosómicas de la microsomía craneofacial⁴

2.5 MANIFESTACIONES CLINICAS

2.5.1 MANIFESTACIONES DEL OJO Y OIDO

La microsomía craneofacial afecta frecuentemente el oído y ojo, ocasionando desde hipoplasia hasta aplasia del oído medio e interno, así como microftalmia, anoftalmia y estrechamiento de la fisura palpebral.³

2.5.2 MANIFESTACIONES DEL OJO

Una de las características clínicas principales de la microsomía craneofacial, son las dermoides epibulares, que aparecen como parches cutáneos que se extiende sobre la conjuntiva del ojo y la córnea y que ocurren con mayor frecuencia en el polo inferior y temporal del ojo a nivel del limbo, su manifestación es más frecuente unilateral que bilateral. Se han reportado colobomas del parpado superior en un 20% de los casos. Los trastornos de motilidad ocular ocurren en hasta un 25% de los casos.³

A continuación se muestran las manifestaciones más comunes en la siguiente tabla.¹⁰

MANIFESTACION	DESCRIPCION	IMAGEN
DERMOIDES EPIBULARES	Son los tumores oculares congénitos, comprenden 48 y 24% de los coristomas epibulbares respectivamente	

<p>MICROOFTALMIA</p>	<p>Malformación congénita en la órbita con ojo hipoplásico</p>	
<p>COLOBOMA</p>	<p>Un coloboma es un defecto congénito en la estructura del párpado o del ojo que se presenta en un 20%, El coloboma puede afectar el iris, el lente, la retina, o el nervio óptico. El cierre incorrecto de la fisura causa un defecto</p>	
<p>ESTRABISMO</p>	<p>El estrabismo es un problema visual que hace que los ojos no estén alineados correctamente y apunten en diferentes direcciones. Un ojo puede mirar hacia delante, mientras que el otro se vuelve hacia</p>	

	<p>adentro, hacia afuera, hacia arriba o hacia abajo. El giro del ojo puede ser consistente o puede ir y venir. La alineación correcta puede intercambiar o alternarse de un ojo al otro.</p>	
<p>ANOFTALMIA</p>	<p>Malformación congénita o adquirida que o una ausencia completa del globo ocular debido al fracaso de formación de la vesícula óptica.</p>	

Tabla 3. Descripción de manifestaciones oculares

2.5.3 MANIFESTACIONES DEL OIDO.

Las deformidades de la oreja se deben a una alteración en el desarrollo embrionario, que pueden presentarse desde Anotia que es el caso más severo hasta alteraciones menores en la forma y la implantación. Estas formas de microtía ocurren desde la 6ª. Semana de gestación, hasta aquellos menores que son el resultado de accidentes embrionarios en estadios más tardíos, aproximadamente en el tercer mes de desarrollo fetal.

La frecuencia de presentación de la microtía varía de acuerdo a la extensión de la deformidad. Anormalidades severas ocurren en aproximadamente

1:7000 a 1:8000 nacimientos vivos, aunque existen reportes de que varía en determinados grupos étnicos. Se han postulado factores hereditarios y factores específicos. Hay interrelaciones morfológicas, anatómicas y genéticas entre las orejas micróticas, en jareta o en asa, que demuestran que esas deformaciones están relacionadas y pueden ser hereditarias. Algunos de carácter dominante, como las fístulas preauriculares y la combinación de fístulas, apéndices preauriculares, oreja excavada y sordera.

Numerosos esquemas de clasificación se han propuesto para la microtía. Existen cinco grados para las deformidades auriculares externas, con relación a la escala descendente de gravedad, que son aceptadas internacionalmente.¹¹

I		Anotia
II		Microtía (hipoplasia completa). A. Con atresia del conducto auditivo externo B. Sin atresia del conducto auditivo

<p>III</p> 	<p>Hipoplasia del tercio medio de la oreja</p>
<p>IV</p> 	<p>Hipoplasia del tercio superior de la oreja. A. Oreja constreñida (oreja en copa o asa) B. Criptotia C. Hipoplasia del tercio superior completo</p>

Tabla 4. Descripción de las deformidades auriculares externas

2.5.4 NERVIOS CRANEALES

Múltiples estudios han informados malformaciones reincidentes en asociaron con la microsomía craneofacial

Los nervios craneales reportados que están involucrados con la microsomía craneofacial son, trigemino (V), maxilar superior y mandibular, facial (VII), Glossofaríngeo IX, Vago (X) rama laríngea superior y rama laríngea inferior o recurrente.⁹ Si bien el grado de la afectación varía con el análisis, en el nervio facial se ha observado una parálisis hasta en un 10% de los pacientes y algún grado de afectación del nervio facial (incluyendo debilidad) en un 45% en un estudio de 154 pacientes reportados por Vento, LaBrie y Mulliken et al.³

ANOMALIAS CARDIOPULMONARES, RENALES Y VASCULARES

Las anomalías cardíacas congénitas ocurren en asociación con la microsomía craneofacial. Son defectos del septo ventricular y tetralogía de Fallot (con o sin un arco aórtico derecho) representan el 50% de los defectos. La transposición de los grandes vasos, la dextrocardia, hipoplasia tubular del arco aórtico, y otras anomalías también son frecuentes.

Las anomalías pulmonares pueden variar desde lobulación incompleta, hipoplasia, o incluso la agenesia del pulmón. Estas anomalías ocurren del lado de la lesión facial. Significativamente desde el punto de vista microvascular, puede haber hipoplasia de la arteria carótida externa, así como hipoplasia o aplasia de cualquiera de sus ramas.

En la microsomía craneofacial también se asocia frecuentemente con anomalías renales. Esto incluye suministro anómalo vascular, agenesia renal, hidronefrosis, duplicación o anomalías del sistema colector.³

2.5.5 CONSIDERACIONES DENTALES:

La mala oclusión es característica de la microsomía craneofacial 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 prematura de órganos dentarios, hipoplasia de esmalte en incisivos del lado afectado.¹²



FIG 4. Oclusión preoperatoria de paciente con microsomía craneofacial.¹²

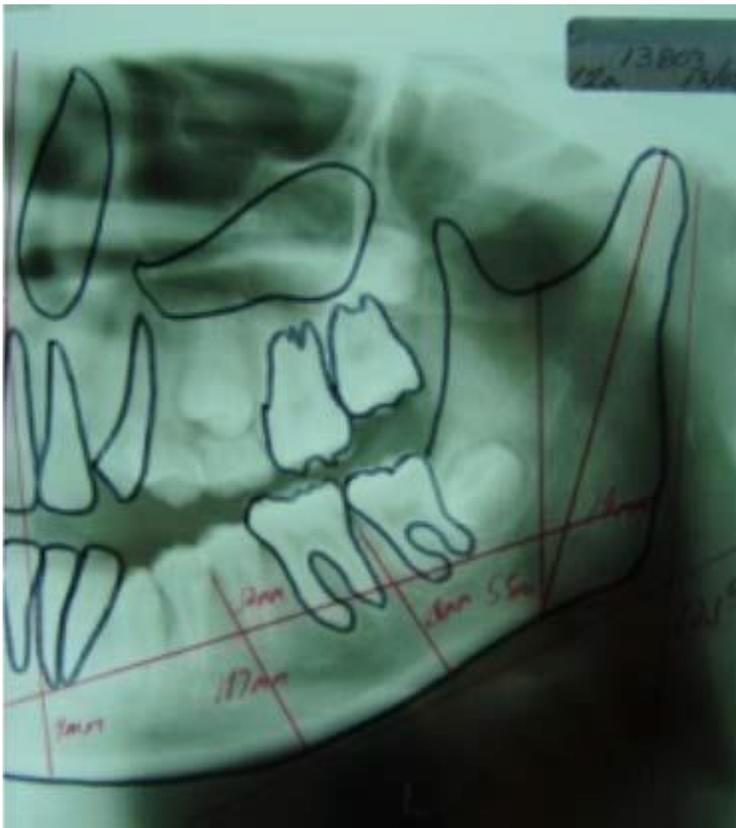


FIG 5. Trazado posoperatorio.¹²

3. CLASIFICACIÓN

3.1 PRUZANSKY MODIFICADA

El primer sistema de clasificación importante para pacientes con microsomía fue descrito por Pruzansky en 1969, y ha proporcionado una piedra angular para los sistemas de clasificación, describió tres tipos de hipoplasia mandibular.³ En 1988, Kaban y Mulliken describieron una modificación del sistema de Pruzansky, clasificación que dividió el Pruzansky en tipo II a y tipo II b, basados en la ubicación y posición de la articulación temporomandibular en 20 pacientes.¹³

TABLA DE LA CLASIFICACION DE KABAN Y MULLIKEN

Tipo I: hipoplasia condilar y de la rama mandibular con morfología normal. En estos casos el cóndilo está centrado en la fosa glenoidea y la articulación temporomandibular es normal

Tipo II: - hipoplasia y dimorfismo de la rama y cóndilo mandibular. Este grupo se divide en 2 subgrupos y dependiendo de la relación entre el cóndilo y la fosa glenoidea.

Tipo II a: cóndilo centrado en la fosa glenoidea con función articular normal con un pequeño chasquido.

Tipo II b: el cóndilo se encuentra usualmente desplazado anterior, medial e inferiormente.

Tipo III: agenesia del proceso condilar.

Tabla 5. Descripción de la clasificación de Kaban.¹³

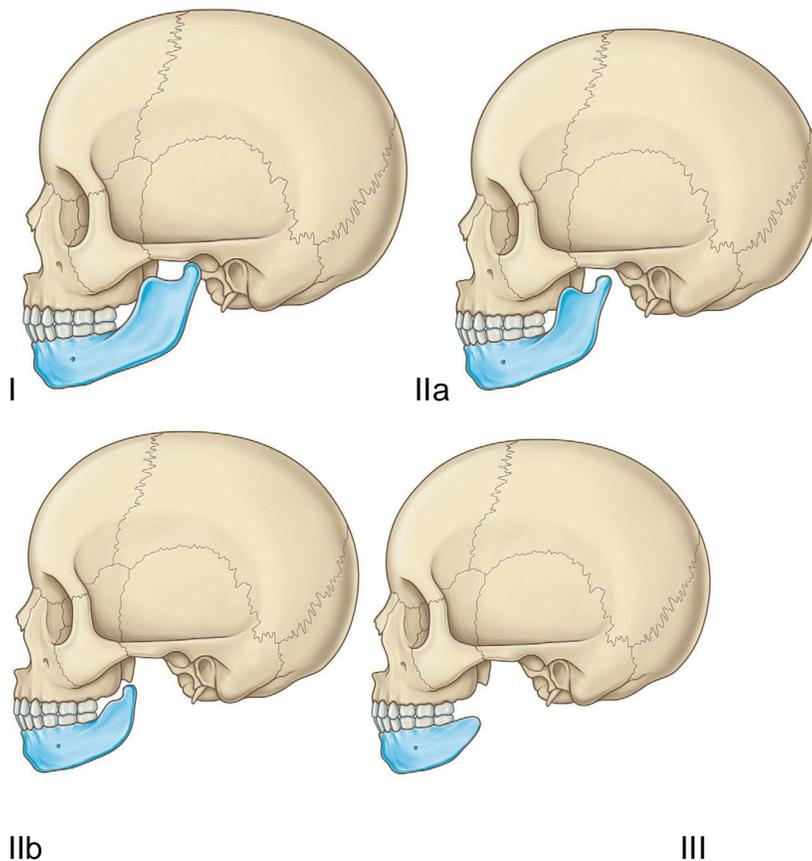


FIG 6. La hipoplasia mandibular puede variar desde una hipoplasia mínima hasta una hipoplasia de la rama y del cóndilo.³

El sistema de clasificación es de Pruzansky y La modificación de Mulliken de Kaban respecto a la hipoplasia mandibular³

La mandíbula del Tipo IIA tiene morfología, pero no tiene una posición funcional y apropiada articulación temporomandibular para permitir la apertura simétrica de la mandíbula. Por el contrario, en los pacientes de tipo IIB, la articulación temporomandibular está mal posicionada en la parte inferior, medial y anterior. En su serie, Kaban y Mulliken agrupan la mandíbula Tipo I con el Tipo IIA, ya que las articulaciones eran funcionales, y la corrección rotacional podría lograrse mediante una rama vertical, oblicua u horizontal. La osteotomía con injerto óseo interposicional la requerían los

pacientes con Tipo IIB y III ya que requieren la reconstrucción total de la articulación temporomandibular. En la serie de Kaban y Mulliken, cinco pacientes fueron Tipo I (25%), cinco de tipo IIA (25%), cinco de tipo IIB (30%) y cuatro fueron Tipo III (20%).¹⁴

El sistema de clasificación de Pruzansky, y el de Kaban y Mulliken derivado de este sistema, se centra en la mandíbula y la articulación temporomandibular. Varios otros sistemas de clasificación nos dicen que tienen por objeto una descripción más completa de las anomalías en el espectro de la microsomía craneofacial que son componentes del espectro total.¹⁵

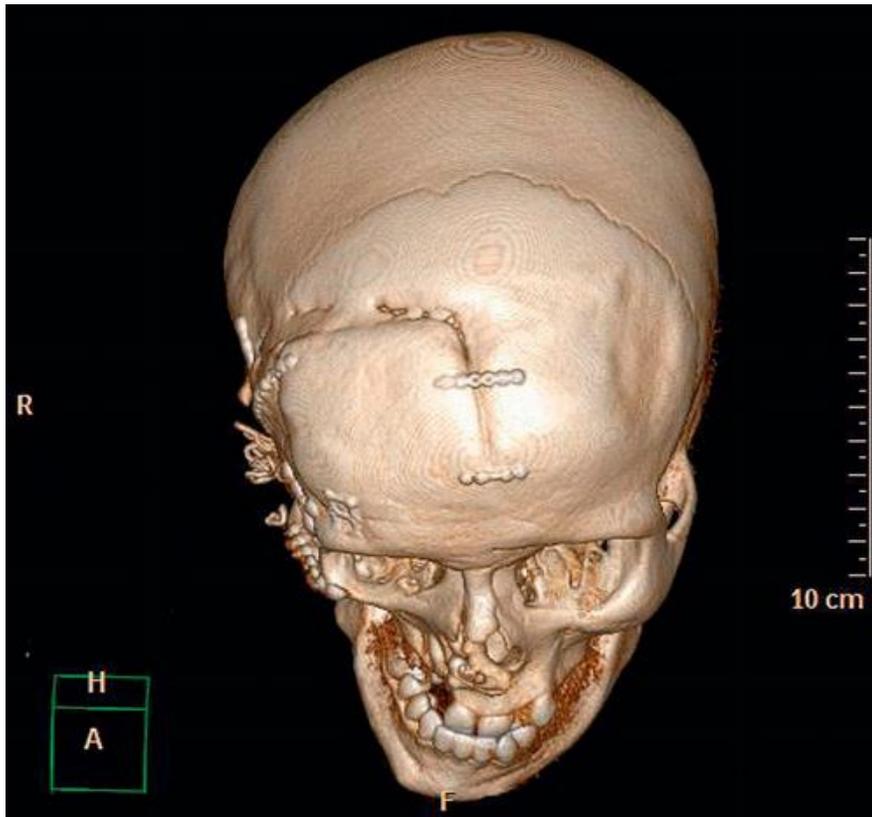


FIG 7. La reconstrucción tridimensional de la tomografía computarizada ilustra el compromiso del cigomático y del maxilar, además de la hipoplasia mandibular.¹⁵

3.2 Clasificación de O.M.E.N.S.

El sistema OMENS se notificó en 1991 y el sistema "OMENS-plus" fue descrito en 1995. Ambos sistemas intentan proporcionar un marco para la clasificación completa de las anomalías observadas en asociación con la microsomía craneofacial, y han sido utilizados clínicamente hasta cierto punto.¹⁶

ANATOMIA	DESCRIPCION	CLASIFICACION
O (orbita)	<p>El "O" describe la morfología de la órbita, y varía desde el tamaño normal y posición (O1) tanto al tamaño anormal como a la posición (O3).¹⁷</p> <p>El plano sagital se definió dibujando la línea vertical de la cresta galli a la espina nasal anterior, estos puntos se eligieron basándose en la facilidad de identificación y un alto grado de correlación con los hallazgos físicos (kaban 1981). Una línea horizontal se dibuja entonces en un ángulo recto a la tangente del</p>	<p>Oo: tamaño y posición normal.</p> <p>O1: Tamaño orbitario anormal.</p> <p>O2: Posición orbitaria anormal. (Colocar una flecha de la posición, O2 ↑ si es superior O2 ↓ si es inferior).</p> <p>O3: Posición y tamaño orbitario anormal.¹⁸</p>

	plano sagital, a los bordes supraorbital. Estos se caracterizaron como: ¹⁶	
M (mandíbula)	<p>La clasificación 'M' para la mandíbula varía de normal (M0) a la ausencia completa de la rama, fosa glenoidea, y articulación temporomandibular (M3), y se basa en la clasificación de Pruzansky para anomalías mandibulares.¹⁷</p> <p>La mandíbula se evalúa radiográficamente sobre la base de la clasificación originada por pruzansky (1969), Swanson y Murray (1978) y posteriormente modificada por kaban (1981 y 1988).¹⁶</p>	<p>M0: normal.</p> <p>M1: La mandíbula y la fosa glenoidea son pequeñas con una rama corta.</p> <p>M2: La rama mandíbula es corta y de forma anormal. Las subdivisiones A y B están basadas en la posición relativa del cóndilo y la articulación temporomandibular (ATM).</p> <p>2a: La fosa glenoidea tiene una posición anatómicamente aceptable con referencia a la ATM opuesta.</p> <p>2b: La ATM está desplazada inferior, medial y anteriormente con un cóndilo severamente hipoplásico.</p>

		M3: Existe ausencia completa de rama, fosa glenoidea y ATM. Ear (Oreja). ¹⁸
E (oído) (Ear por sus siglas en ingles)	El 'E' describe anomalías del oído, y varía de E0 a E3 (lóbulo mal posicionado con la articulación ausente). ¹⁷	E0: Oreja normal. E1: Hipoplasia leve, pero todas las estructuras están presentes. E2: Ausencia del canal auditivo externo con hipoplasia variable de la concha. E3: Lóbulo mal posicionado con ausencia de oreja. El remanente lobular generalmente está desplazado inferior y anteriormente. ¹⁸
N (nervio facial)	La 'N' caracteriza la gravedad de la afectación del nervio facial (N0 a N3). La debilidad del nervio facial se clasifica sobre la base del examen clínico de la siguiente manera: ¹⁶	N VII0: No existe compromiso del nervio facial. N VII1: Compromiso superior del nervio facial (ramas temporal y cigomática). N VII2: Compromiso inferior del nervio facial

		<p>(ramas bucal, mandíbula y cervical).</p> <p>N VII3: Todas las ramas del nervio facial están afectadas. Se pueden analizar otros nervios comprometidos, tales como el trigémino V (sensorial), hipogloso XII y el resto de los nervios craneales se les anota con su propio número.¹⁸</p>
<p>S (tejidos blandos) Soft tissue por sus siglas en ingles.</p>	<p>Describe el grado de deficiente de tejidos blandos.¹⁷</p> <p>la clasificación de la deficiencia de tejidos blandos se modificó a partir del sistema propuesto por Murray (1984), que incluía debilidad nerviosa, macrostomia y anomalías auriculares.¹⁶</p>	<p>S0: No existe deficiencia de tejidos blandos ni muscular.</p> <p>S1: Deficiencia mínima de tejidos blandos y muscular.</p> <p>S2: Moderada – entre los dos extremos, S1 y S3.</p> <p>S3: Severa deficiencia de tejidos blandos debida a hipoplasia del tejido celular subcutáneo y músculo.¹⁸</p>

Tabla de clasificación O.M.E.N.S¹⁶

En los casos de microsomía craneofacial bilateral, cada lado se clasifica por separado para cada uno de los cinco componentes O.M.E.N.S.¹⁶

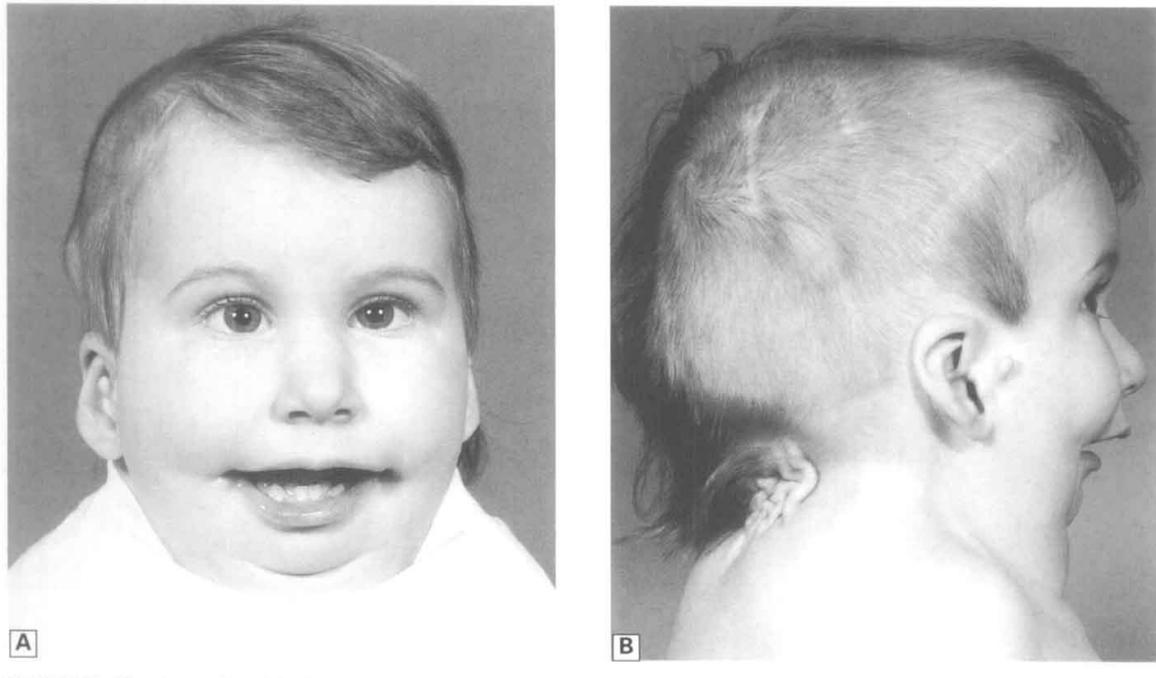


FIG 8. Niño con microsomía craneofacial bilateral tipo II b, y con clasificación de $O_0.M_{2b}.E_2.N_0.S_1$.¹⁶

3.3 O.M.E.N.S PLUS

El sistema OMENS-plus incluye anomalías extra-craneofaciales, simplemente designación de la clasificación «plus», similar a la defendida por Cousley.¹⁷

Se ha publicado una versión modificada (OMENS PLUS), que se utiliza cuando las estructuras no craneofaciales también están involucradas. Con

estos sistemas de clasificación, es que una mejor diferenciación de la clave fenotípica, estos elementos conducirán a un mejor diagnóstico, planificación del tratamiento, predicciones pronosticas, datos de evaluación y correlación de casos.⁴

4. METODOS DE DIAGNÓSTICO

Es una evaluación detallada de todas las estructuras afectadas, órbita, el maxilar, el cigomático, la mandíbula, la bóveda craneal, la función nerviosa, el oído, los tejidos blandos y las anomalías extra-craneales. La especificación de la planificación quirúrgica de la microsomía craneofacial incluye una radiografía panorámica, ambos cefalogramas laterales y radiografías de tórax. Mientras la reconstrucción tridimensional de las tomografías computarizadas es muy valiosa para visualización de todo el defecto esquelético, los cefalogramas son esenciales componentes para la planificación quirúrgica.

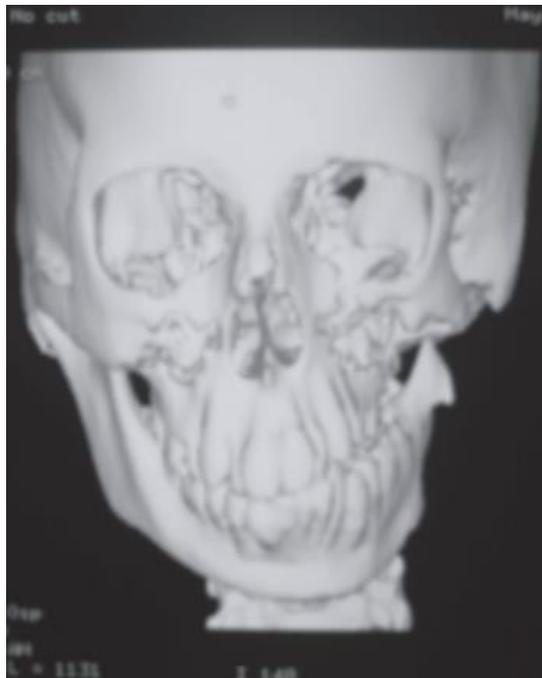


FIG 9. TAC facial, visión frontal.¹⁵

Los modelos dentales también deben ser obtenidos tanto para los registros como para la fabricación de férulas y facilitar la corrección quirúrgica. La caracterización de la deformidad incluye la determinación de la desviación del esqueleto de la línea media facial. Esto incluye una determinación de la discrepancia vertical de la altura de la rama, medida como la distancia vertical entre el gonion y el ápice de la cabeza del cóndilo tanto en los lados normales como en los normales. La diferencia entre estas dos mediciones indica la deficiencia vertical de este defecto mandibular. Los cefalogramas en las radiografías de tórax permiten caracterizar las órbitas, abertura piriforme, relaciones oclusales y punta de la barbilla. Las líneas de referencia se extraen a través del nasion y la espina nasal anterior. El grado de inclinación del maxilar superior debe determinarse preoperatoriamente dibujando una línea a través de los bordes orbitales superiores, como indicador de la base craneal anterior, y relacionando la posición de una línea atravesado por el piso nasal / piso maxilar. La medición de las líneas verticales en el cefalograma al nivel de los molares dará una medida directa de la inclinación del maxilar. Esta se correlaciona con la cirugía de modelos dentales. Los cefalogramas laterales y los modelos dentales permiten una determinación del grado de adelanto de la mandíbula. En última instancia, el cirujano tiene que utilizar estas medidas y la férula oclusal para guiar al posicionamiento final.³



FIG 10. Modelos dentales usados para la planificación de corrección de la microsomía craneofacial.³

5. TRATAMIENTO

En 1937 Kazanjian realiza una distracción osteogénica mandibular en una paciente usando un incremento gradual de tracción.

El manejo quirúrgico de la microsomía craneofacial de tipo I se agrupa a menudo con deformidades de tipo II a. En estas deformidades, la planificación preoperatoria incluye el uso de cefalogramas y modelos dentales para planificar un estudio ortognático procedimiento para nivelar el plano oclusal. El eje de rotación está previsto desde los cefalogramas de torax y los modelos dentales para permitir establecimiento de una línea media vertical. Muchos autores difieren sobre la edad adecuada para la intervención quirúrgica, sin embargo la edad ideal es aproximadamente entre los siete y ocho años de edad, en la etapa de dentición mixta, después de la reconstrucción del oído. En la anomalía Tipo I, todo lo que puede ser necesario es el alargamiento del lado afectado de la rama mandibular. Esto se puede lograr por una osteotomía de la rama o distracción osteogénica, dependiendo del paciente.³



A

B

C

Figura 11. Procedimiento quirúrgico A) inicios. B) abordaje quirúrgico. C) osteotomía.¹⁶

En el enfoque convencional, la rama se aproxima a través de una incisión intraoral (fig.11 B), y la osteotomía se puede realizar como una incisión sagital o una osteotomía (fig. 11 C) vertical de la rama. Dependiendo del

grado de movimiento, la osteotomía mandibular puede requerir injerto de hueso suplementario, con sitio donante de hueso ilíaco o costilla. Con el uso de la fijación de tornillo transbucal en el sitio de la osteotomía, no hay necesidad de fijación maxilomandibular. La osteotomía de Le Fort I es concomitantemente, como puede ser indicado por la severidad de la deformidad. En los pacientes que requieren la osteotomía de Le Fort I, el operatorio la planificación y el abordaje quirúrgico son similares a los de la mandíbula de pacientes tipo IIA descritos a continuación. En muchos casos, los pacientes que han obtenido madurez esquelética, la osteotomía es necesaria para el nivelado completo de la mandíbula y plano oclusal. La distracción y osteogénesis en el esqueleto facial fueron desarrollados inicialmente por los experimentos con animales y experiencias clínicas de McCarthy y colegas. Las técnicas que han sido promulgadas han sido adoptadas y modificadas por otros.³

Específicamente, el alargamiento de la mandíbula, ya sea osteotomía o distracción ósea, se cree que "desbloquea" la constricción de la mandíbula sobre el maxilar y permitir el efecto.³

La osteogénesis por distracción tiene varias ventajas. El proceso de distracción crea hueso que parece ser menor resistente a la recaída que los injertos óseos. La técnica tampoco requiere la toma de un injerto óseo y evitan la morbilidad secundaria asociado con este procedimiento. Además, la distracción ontogénica proporciona un alargamiento gradual de la envoltura de los tejidos blandos, minimizando la elasticidad de los tejidos blandos hipoplásicos. Las desventajas incluyen la presencia de una cicatriz en la mejilla con la percutánea de dispositivos fijos y las limitaciones impuestas a la corrección obtenida por un único vector de movimiento. La cicatriz creada puede ser mitigada hasta cierto punto mediante el uso de dispositivos internos "enterrados" que están atornillados a la mandíbula, McCarthy ha desarrollado y abogó por el uso de un ajuste multiaxial externo, dispositivo

para permitir la distracción multi-vector, permitiendo el ajuste a medida que el proceso de distracción avanza. Esto permite la eliminación de muchas de las restricciones impuestas por un dispositivo uni-axial. Algunos cirujanos defienden el retraso de la corrección quirúrgica de deformidades tipo I hasta la madurez esquelética, con lo que se obvia el potencial de la necesidad de una intervención secundaria.³



FIG 12. Colocación de distractor¹⁶

5.1 INJERTOS COSTOCONDRALES

Los injertos costocondrales se usan convencionalmente para la reconstrucción de la rama ascendente y del cóndilo, sus principales ventajas son su biocompatibilidad y el potencial de crecimiento, y las desventajas son su imprevisibilidad del patrón de este crecimiento, y las grandes cantidades de cartílago que se necesitan. Cuando cosechamos el injerto estimamos la cantidad de hueso intraoperatoria y debe ser cuidadoso para no tener exceso de cartílago. Luego recortaremos el injerto e intentaremos adaptarlo al segmento óseo faltante. Utilizamos guías de planificación y fabricación tridimensionales y plantillas para la reconstrucción óptima de la mandíbula. El software utilizado para la planificación aplica tecnología de espejo y crea plantillas estereolitográficas impresas tridimensionales del injerto previsto, lo que resulta en una recolección precisa y reconstrucción exacta.¹⁷



FIG 13. Injerto costocondral para la reconstrucción de arco cigomático, articulación temporomandibular y rama de la mandíbula en deformidad tipo III Preservación de la manga en la unión costocondral para preservar integridad en este punto.¹⁷

5.2 COMPLICACIONES DEL INJERTO

Un injerto costocondral es la opción más conocida para la reconstrucción de la rama y la articulación temporomandibular, debido a un mayor crecimiento de la injerto²⁰

Las complicaciones más comunes se observan fractura de injerto, fracaso de injerto de costilla, y bajo crecimiento del injerto²⁰

Otra de las complicaciones son las infecciones, y se encontraron cultivos bacteriológicos del injerto en las cuales se revelaron, que existan infecciones por *Streptococcus species*.²⁰

TIPO I / TIPO II a

Las deformidades faciales más severas en el Tipo I probablemente requieran la osteotomía Le Fort I como un adjunto a la osteotomía mandibular para la corrección completa de la deformidad facial. Las deformidades tipo I son las que requieren una osteotomía Le Fort I para nivelar del plano oclusal, la planificación preoperatoria requiere establecer la línea media del rostro y las osteotomías diseñadas para mover tanto el maxilar y las líneas medias dentales mandibulares, en alineación con la línea media.³

PROCEDIMIENTO:

Después de la inducción de anestesia endotraqueal general a través de un tubo nasal, el tubo endotraqueal se cose al septo y se asegura a la frente o al cuero cabelludo. La boca es irrigada, y toda la cara y los ojos se preparan en el campo. Se realiza una incisión del surco superior, el maxilar y el cigomático están expuestos. El suelo de la abertura piriforme se disecciona libre de mucosa, y una osteotomía 'alta' Le Fort I es planificado, teniendo cuidado de los caninos del niño en dentición. El grado de reducción en el lado "normal" se puede planear, según sea necesario. La osteotomía de Le Fort I se completa y la movilización del maxilar es esencial para el éxito. Se debe tener cuidado durante la osteotomía vomer / septal para evitar la laceración o desarticulación del tubo endotraqueal. El maxilar se mueve hacia abajo, hacia adelante, y girado al lado "normal". Se coloca la férula oclusal y al paciente asegurando la fijación maxilomandibular. El posicionamiento del maxilar es crítico y debe ser verificado por la medición

de las distancias verticales de los tendones ciliares. El maxilar se fija en posición con la fijación de la placa a lo largo del contrafuerte cigomático y piriforme. Después de esto, la fijación maxilomandibular se libera, y las osteotomías de la rama se realizan tanto en el afectado y "lado normal". La mandíbula se gira en posición asegurado a la férula final, y las osteotomías de la rama están aseguradas con fijación transbucal. Pueden ser necesarios injertos óseos para curación en el lado afectado. La fijación maxilomandibular debe ser liberada, y la mandíbula tomada a través de un rango de movimiento para ser la fijación segura y exacta.³



FIG 14.



FIG 15.

Distractor: figura 14 muestra la activación del distractor. Figura 15 muestra una radiografía panorámica de la colocación final del distractor.¹⁷

La osteogénesis por distracción también es útil para deformidades graves tipo I y tipo IIA. La mandíbula se distrae a una longitud simétrica con el lado contralateral. El maxilar entonces permitió crecer en aposición a la nueva

posición de la mandíbula, con un bloque de mordedura disminuyó lentamente en tamaño en el lado afectado a minimizar la súper-erupción dental y maximizar el crecimiento del hueso basal. Si no se produce esta corrección, se puede realizar un Le Fort I en una fecha posterior para completar la alineación oclusal.³

TIPO II b

El tratamiento de las anomalías de tipo IIB y III requiere la reconstrucción completa de la cabeza condilar de la rama y la articulación temporomandibular con un injerto de costilla (costocondral), o la creación de la altura vertical apropiada de la rama a través de la distracción osteogénica. La rehabilitación facial también puede requerir la reconstrucción del arco cigomático y de la fosa glenoidea. La reconstrucción de la fosa glenoidea es necesaria en todos los pacientes en los que se encuentra ausente, ya que proporcionan estabilidad para el arco del movimiento mandibular. La reconstrucción quirúrgica de la mandíbula tipo II b incluye las etapas de la mandíbula del Tipo II a, pero además requiere de un injerto costocondral. La planificación del tratamiento incluye la evaluación detallada de la alineación de la línea media facial y Le Fort I. Siguiendo la inducción satisfactoria de la anestesia general a través de un tubo endotraqueal, el paciente está preparado y cubierto, incluyendo el pecho anterior contralateral. La incisión para la obtención de la costilla es aproximadamente al nivel de la quinta costilla, y está centrado por debajo de la medioclavicular línea. La disección se desarrolla a través de la piel y el tejido subcutáneo. La incisión es transportada directamente en la parte superior de la costilla sólo lateral a la unión costocondral. La disección luego aísla la costilla medial y la unión costocondral por disección circunferencial para una distancia que se extiende aproximadamente 20 mm medial a la unión costocondral. Munro ha

defendido la disección de 10 mm a cada lado de la costondral. En un punto aproximadamente 20 mm laterales a la unión costocondral, la disección puede proceder en el plano subperiosteal y extenderse lateralmente hasta obtener una longitud de nervio adecuada. En los casos que carecen de una fosa glenoidea, una costilla adyacente puede ser utilizada en este momento para la reconstrucción del arco cigomático. El maxilar se gira en sentido caudal, anterior y hacia el lado contralateral. El paciente es entonces colocado en la férula oclusal final, y la mandíbula se disecciona circunferencialmente y aisladas. Esto puede lograrse mediante un intra-oral, o en algunos casos, una incisión Risdon se coloca dos centímetros debajo del cuerpo de la mandíbula, permitiendo la disección extraoral a realizar y la exposición directa de la cara lateral de la mandíbula. La disección entonces procede sin complicaciones hacia la fosa glenoidea. Una incisión vertical secundaria que recubre la extensión posterior del arco cigomático se hace en el área pre-tragal, y permite la disección y la exposición de la fosa glenoidea hipoplásica. Esta segunda incisión se puede utilizar para guiar la disección roma desde abajo y crear el túnel para la colocación del injerto costilla. Durante la colocación de estas incisiones y la creación del túnel, se debe considerar la hipoplasia del hueso temporal, la posición más medial de la fosa glenoidea, y el curso potencialmente aberrante de la nervio facial. La cápsula cartilaginosa del injerto costocondral es recortado a entre 5 y 10 mm de altura, y el injerto entra al túnel de modo que este capuchón se asiente contra la fosa glenoidea / hipoplásica.³



FIG 16. Unión de injerto de costilla y mandíbula mostrando colocación oblicua de tornillos y placa. La colocación lineal con el eje largo de la costilla puede conducir a una fractura lineal y pérdida de fijación.²⁰

La costilla se fija entonces a esta zona usando una sutura y se asegura a la mandíbula mediante fijación de placas y tornillos. Al concluir el procedimiento, el paciente es llevado a través de un rango de movimiento mandibular y la relación oclusal se confirmó. Postoperatoriamente, al paciente se le coloca plantillas oclusales para guiar el cierre dental mientras que los músculos adaptarse a sus nuevas relaciones.³

Este tratamiento prevé la transferencia de crecimiento de la costilla a la nueva posición en la rama mandibular y, al hacerlo, permite que la mandíbula crezca con relación al resto del esqueleto facial. En este injerto, la mayoría de los casos crecen simétricamente con el resto de la cara.²⁰

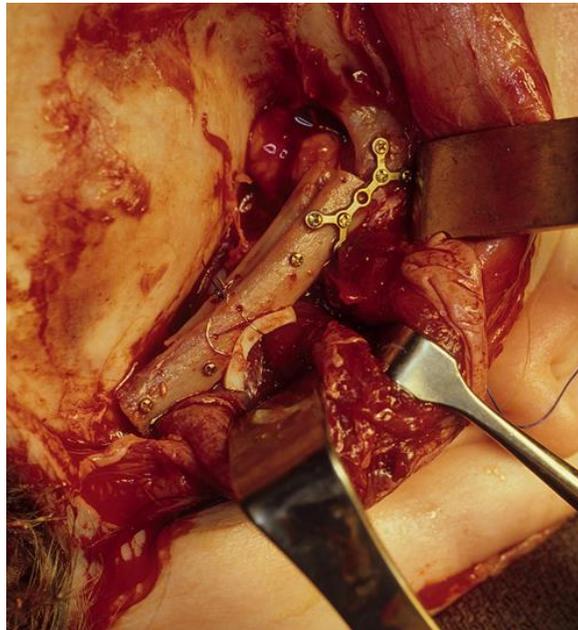


FIG 17. Reconstrucción de articulación cigoma-temporomandibular con dos costillas colocadas una al lado de la otra para hacer más fuerte la nueva cabeza condilea.¹⁷

TIPO III

En microsomía craneofacial, los pacientes con mandíbulas severamente hipoplásicas requieren la sustitución de la rama y la unidad del cóndilo. Un injerto costocondral es la opción más conocida para la reconstrucción de la rama y la articulación temporomandibular, debido a un mayor crecimiento de la injerto.¹⁷

El tratamiento de la microsomía craneofacial en sí es variado y requiere una evaluación y un enfoque integrales. El grado de transversalidad, sagital y vertical de todos los componentes de la deformidad deben ser evaluados y considerados. Esto incluye una consideración de la mandíbula, el maxilar, el cigomático, el hueso temporal y la fosa glenoidea.²¹

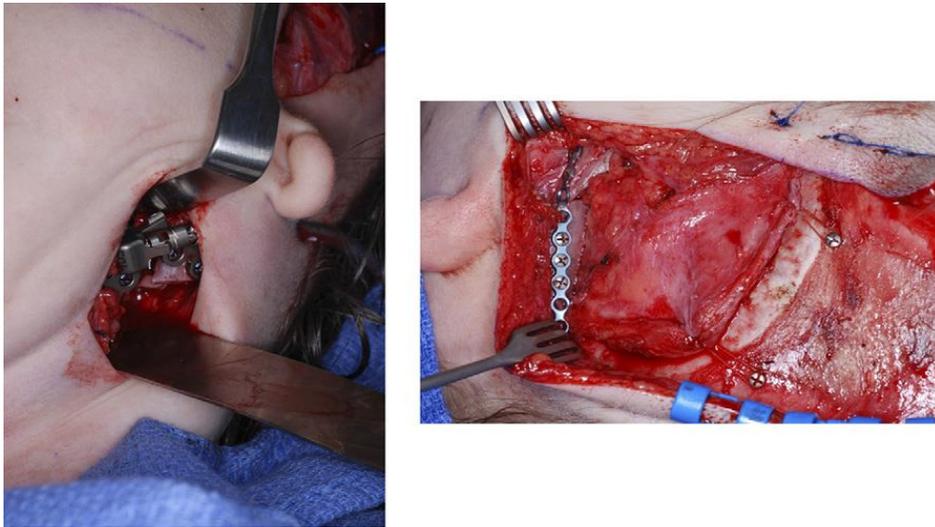


FIG 18. Izquierda, vista inferior del dispositivo de distracción insertado a través de la corticotomía y encima del injerto costocondral. Derecha, Vista superior de reconstrucción del arco zigomático y de la fosa glenoidea.²⁰

Para el tratamiento quirúrgico es necesario valorar el grado de deformidad, se recomienda esperar el crecimiento natural de la cara porque no es una asimetría progresiva pero en general es: reconstrucción región cigomática y orbita, región maxilomandibular, tejidos blandos, oído externo, oído medio, canal auditivo, también se guía el plano oclusal para disminuir el cantamiento maxilar con pistas planas.

Tipos de microsomía craneofacial	Tratamientos
Tipo I	RECONSTRUCCIÓN MEDIANTE CIRUGÍA ORTOGNÁTICA
Tipo II a	DISTRACCIÓN OSTEOGENICA EN LA DENTICIÓN MIXTA- CIRUGIA ORTOGNÁTICA COMPLEMENTARIA. PISTAS PLANAS
Tipo II b	INJERTO COSTOCONDRA O HILIACO-DISTRACCION OSTEOGENICA- PISTAS PLANAS
Tipo III	INJERTO COSTOCONDRA Y CIRUGIA ORTOGNATICA

Tabla 7. Resumen de los diferentes tipos de tratamiento.²²

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.

Los tejidos blandos de la cara crecen y se remodelan de forma paralela al hueso, dando un aspecto facial simétrico. La corrección temprana de la hipoplasia mandibular en la microsomía craneofacial 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.¹²

6. PLANTEAMIENTO DEL PROBLEMA

La microsomía craneofacial es la segunda malformación congénita de mayor frecuencia que se presenta en el desarrollo embrionario, afectando las estructuras del primer y segundo arco branquial manifestándose en el nacimiento con defectos como:

- Hipoplasia mandibular
- Microtia,
- Apéndices preauriculares,
- Microftalmia
- Anomalías vertebrales como vertebras fusionadas o hemivertebras

El conocer esta anomalía nos permitirá distinguir entre los diferentes síndromes que se pueden parecer a esta patología. Y conocer los tratamientos para los diferentes tipos de microsomía craneofacial. Por lo cual nos lleva a preguntarnos lo siguiente:

¿Cuáles son las características clínicas faciales presentes en pacientes con microsomía craneofacial y en que consiste el plan de tratamiento?

7. JUSTIFICACION

Como futuros cirujanos dentistas, es importante conocer las características clínicas de la microsomía craneofacial, correlacionar los conocimientos de embriología y genética con el desarrollo de anomalías estructurales, faciales y del cuello, así como aplicar los conocimientos en el diagnóstico y posible tratamiento de las alteraciones de los tejidos duros y blandos para esta malformación, y saber transmitirle al paciente la información adecuada y referirlo con el especialista correspondiente.

8. OBJETIVO

- Describir las características clínicas en pacientes con microsomía craneofacial.
- Identificar cuales son las estructuras afectadas por la microsomía craneofacial.
- Evaluar los tipos de manejo orto-quirúrgico para cada tipo de microsomía craneofacial
- Conocer los tipos de microsomía craneofacial de acuerdo a la evidencia de manifestaciones clínicas presentes en los pacientes.

9. PRESENTACION DEL CASO CLINICO

Caso clínico del Hospital de Pediatría Centro Médico Nacional Siglo XXI, servicio de maxilofacial. Paciente tratado por la especialista y maestra en ciencias Hilda González Olivares.

Paciente femenina de 7 años 1 meses de edad, con nombre D.Q.J.D. proveniente de Veracruz, con diagnóstico de microsomía craneofacial

- Antecedentes heredofamiliares:

Madre	37 años de edad, aparentemente sana
Padre	40 años de edad, con antecedentes de migraña
Abuelos maternos	finados por diabetes mellitus y cáncer,
Abuela paterna	Finada por cáncer de tiroides
Abuelo paterno	Vivo, con antecedentes de sinusitis

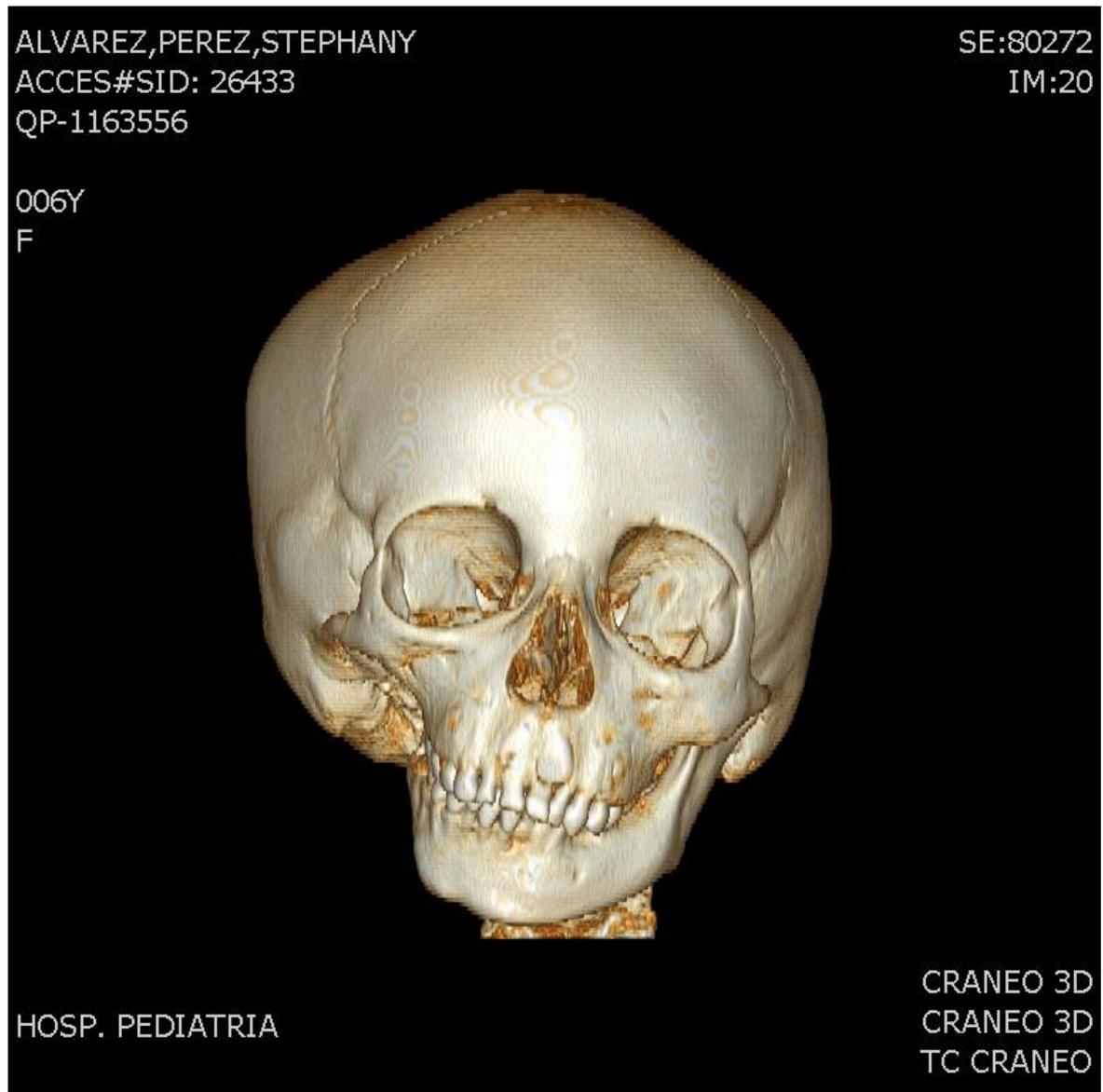
- Antecedentes ginecobstetricos.:

Producto de primera gesta de 42 semanas, con ingesta de ácido fólico y vitaminas, peso de 2.250kg y talla de 49cm, lloro y respiro al nacer.

- Antecedentes personales patológicos:

Niega enfermedades crónicas degenerativas, alergias, transfusiones, hospitalizaciones y traumatismos. Con microsomía craneofacial al nacimiento, microtía derecha, refiere hipoacusia derecha 10 % adecuada audición izquierda.

Fig. 19. Tomografía computarizada obtenida del hospital de pediatría centro médico nacional siglo XXI, visión frontal, ilustra el compromiso del cigomático y del maxilar, además de la hipoplasia mandibular.



A la exploración física se encuentra que es una paciente consiente cooperadora ubicada en sus tres esferas neurológicas, con perfil convexo,

cráneo normocefalo, con microsomía derecha y microtía derecha, (Fig. 20) presenta canteamiento maxilar, con adecuada apertura bucal, desviación de la mandíbula izquierda,(Fig21). Intraoralmente se encuentra en dentición mixta, molares en clase I de Angle



Fig. 20, se observa la microtía grado 3 del lado derecho, foto tomada durante la cirugía.



Fig 21 tomografía en 3D, ilustración de la mandibula en sus diferentes vistas, mostrándonos la falta de rama mandibular del lado derecho

Debido al diagnóstico de agenesia de la rama mandibular derecha se realiza la reconstrucción mandibular con colocación de injerto autólogo subcostal de

hueso con cartílago de aproximadamente de 7.6 cm fijado mediante miniplacas, tornillos bicoronales, se realiza exéresis de apéndice preauricular derecho de 2x1cm

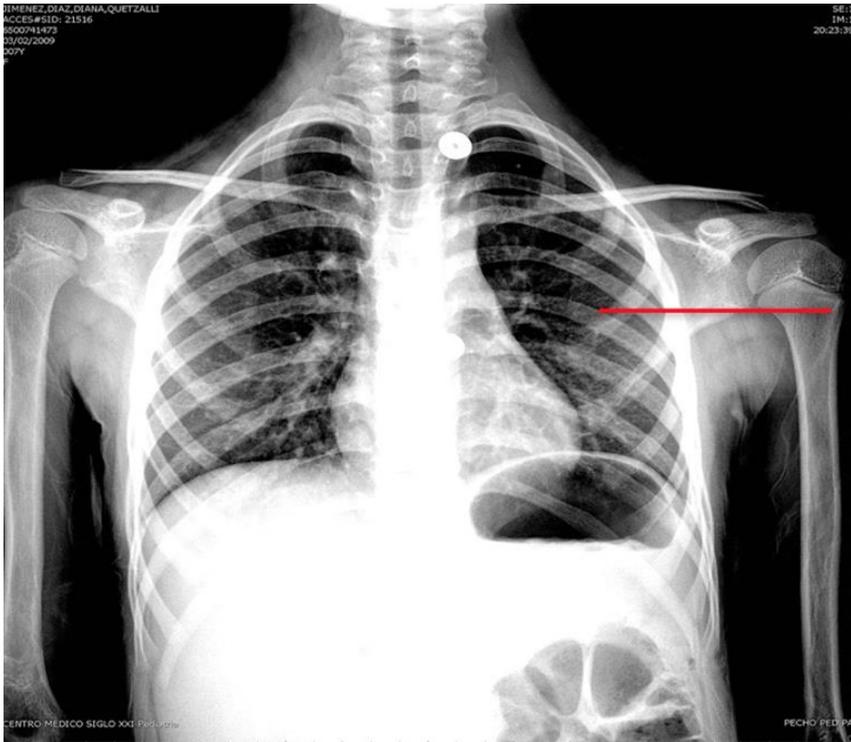


Fig. 22. radiografía de tórax, señalando la sexta costilla, para la toma de injerto

Bajo anestesia general con intubación nasotraqueal, se realiza antisepsia de sitios quirúrgicos (cabeza, y región torácica) y delimitación de zona quirúrgica. Se realiza vestido quirúrgico, el primer equipo realiza incisión en región submandibular derecha, y disecciona por planos hasta exponer ángulo mandibular, se realiza ligadura quirúrgica de arteria y vena facial, además del fresado de arco cigomático para simular fosa glenoidea. El segundo equipo simultáneamente realiza el marcado del sitio quirúrgico (palpando sexta costilla, se marca una línea que sigue el margen óseo hasta la altura de la tetilla) se realiza una incisión oblicua de 4 cm aproximadamente anterolateral en tórax, hasta exponer el plano óseo, se disecciona con precaución para no lacerar la pleura y se obtiene injerto de la sexta costilla con porción

cartilaginosa. (Figura 22). Una vez tomado el injerto se realiza el cierre de planos, verificando integridad de la pleura con maniobra de Valsalva. (Figura 23).



Fig. 23. Cierre de abordaje quirúrgico por planos

Posteriormente el primer equipo se prepara para colocación de injerto costocondral (figura 24) y al mismo tiempo conformación de arco cigomático y cavidad glenoidea. Se procede a fijación de injertos en rama mandibular con tres tornillos bicorticales de osteosíntesis sistema 2.0, (figura 25) dejando porción cartilaginosa en dirección coronal se verifica oclusión dental y rotación de ambos cóndilos mandibulares, se continúa con cierre de abordaje quirúrgico por planos, obteniendo buenos resultados tanto estéticos como funcionales.



Fig. 24 visualización del injerto costocondral, para posicionarlo de manera correcta

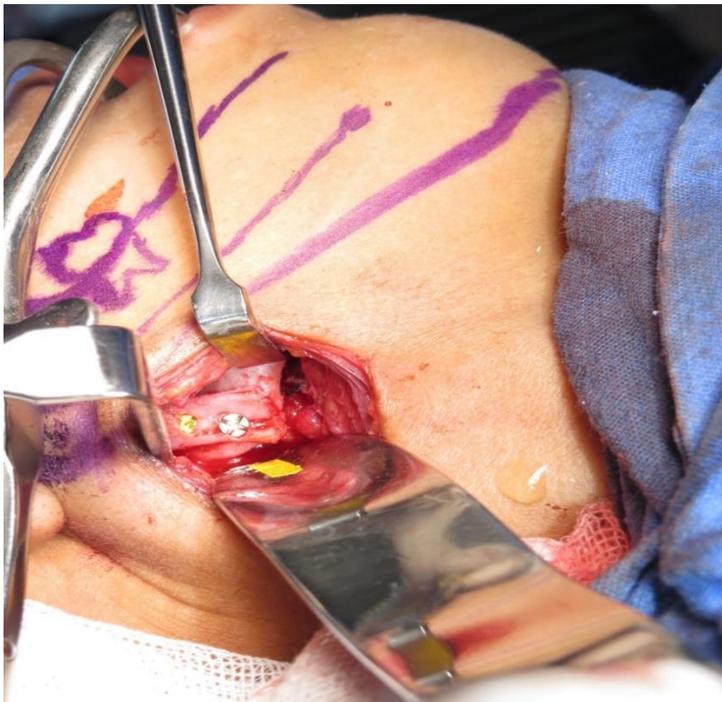


Fig. 25. fijación de injertos en rama mandibular con tornillos bicorticales de osteosíntesis sistema 2.0,

TABLA 8. Nos muestra cómo quedan los pacientes antes y después de la cirugía, para lograr la asimetría facial

ANTES	DESPUES
	
	
	
	

10. DISCUSIÓN

La microsomía craneofacial se caracteriza por un espectro de malformaciones faciales, oculares, auriculares con presencia o ausencia de anomalías vertebrales. Generalmente es unilateral (85 %) y bilateral (10- 33 %) siendo el lado derecho el más afectado, con una tasa de predilección masculina: femenina de 3:2. En este paciente se presentó en forma unilateral siendo el lado derecho el afectado.

Resaltando la asimetría facial relacionada con la hipoplasia de tejido blando y óseo. La mandíbula ha sido la más afectada, presentando agenesia de la rama y cóndilo derecho, tiene una microsomía tipo II b, el cuerpo se curva hacia arriba, la barbilla se desvía hacia el lado afectado y el lado opuesto de la mandíbula se observa aplanado. La anomalía en el pabellón auricular derecho con microtía tipo 3 sin presencia de conducto auditivo externo, resulta ser un defecto relevante puesto que este es un signo que se presenta comúnmente en la microsomía.

El tratamiento de la microsomía craneofacial es muy complejo, requiere de la participación de un equipo multidisciplinario, incluye al pediatra, genetista, cirujano plástico, cirujano maxilofacial, oftalmólogo, odontopediatra, ortodoncista.

Las técnicas recomendadas para el tratamiento de la agenesia de la rama de la mandíbula giran en su mayoría alrededor de las alternativas quirúrgicas, la mayoría de los autores recomiendan la cirugía temprana en el momento de la dentición mixta, como se ha realizado en este caso reportado usando tejido autólogo subcostal de hueso y cartílago fijado mediante miniplacas y tornillos de titanio a la mandíbula, con el objetivo de establecer un centro de crecimiento que facilite el normal desarrollo óseo facial, restablecer la simetría facial, y reparar las deformidades faciales. Sin embargo, las tendencias más recientes describen técnicas quirúrgicas orientadas al

tratamiento mediante la distracción osteogénica como posteriormente se realizara con la paciente. La paciente sigue bajo tratamiento ortopédico, con pistas planas aumentadas del lado izquierdo, para extrucción de molares derechos y lograr una máxima intercuspidadación. Posteriormente será valorada para intervención quirúrgica con distractor.

11. 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 alargamiento temprano de la mandíbula previene la necesidad de cirugía ortognática del tercio medio e inferior, en adolescentes y adultos. Los tejidos blandos de la cara crecen y se remodelan de forma paralela al hueso, dando un aspecto facial simétrico. La corrección temprana de la hipoplasia mandibular en la microsomía craneofacial puede permitir crecimiento maxilar normal, 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.

12. REFERENCIAS BIBLIOGRAFICAS

1. Lara Garcia T. Protocolo de seguimientos de pacientes con microsomnia hemifacial. "La Prensa Médica Argentina"; Vol. 89; Núm. 5; Año 2002; págs. 408-413.
2. Lauritzen C., Ian R. Munro and R. Ross B. classification and treatment of hemifacial microsomnia. Scand J Plast Reconstr Surg. 1985. Ed 19. Pag 33-39.
3. Havlik J. and Schleich R. Hemifacial Microsomnia. Maxilofacial surgery. Vol 5. Hospital Central Militar June 01, 2016. Chapter 47. Pag 605-18.
4. Kathleyn A. Brandstetter, MD*, Krishna G. Patel, MD, PhD, Craniofacial Microsomnia, pag 495-512.
5. Ortiz M. F. Cirugía craneofacial. Madrid España: Cirugía Plástica Ibero-Latinoamericana: 1979. Pp. 74-94.
6. Gorlin J Robert. Syndromes of Head and Neck third edition 1990. Oxford University Press, Inc 1990. pag 643-66.
7. Raspall G., Cirugía maxilofacial: patología quirúrgica de la cara, boca, cabeza y cuello, Ed 1. Panamericana . 20 de abril del 2012. capitulo 20, pag 467-68.
8. Cohen, M.N. Beverly, R.R. Celia, I.K. Oculoauricularvertebral spectrum: An Update critique. Cleft Palate J. 1989. V. 26. pág. 70-79.
9. T. W. Sadler. Lagman embriología humana. Lippincott Williams & Wilkins vol.13. 2016. pag 212-17
10. Kershenovich R. , Garrido García L.M., Burak Kalik A. Síndrome de Goldenhar:

Reporte de un caso. 2007. acta medica angeles. Volumen 5, pag 214-20.

11. Schulz S, et al. Reconstrucción auricular. Cuad. Cir. 2003. 75-85 ññññ

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

13. Kaban L, Moses M, Mulliken J. Surgical correction of hemifacial microsomia in the growing child. Plast Reconstr Surg 1988; 82:9–19.

14. Converse J. On hemifacial microsomia. Plast Reconstr Surg 1973; 51:268

15. Lauritzen C, Munro I, Ross R. Classification and treatment of hemifacial microsomia. Scand J Plast Reconstr Surg 1985; 19:33.

16. Cousley R. A comparison of two classification systems for hemifacial microsomia. Br J Oral Maxillofac Surg 1993; 31:78–82.

17. Vento A, LaBrie R, Mulliken J. The OMENS classification of hemifacial microsomia. Cleft Palate-Craniofacial J 1991; 28:68–77.

18. Cleft palate- craneofacial journal vol 28, A.Ronald vento, M.D. Richard A. Labrie, Ed. D. JohnB. Mulliken, M.D. The O.M.E.N.S. Classification of hemifacial microsomia pag 68-76.

19. Tabchouri N., Kadlub N., Patrick A. Diner, Arnaud Picard: Unusual costochondral bone graft complication. Int. J. Oral Maxillofac. Surg. 2013;42: pag 1427–1430.

20. Emodi O, et al. Three-dimensional planning and printing of guides and templates for reconstruction of the mandibular ramus and condyle using autogenous costochondral grafts. Br J Oral Maxillofac Surg (2016). Pag 1-3.

21. Kaban L, Mulliken J, Murray J. Three dimensional approach to analysis and treatment of hemifacial microsomia. Cleft Palate J 1981; 26:90–99.

22. Leiva N, et al. Microsomía Hemifacial. Tratamiento de un Paciente en Crecimiento. Revista Dental de Chile 2010; 31-37