

01421  
40



**Universidad Nacional Autónoma de México**

---

**FACULTAD DE ODONTOLOGÍA**

**MICROSOMÍA HEMIFACIAL**

**T E S I N A**

**QUE PARA OBTENER EL TÍTULO DE**

**CIRUJANO DENTISTA**

**P R E S E N T A :**

**JAVIER BOBADILLA ESTRADA**

**DIRECTORA: C.D. ELVIRA DEL ROSARIO GUEDEA  
FERNÁNDEZ**

**ASESOR: C.D. ALFONSO BUSTAMANTE BÁCAME**

*Vo.Bo. Elvira del Rosario Gueda 7/Nov/03*



FACULTAD DE  
ODONTOLOGÍA

México, D.F.

Mayo del 2003

a



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.

## A MIS PADRES Y HERMANOS

Sra. Estrada Alcántara Josefina

Sr. Bobadilla Villa Juan

### HERMANOS

Gerardo

Enrique

Juan

Armando

Moisés

Leticia

Aarón

*Con todo mi amor, en agradecimiento por la comprensión y confianza siempre brindados para la realización de mi carrera profesional.*

*Sabiendo que la única forma de agradecerse es no defraudándolos, quiero que sientan que el objetivo logrado también es suyo, y que la fuerza que me ayudo a conseguirlo fue su apoyo, en los momentos más difíciles que pasamos.*

# INDÍCE

<b>INTRODUCCIÓN</b>	<b>3</b>
---------------------	----------

<b>CAPÍTULO I</b>	
<b>ANTECEDENTES HISTÓRICOS</b>	<b>4</b>

<b>CAPÍTULO II</b>	
<b>DESARROLLO EMBRIOLÓGICO DE LA CABEZA Y CUELLO</b>	

1	Formación de la cara	6
2	Mecanismos de soldadura de los mamelones faciales	9
2.2	Mesodermización	9
2.3	Consolidación remodeladora	10
2.4	Cronología de la formación de la cara	11

<b>CAPÍTULO III</b>	
<b>MALFORMACIONES FACIALES</b>	

1	Malformaciones congénitas de cara y cuello	13
2	Malformaciones craneales	13
2.1	Craneosinostosis	13
3	Malformaciones de la cara	13
4	Malformaciones braquiales	15
4.1	Apéndices auriculares accesorios rudimentarios	15
5	Fístulas, senos y quistes periauriculares	16
6	Malformaciones nasales	17
7	Malformaciones de la oreja	18

## **JUSTIFICACIÓN Y OBJETIVOS**

### **CAPÍTULO IV**

#### **MICROSOMÍA HEMIFACIAL**

1	Definición, Incidencia, Sinonimia	20
2	Etiología	21
3	Patogénia	22
4	Características clínicas	26
4.1	Defectos esquelétales	26
4.2	Deformidad mandibular	27
4.3	Defectos de tejidos blandos	28
4.4	Malformaciones bucales	29
5	Clasificaciones	30
6	Manejo del paciente	34
7	Análisis cefalométricos	36
8	Tratamiento según el defecto esqueletal	37
8.1	Pacientes que no están en etapa de crecimiento	37
8.2	Pacientes que están en etapa de crecimiento	39
9	Tipos de tratamiento	40
9.1	Ortopédico y ortodóntico	40
9.2	Quirúrgicos	41
9.2.1	Con injerto	41
9.2.2	Distracción mandibular	42
9.2.3	Tejidos blandos	42
10	Efectos secundarios del tratamiento	44
	<b>CONCLUSIONES</b>	<b>46</b>
	<b>BIBLIOGRAFÍA</b>	<b>47</b>

## INTRODUCCIÓN

Es importante para el cirujano dentista el conocer las anomalías craneofaciales que afectan a todo el sistema estomatognático así como a la articulación temporomandibular, ya que en los últimos años se ha encontrado una mayor incidencia de casos, en las instituciones y centros de salud y que probablemente en un tiempo no muy lejano se presente en nuestra consulta privada.

Las anomalías craneofaciales incluyen un conjunto de diversas deformidades que se presentan en el desarrollo intrauterino de los huesos faciales y de la cabeza, que son congénitas y constan de diversas variaciones es decir pueden ser leves o graves y requieren intervención quirúrgica.

Los factores predisponentes más comunes para que estas se presenten son: la combinación de genes, el medio ambiente y la deficiencia de ácido fólico.

Los tipos de anomalías craneofaciales que se presentan principalmente son: labio fisurado y/o paladar hendido, cráneo-sinostosis, microsomía hemifacial, malformaciones vasculares, hemangiomas, y plegiocefalia deformacional o posicional.

La microsomía hemifacial es la segunda anomalía congénita después de labio y paladar fisurado (uno de cada 5,600 nacidos vivos).

Por todo ello es importante para el cirujano dentista que conozca las anomalías cráneo faciales para poder realizar un buen diagnóstico o tener conocimiento de ellas para saber con que especialista remitirlo.

## CAPÍTULO I

### ANTECEDENTES HISTÓRICOS

En los años setenta, la microsomía hemifacial fue definida como una condición que afectaba principalmente el desarrollo auditivo, bucal y mandibular.<sup>9</sup>

En 1654 Bartholinus describe la ausencia del conducto auditivo externo en un niño y la relaciona con la microsomía craneofacial.

Lachmund (1688) reporta el caso de un paciente femenino con microtia y agenesia del conducto auditivo externo.

Goldenhar (1952) lo menciona como el síndrome de Goldenhar al igual que Gorlin Francois y Haustrate (1954) lo denominaron como un desorden disostosis otomandibular.

Murray (1957) propone una clasificación dependiendo del grado de deformidad en los tejidos blandos,

Gras (1965) menciona los efectos teratológicos de los escritos 2000 años A.C. por los mesopotámicos, como manifestación más temprana documentada sobre las malformaciones del primero y segundo arcos braquiales, también en ese año describe una frecuencia de incidencia de uno por cada 5,600 nacimientos.<sup>15,18</sup>

Pruzansky (1969) establece una clasificación de acuerdo a la deformidad mandibular.<sup>17</sup>

Poswillo (1974) describe un espectro de frecuencia de 1 por cada 3,500 nacidos.

Gorlin y colaboradores (1976) mencionan por sexo que la relación masculino – femenino es de 3:2.<sup>13</sup>

Hall (1979) describe una etiología en la cual interviene un espectro relacionado con las bandas amnióticas.

Melnick (1980) registra una frecuencia de 1 por cada 26,500 nacimientos en un estudio prospectivo.

Harvold, Vargervik y Chierici (1983) mencionan otras clasificaciones.

Stoll y colaboradores (1984) notaron una prevalencia de 1 por cada 19,500 nacimientos.

Lauritzen y colaboradores (1985) propusieron una clasificación anatómica diseñada para ayudar a determinar el plan de tratamiento incluyendo malformaciones de la mandíbula, articulación temporomandibular, arco cigomático y la órbita.<sup>21</sup>

Rollnick y colaboradores (1987) mencionan que existe una proporción de 3:2 predominando el lado derecho sobre el izquierdo, clasifican a los pacientes con microsomía hemifacial de acuerdo a un patrón completo de características fenotípicas. Dan el termino de displasia oculoaurículovertebral (OAV) para especificar a los pacientes con varias combinaciones de microtia, hipoplasia mandibular ,dermoide epibulbar/lipodermoide y anomalía vertebral ,también en ese año David y colaboradores realizaron otra clasificación que fue denominada S.A.T. que es un sistema de código alfa numérico que representa las anomalías esqueléticas, auriculares y de tejidos blandos.<sup>13</sup>

Actualmente la más aceptada en base a los defectos de los tejidos blandos, y esqueléticos, con un fin de tratamiento; es la propuesta por Leonard D. Kaban.<sup>1</sup>

## **CAPÍTULO II**

### **DESARROLLO EMBRIONARIO DE CABEZA Y CUELLO**

#### **FORMACIÓN DE LA CARA**

Las células de la cresta neural de la zona craneal y vagal van a dar lugar al ectomesénquima de la región cráneo-cervico-facial y arcos branquiales, a partir del cual se diferencian los procesos faciales.

Una de las características más importantes en la formación de la cara la constituyen los desplazamientos y multiplicación celular que dan como resultado la formación de los mamelones o procesos faciales.

La característica típica del desarrollo de la cabeza y cuello es la formación de arcos branquiales o faríngeos. Aparecen en la cuarta y quinta semana del desarrollo intrauterino. En su periodo inicial están constituidos por tejido mesenquimático, separados por surcos denominados hendiduras faríngeas. Los arcos branquiales no sólo contribuyen a la formación del cuello, sino que desempeñan un papel importante en la formación de la cara, principalmente el primer y segundo arcos.<sup>6</sup>

La cara se forma entre las semanas cuarta a octava del periodo embrionario gracias al desarrollo de cinco mamelones o procesos faciales: El mamelón cefálico o frontonasal constituye el borde superior del estomodeo o boca primitiva. Los procesos maxilares se advierten lateralmente al estomodeo y, en posición caudal a éste, los procesos mandibulares (ambos procesos derivados del primer arco branquial). A cada lado de la prominencia frontonasal se observa un engrosamiento local del ectodermo superficial, las placodas nasales u olfatorias. Durante la quinta semana las placodas nasales se invaginan para formar las fositas nasales. En la sexta semana aparecen rebordes de tejido que rodean a

cada fosita formando, en el borde externo, los mamelones nasales externos y, del lado interno, los mamelones nasales internos.

En el curso de las dos semanas siguientes los procesos maxilares crecen simultáneamente en dirección medial, comprimiendo los procesos nasales hacia la línea media. En una etapa ulterior queda cubierta la hendidura que se encuentra entre el proceso nasal interno y el maxilar, ambos procesos se fusionan. En consecuencia, el labio superior es formado por los dos procesos nasales internos y los dos procesos maxilares.

El labio inferior y la mandíbula se forman a partir de los procesos mandibulares, que se fusionan en la línea media.

La nariz se forma a partir de las cinco prominencias faciales: la prominencia frontonasal da origen al puente de la nariz y la frente; los mamelones nasales externos forman las aletas y los procesos nasales internos fusionados dan lugar a la punta de la nariz.<sup>3</sup>

Como resultado de la fusión en profundidad de los procesos nasales internos se forma el segmento intermaxilar, del cual derivarán el surco subnasal, la porción del maxilar superior con los cuatro incisivos y el paladar primario triangular.

Las crestas palatinas derivadas de los procesos maxilares se fusionan en la séptima semana dando lugar al paladar secundario. Hacia delante las crestas se fusionan con el paladar primitivo dejando como línea divisoria entre ambos paladares, el agujero incisivo.

Con la formación de las coanas primitivas se ponen en comunicación las cavidades nasales primitivas con la cavidad bucal, inmediatamente por detrás del paladar primario.

El pabellón de la oreja se desarrolla a partir de seis proliferaciones mesénquimatosas en los extremos dorsales del primer y segundo arcos branquiales, y rodeando a la primera hendidura faríngea. Estas prominencias, tres

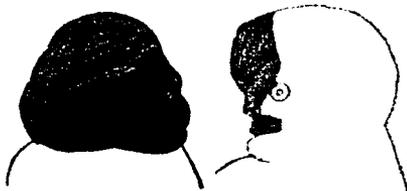
a cada lado del conducto auditivo externo, se fusionan y se convierten poco a poco en la oreja definitiva.

Los ojos comienzan a desarrollarse como un par de vesículas ópticas de cada lado del prosencéfalo al final de la cuarta semana de la vida intrauterina. Las vesículas ópticas, invaginaciones del cerebro, toman contacto con el ectodermo superficial y provocan los cambios necesarios para la formación del cristalino. La córnea se forma a partir de ectodermo superficial y epitelio epidérmico. A través de la fisura coroidea penetra la arteria hialóidea (futura, arteria central de la retina) y las fibras nerviosas del ojo.

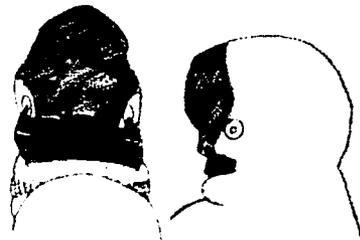
Los párpados aparecen al segundo mes como repliegues ectodérmicos. Durante el cuarto mes se ponen en contacto y se sueldan. Al sexto mes se vuelven a separar.

Durante el tercer mes aparecen como finas vellosidades los pelos de la cara, en primer lugar las cejas y en el labio superior.<sup>5</sup>

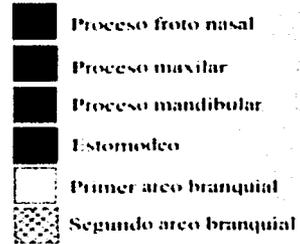
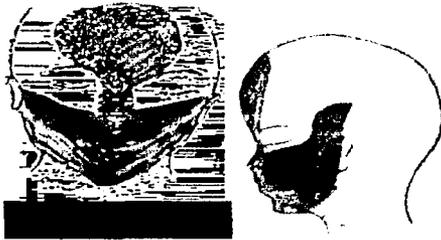
Si bien los arcos branquiales confieren en un periodo inicial el aspecto típico a la cabeza y el cuello, en el periodo postnatal la aparición de los cornetes nasales, senos paranasales y dientes proporcionan a la cara su forma adulta definitiva.



Embrión de 4 semanas (vista frontal y lateral)



Embrión de 8 semanas (vista frontal y lateral)



Embrión de 14 semanas (vista frontal y lateral)

## MECANISMO DE SOLDADURA DE LOS MAMELONES FACIALES

En el periodo embrionario la formación de la cara resulta del crecimiento desigual de los cinco mamelones o procesos faciales y de su fusión.

La unión de los distintos mamelones entre sí, se realiza por medio de dos mecanismos: Mesodermización o consolidación remodeladora.

- **Mesodermización:** Los mamelones se desarrollan de forma independiente y al alcanzar cierto grado de desarrollo, sus epitelios se ponen en contacto soldándose sus bordes libres, siendo posteriormente reabsorbidos por células fagocitarias mesenquimáticas. De esta manera, los mesénquimas de los mamelones constituyen uno solo. Este tipo de soldadura tiene lugar, en el mecanismo que dará como resultado el cierre del paladar.

TESIS CON  
FALLA DE ORIGEN

- **Consolidación remodeladora:** Los mamelones faciales son zonas de crecimiento más veloz que las áreas vecinas, pero en estadios posteriores las áreas que se desarrollan más lentamente podrán crecer hasta hacer desaparecer la diferencia superficial que se había establecido. En la actualidad, se considera que este tipo de unión es la que realizan la mayor parte de los mamelones faciales al fusionarse.

Los procesos de fusión de los diferentes mamelones desencadenarán la producción de anomalías en la formación de la cara.

### Cronología de la formación de la cara

<b>Cuarta semana</b>	Desarrollo de los arcos branquiales Placodas olfatorias en el proceso frontonasal Aparecen los procesos mandibulares Vesículas ópticas y óticas
<b>Quinta semana</b>	Fositas nasales Mamelones maxilares superiores Órgano vomeronasal
<b>Sexta semana</b>	Coanas primitivas Paladar primario Labio superior Esbozos de los senos maxilar y etmoidal
<b>Séptima semana</b>	Paladar secundario Conducto auditivo externo y pabellón auricular
<b>Octava semana</b>	Cara con aspecto humano Esbozos dentarios
<b>Feto a los tres meses</b>	Fusión palatina completa Cartílago nasal Vello facial
<b>Cuatro meses</b>	Bullas etmoidales Seno esfenoidal
<b>Cinco meses</b>	Degeneración del órgano vomeronasal
<b>Seis meses</b>	Dientes formados Osificación maxilar
<b>Siete meses</b>	Celdas etmoidales Esbozo seno frontal

## CAPÍTULO III

### MALFORMACIONES FACIALES

Las causas determinantes de malformaciones faciales pueden incidir sobre el huevo, el embrión o el feto.

Sobre el huevo inciden factores transmitidos por herencia.

Sobre el embrión y el feto inciden los factores congénitos, que pueden ser de carácter infeccioso, mecánico, tóxico, ambiental o nutritivo.

Las anomalías faciales ocurren por la falta de coalescencia de los mamelones, por la no mesodermización de los mismos, o por un desarrollo menor o exagerado de alguna de sus partes.<sup>3</sup>

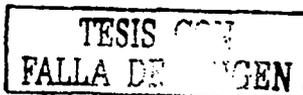
La falla en la fusión de los mamelones faciales se pueden explicar porque: uno, o ambos mamelones, no crecen lo suficiente para contactar con sus homólogos; los mamelones enfrentados no sueldan sus epitelios o, si hay soldadura, no existe cohesión necesaria para impedir que más tarde se separen; que el epitelio sea reabsorbido parcialmente y /o que se produzca una orientación defectuosa de las áreas de crecimiento.

Las modificaciones extremas son incompatibles con la vida. En cambio, las anomalías pequeñas son frecuentes, al punto que es muy difícil hallar una cara simétrica por completo.

Las alteraciones craneomaxilofaciales se pueden clasificar en dos grandes grupos.

El primero incluye síndromes congénitos en los que puede existir afectación facial como forma de presentación única, o como un signo más, dentro de un complejo severo.

El segundo grupo incluye trastornos del crecimiento que aparecen durante el mismo, con causa conocida o de forma idiopática.<sup>5</sup>



## **MALFORMACIONES CONGÉNITAS DE CARA Y CUELLO**

Cualquier fallo en el desarrollo normal ocasiona modificaciones en el individuo en gestación. Conociendo los diferentes mecanismos morfogenéticos de cada una de las estructuras que forman la cara podremos determinar la etiopatogenia de sus malformaciones congénitas.

## **MALFORMACIONES CRANEALES**

Las variaciones que presenta el cráneo van desde imperceptibles hasta aquellas que son incompatibles con la vida. En la mayor parte de los casos, tanto la forma como el tamaño del cráneo corresponden a las características del encéfalo, dado que éste es la causa de su expansión. Una de las que más se menciona es:<sup>6</sup>

- **Craneosinostosis** - trastorno en el que las suturas (puntos blandos) del cráneo de un bebé se cierran demasiado pronto, lo que provoca problemas en el crecimiento normal del cráneo y del cerebro. Este cierre prematuro de las suturas también puede provocar un aumento de la presión dentro de la cabeza y un cambio en el aspecto normal y simétrico de los huesos faciales y del cráneo.

## **MALFORMACIONES DE LA CARA**

El desarrollo de cabeza y cuello es la formación de los arcos braquiales, que aparecen entre la cuarta y quinta semana del desarrollo intrauterino y constituyen en gran parte a las características externas del embrión. Inicialmente están constituidas por bandas de tejido mesenquimático separado por unos surcos profundos hendiduras braquiales o faríngeas. Simultáneamente aparecen unas invaginaciones o bolsas faríngeas situadas a lo largo del intestino faríngeo. Poco a poco, las bolsas se introducen en el mesénquima circundante, sin establecer comunicación con las hendiduras externas. Cada uno de los arcos braquiales está

formado por un núcleo central de tejido mesodérmico, cubierto externamente por ectodermo superficial y revestido en su interior por epitelio de origen endodérmico.

Además, la parte central del arco posee un número abundante de células de la cresta, que emigran para constituir los componentes esqueléticos de la cara y el cuello. Cada arco braquial se caracteriza por poseer sus propios componentes musculares, esqueléticos, nerviosos, y arteriales.<sup>4</sup>

El primer arco o mandibular da lugar a la mandíbula, maxilar y parte del oído externo.

El segundo arco o hioides origina el resto de la oreja y parte superior del cuello, incluyendo la porción superior del hioides.

El tercero forma la parte inferior del hueso hioides y el cuarto y quinto forman los cartílagos de la laringe.

El embrión posee cinco pares de bolsas faríngeas cuyo revestimiento epitelial endodérmico da lugar a algunos órganos importantes. Así, de la primera bolsa faríngea deriva la cavidad del oído medio y conducto faringotimpánico, de la segunda amígdala palatina, de la tercera la glándula paratiroides, de la cuarta el timo y de la quinta los cuerpos ultimobranquiales.

Las hendiduras faríngeas dan lugar a una sola estructura: el conducto auditivo externo. La glándula tiroides deriva de una proliferación epitelial en el suelo de la lengua que en el curso del desarrollo desciende hasta alcanzar su localización definitiva.

Los procesos faríngeos de la región facial determinan, por su fusión, la formación y el tamaño del maxilar inferior, labio superior, paladar, nariz y la parte más profunda de la cara.

El complicado desarrollo de la cara a partir de estas estructuras puede producir muchas anomalías craneofaciales y diversos tipos de defectos congénitos laterales y de la línea media.<sup>5</sup>

En algunas ocasiones las anomalías faciales se presentan asociadas a otras malformaciones que pueden estar ubicadas en regiones alejadas. Por ejemplo: Necrosis facial unilateral acompañada de agenesia de un pulmón. El problema consiste en establecer si ambas malformaciones corresponden a un mismo factor genético o si se trata de dos alteraciones simultáneas.

## **MALFORMACIONES BRAQUIALES**

El complicado desarrollo de la cara a partir de los arcos faríngeos produce muchas anomalías craneofaciales. De igual modo, las anomalías de estas estructuras situadas en la región cervical provocan la formación de quistes anormales laterales y de la línea media.

Son muy conocidos los quistes branquiales laterales, fístulas y quistes de los senos y de los conductos tiroglosos.

Las malformaciones del primer arco branquial: La primera hendidura branquial origina el oído interno y el pabellón auricular, por la fusión de seis tubérculos que confluyen para dar lugar a la oreja.

Las anomalías en esta localización suponen un 8% de las anomalías congénitas cervicales.

- **Apéndices auriculares accesorios rudimentarios:** Son pequeñas excrescencias de consistencia cartilaginosa situadas por delante del trago. Pueden ser únicas o múltiples, unilaterales o simétricas. Si son numerosas pueden alinearse entre la base del trago y la comisura bucal o seguir el trayecto del esternocleidomastoideo (ECM)

Pueden formar parte de malformaciones más complejas del primer arco, como el síndrome de Goldenhar, Treacher Collins, Nager, delección del brazo corto del cromosoma 4, etc.

Histológicamente se caracterizan por presentar una estructura similar a la del pabellón auricular.

Su tratamiento no ofrece ninguna complicación, ya que pueden extirparse por su base de implantación.

### **FÍSTULAS, SENOS Y QUISTES PERIAURICULARES**

Estas anomalías del primer arco branquial se producen por una mala fusión de los tubérculos cartilagosos que forman el pabellón auricular, y se clasifican en dos tipos, I y II. Las fístulas y quistes branquiales tipo I, que son la mayoría, aparecen hasta en el 1% de la población, la mayoría en individuos de raza negra, suelen ser unilaterales en el lado derecho o bilaterales, y pueden ser aisladas o asociadas a otras malformaciones de manera esporádica.

Se deben a anomalías en la duplicación del canal auditivo externo en forma de trayecto fistuloso cercano a la porción inferior de la glándula parotídea y en estrecha asociación con el nervio facial.

Se sitúan en la región preauricular alta, por delante de la raíz del hélix o frente al trago, pueden tener una longitud de hasta 2-3 cm. a través de la fosa intratemporal paralelamente al conducto auditivo externo (CAE), y el trayecto fistuloso está tapizado por un epitelio poli-estratificado escamoso. Suelen ser ciegas y terminar en un fondo de saco, pero también pueden continuarse con un cordón fibroso con el conducto auditivo externo. En general son asintomáticas y se manifiestan en la edad adulta más habitualmente como quistes que como senos y fístulas. Suelen presentarse al inicio con una inflamación periauricular, pero ocasionalmente se diagnostican a partir de una supuración que forma un nódulo inflamatorio por retención crónica o una reacción granulomatosa en el *ostium* de la fístula que dificulta la localización del trayecto fistuloso. Pueden plantear problemas de

diagnóstico diferencial con procesos infecciosos como actinomicosis, lupus tuberculoso, con procesos infecciosos periorbitarios.

En ocasiones se asocian a otras anomalías congénitas del pabellón auricular o de otras estructuras derivadas de los arcos branquiales (síndromes de Treacher Collins o de Goldenhar) y a anomalías cromosómicas complejas como el síndrome de delección del brazo corto del cromosoma 4.

La fístula cérvico-auricular u oto-cervical (tipo II) es otra variedad de fístula auricular, más excepcional que la anterior, que va desde el conducto auditivo externo hasta la región submaxilar. Representa una anomalía del canal auditivo externo y los quistes en esta localización están compuestos por tejido ectodérmico (epitelio escamoso, folículos pilosos y glándulas sebáceas) y mesodérmico (cartílago). Suelen producir manifestaciones en el primer año de vida en forma de otorrea o supuración peri auricular.

## **MALFORMACIONES NASALES**

Las malformaciones nasales pueden tener importancia no solo por la alteración estética, sino también por su repercusión funcional.

- Ausencia de nariz, por la no-aparición de las placodas olfatorias.
- Malformación unilateral; falta de una placoda olfatoria.
- Nariz bífida; los mamelones nasales internos están separados, provocando que las narinas estén muy separadas y que el puente nasal presente un surco muy marcado.
- Malformaciones del tabique nasal, por falta de coaptación de los centros de crecimiento.
- Deformidades de la pirámide nasal: exceso de dorso, nariz en silla de montar, asimetría nasal, trastornos alares...

- Malformaciones asociadas a síndromes complejos, como la fisura labiopalatina.
- Fisuras y quistes nasales.
- Atresia de coanas, etc.

## **MALFORACIONES DE LA OREJA**

La oreja y el resto de componentes faciales se originan de los mismos bloques embriológicos ( arcos branquiales hioides y mandibular), de ahí que puedan coexistir varias malformaciones en un mismo paciente.

Dado el diferente origen primitivo del oído interno (neuroectodérmico) respecto del oído externo y medio (ectomesénquima), pocas veces el oído interno resulta comprometido en las alteraciones de la oreja.

Existe gran número de síndromes clínicos con afectación del oído externo, por ejemplo: Acondroplasia, Enfermedad de Alport, Enfermedad de Couzon, Treacher-Collins,<sup>6</sup>

Una de las múltiples clasificaciones de malformaciones congénitas auriculares es la de Tanzer, la cual reúne las siguientes anomalías.<sup>5,6</sup>

- Anotia
- Microtia con ó sin atresia del conducto auditivo externo
- Hipoplasia del tercio medio de la oreja
- Oreja retraída (oreja en copa y caídas), Criptotia, hipoplasia de todo el tercio superior.
- Oreja prominente

## **JUSTIFICACIÓN**

Saber detectar la microsomía hemifacial, así como la orientación adecuada odontólogo - paciente en el tratamiento más conveniente para la rehabilitación

## **OBJETIVO GENERAL**

Identificar las anomalías craneofaciales

## **OBJETIVOS ESPECÍFICOS**

- 1.- Mostrar la existencia de alteraciones de la articulación temporomandibular y del sistema estomatognático
- 2.- Comparar el estado normal y la patogenia de la articulación temporomandibular y el sistema estomatognático.
- 3.- Reconocer la anomalía craneofacial

## **CAPÍTULO IV**

### **MICROSOMÍA HEMIFACIAL**

#### **DEFINICIÓN**

Es una deformidad craneofacial asimétrica variable y progresiva, que pertenece a las malformaciones congénitas de estructura que derivan embriológicamente del primero y segundo arco braquial y que dan origen a las siguientes estructuras: procesos maxilares superior e inferior, procesos nasales, procesos palatinos, lengua, musculatura facial, hueso hioides, músculos del cuello, nervio facial. Afecta el esqueleto, músculos de la región facial, y la oreja, puede presentar esta triada o ausencia de algún componente.<sup>1,7</sup>

#### **INCIDENCIA**

Es la segunda anomalía congénita después de labio y paladar fisurado (uno de cada 5,600 nacidos vivos), más frecuente en hombres que en mujeres con una relación de 3:2, y se presenta normalmente de forma unilateral más que bilateral, con una relación de 3:2.<sup>7</sup>

#### **SINONIMIA**

Síndrome del primero y segundo arco

Disostosis otomandibular

Displasia auriculobraquiogénica

Síndrome otomandíbuloauricular

## ETIOLOGÍA

La exposición de la madre embarazada a fármacos como la talidomida, primidona y ácido retinóico han sido asociados con defectos congénitos del desarrollo de las estructuras derivadas del primero y segundo arco braquial.<sup>7</sup>

La microsomía hemifacial ha sido reportada en asociación con un gran número de anomalías cromosómicas y de los genes. Aunque existe un alto nivel de discordancia en los gemelos reportados monocigóticos y dicigóticos con microsomía hemifacial; esto no necesariamente excluye a un nivel significativo de transmisión genética. Los gemelos pueden mostrar fenotipos disimilares, como fue evidente en un reciente reporte de gemelos, cuyas anomalías estaban en "imagen de espejo" uno de otro. Sin embargo, contrario a lo que dicen los autores en sus conclusiones, esto probablemente indica una modificación intrínseca en vez de ambiental, de los efectos de genotipo.<sup>2,8</sup>

Debido a que pocos desórdenes congénitos siguen estrictamente los principios Mendelianos, se ha desarrollado una gran variedad de modelos de explicación genética. Los que comúnmente se aplican a microsomía hemifacial, incluyen modelos multifactoriales, poligénicos y de un solo gen (autosómico, dominante y recesivo). El bajo porcentaje de penetración de microsomía hemifacial y naturaleza variable, inicialmente parecen excluir el factor causal genético. Sin embargo, esto se explica de diversas formas. Primero, los genes normales que están íntimamente asociados con un gen defectuoso, pueden compensar para su pérdida de actividad, como se demostró en un modelo de (ratón) de paladar hendido e hipodoncia. De manera alternativa, puede aparecer "el recate materno", donde un gen materno (normal) compensa para el gen embrionario mutante, por medio de transferencia transplacentaria de péptidos. Los cambios fenotípicos y de penetración, también puede ser debido a la impresión genómica (expresión diferencial de secuencias de ADN, derivadas de padre o madre), mosaicismo (donde sólo una proporción de células tienen el gen defectuoso), o variaciones en el genotipo general (antecedentes genéticos). De manera interesante, el último dato ha demostrado ser la causa de desviar la hipoplasia simétrica a la hipoplasia

hemifacial, en un modelo de ratón. De manera alternativa, las influencias azarosas pueden contar para el bajo porcentaje de recurrencia y para las variaciones fenotípicas observada en la microsomía hemifacial, a través de su modificación en la expresión del gen defectuoso y en los procesos de desarrollo subsecuentes.<sup>7,8</sup>

## **PATOGÉNIA**

Muchas discusiones de la patogénesis de microsomía hemifacial se centran en la hipótesis de Poswillo de la arteria estapedial. Aquí los embriones de ratón<sup>8</sup> se expusieron a triazeno (administración vía materna del teratógeno a los 10.5 días post-coito) y desarrollaron hematomas en la región del primer y segundo arcos branquiales y por consiguiente, malformaciones similares a la microsomía hemifacial. Estos hematomas parecieron desarrollarse por la interrupción de la arteria estapedial (un vaso del segundo arco). Aunque el modelo de Poswillo representó un importante hallazgo, está incompleto y está sujeto a una sobre interpretación. De manera notable, representa un posible mecanismo de la patogénesis de la microsomía hemifacial, en vez de un proceso definitivo. Es poco probable que la formación de hematomas en el embrión pudiera contar para el amplio rango de manifestaciones de microsomía hemifacial, reconocidas actualmente. Segundo, hubo un retraso significativo entre la administración del triazeno y la aparición de hematomas (día 14).<sup>22</sup> En combinación con el hecho de que no se estableció una unión clara entre la fase de la hemorragia y los defectos finales tisulares, es posible que los hematomas fueran meramente un producto del proceso patogenético principal. La evidencia para esto fue proporcionada por Louryan, quién también administró triazeno a ratones en el día 10 de gestación.<sup>9</sup> Obteniendo como resultado micrognatía, orejas de tamaño pequeño y defectos del oído medio e interno (70% de los especímenes), del nervio facial, del sistema nervioso y de la arteria estapedial. Los hematomas asimétricos se observaron en el 30% de los embriones, desde el día 11, pero su incidencia fue independiente de los defectos auriculares y del cartilago de Meckel. Los autores concluyeron que el

teratógeno actuó directamente sobre el mesénquima del arco branquial, sin que la arteria estapedial tuviera un papel causal. Sin embargo, la frecuente distribución bilateral de los defectos, y la presencia de anomalías del oído interno, se separan de la similitud de éste modelo con microsomía hemifacial. Las alteraciones vasculares asimétricas, han sido observadas también en embriones de rata, después de la inhibición selectiva de una enzima de la superficie celular, la endopeptidasa 24.11 se ha especulado que ésta y otras enzimas regulatorias, juegan un papel importante en la morfogénesis craneofacial, desactivando las señales de péptidos.<sup>8</sup>

A exposición de los embriones en una etapa apropiada, resultaba en inflamación unilateral dosis-dependiente, y en desplazamiento de los primeros dos arcos branquiales. Esto estuvo asociado con distensión arterial ipsilateral y defectos del corazón en desarrollo, este modelo ilustra que la dismorfogénesis facial asimétrica y del corazón, puede ser causada por defectos enzimáticos.

En la última década, ha habido avances dramáticos en la manipulación de los genes y por consiguiente, en los procesos de desarrollo, a través de la tecnología transgénica del ratón. De manera notoria, un modelo transgénico del ratón, con una mutación insercional (del ratón) sobre el cromosoma 10, ha sido propuesto para microsomía hemifacial. Ésto caracterizó la transmisión autosómica dominante, con el 25% de penetración del fenotipo (excluyendo los homocigotos que no sobrevivieron). Los defectos incluyeron orejas de baja inserción y poco desarrolladas, microtia unilateral y asimetría mandibular, pero los osículos auditivos estuvieron aparentemente normales.<sup>1,7</sup>

Los defectos esqueléticos aparecieron de manera predominante en la maxila y cigoma ipsilaterales. Estas discrepancias limitan las comparaciones directas con microsomía hemifacial en humanos, pero el modelo del ratón todavía demuestra las anomalías faciales del tipo de microsomía hemifacial, con sesgo del lado izquierdo, resultante de un solo gen con defecto. Las investigaciones adicionales de este modelo continúan en proceso, y los resultados preliminares indican una

similitud más cercana con microsomía hemifacial que en los especímenes publicados previamente. De manera interesante, los hematomas fueron observados en los segundos arcos branquiales de los embriones al noveno día.<sup>8</sup>

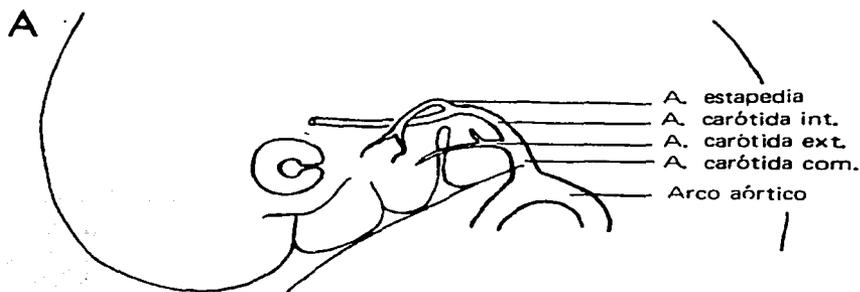
### Arteria estapedial ó estapedia

En esta arteria Poswillo trata de determinar la Patogenia por medio de experimentos con embriones de ratones los cuales se expusieron a triazeno (administración vía materna del teratógeno a los 10.5 días post-coito) y los cuales desarrollaron hematomas en la región del primer y segundo arcos branquiales y por consiguiente, malformaciones similares a la microsomía hemifacial.

Los vasos de los arcos branquiales dan origen a las arterias carótida externa e interna, las que suministran irrigación a la cara y paladar cuando los vasos del primero y segundo arco branquial comienzan a desaparecer.<sup>14</sup>

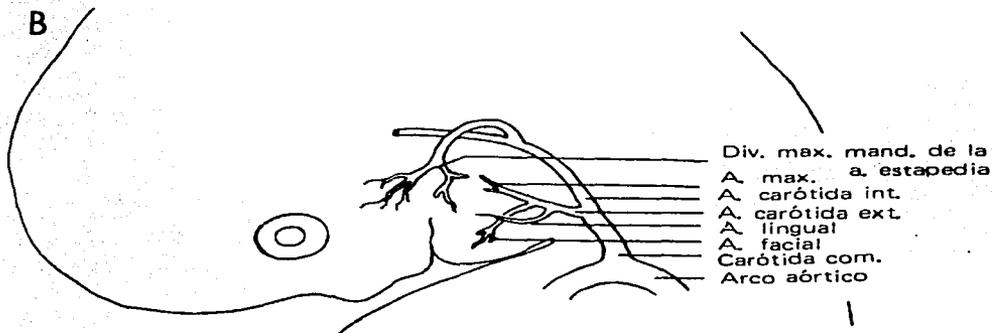
Tres estadios del cambio de la irrigación de la carótida interna a la externa.

1) A las seis semanas el aporte sanguíneo a la cara es de la rama de la arteria estapedia de la carótida interna.

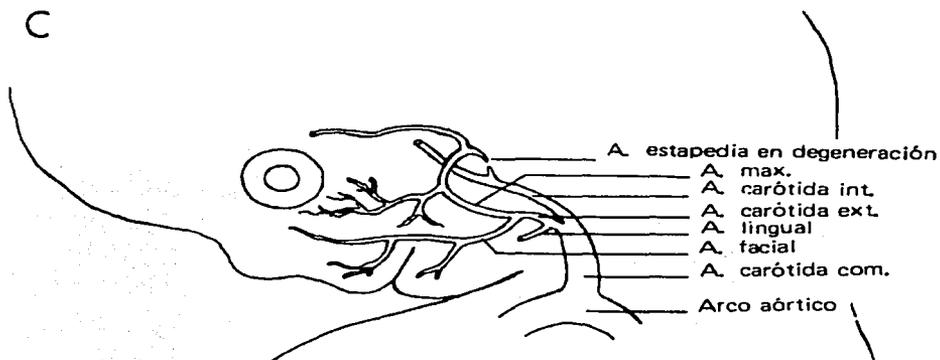


TESIS CON  
FALLA DE ORIGEN

2) A las seis y media semanas, la arteria estapedia se ha expandido en las divisiones maxilar y mandibular.



3) A la séptima semana, la arteria estapedia se separa de la carótida interna y sus ramas terminales se unen a la arteria maxilar de la carótida externa. El cambio se produce durante los estadios vitales del desarrollo de la cara y paladar.



TESIS CON  
FALLA DE ORIGEN

## CARACTERÍSTICAS CLÍNICAS

### Defectos esquelétales

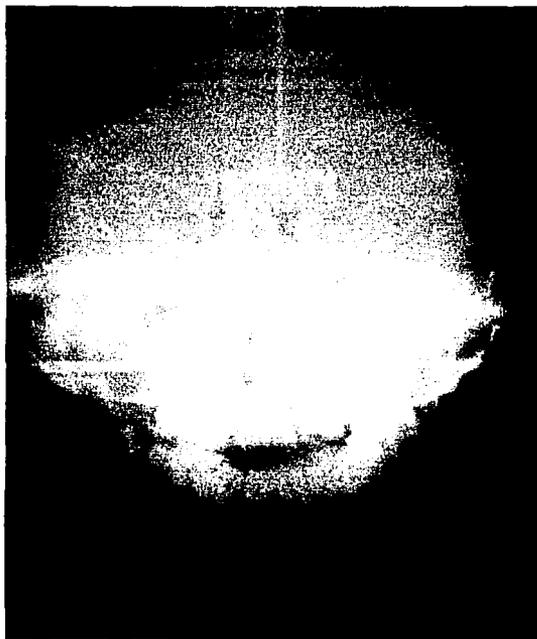
La mandíbula es corta, retrusiva y angosta al nacimiento, volviéndose progresivamente más asimétrica, conforme ocurre el desarrollo del complejo craneofacial. El espectro de la malformación mandibular varía desde una pequeña mandíbula con una articulación temporomandibular hipoplásica, hasta la completa ausencia de estas estructuras. El tercio medio facial (nariz, maxila, cigoma, órbitas) normalmente crece hacia abajo y en dirección vertical lejos de la base craneal. En paciente con microsomía hemifacial, las anomalías del hueso temporal, la hipoplasia mandibular y los defectos neuromusculares, inhiben el crecimiento normal hacia debajo de la maxila y del tercio medio facial en el lado afectado. Esta condición interfiere en la separación progresiva de las órbitas, del alvéolo maxilar, de la apertura piriforme. El resultado es un maxilar corto con un plano oclusal inclinado hacia arriba en dirección al lado anormal y la órbita puede estar desplazada hacia abajo.<sup>19</sup>



TESIS CON  
FALLA DE ORIGEN

## Deformidad mandibular

La deformidad característica es la hipoplasia de la mandíbula en el lado afectado. La rama es corta o está virtualmente ausente, el cuerpo mandibular se curva hacia arriba encontrando la rama acortada. El mentón está desviado hacia el lado afectado, y el cuerpo mandibular en el lado afectado pierde su curvatura normal y se encuentra aplanado. Las malformaciones del cóndilo y de la rama varían de una mínima hipoplasia hasta la ausencia total. Como consecuencia se pierden las relaciones en los tres planos tridimensionales, así como los componentes neuromusculares identificados con estas estructuras.<sup>17,19</sup>



TESIS CON  
FALLA DE ORIGEN

## **Defectos de tejidos blandos**

Los defectos de tejidos blandos se analizan mediante el examen físico y la revisión de las fotografías frontales, laterales, oblicuas y submentonianas. Los componentes del tejido blando a considerar son: espesor de los músculos de la masticación y de la expresión facial, presencia o ausencia de macrostomía, marcas en la piel y hendiduras faciales, función de nervios craneales (en particular el VII par del paladar blando).

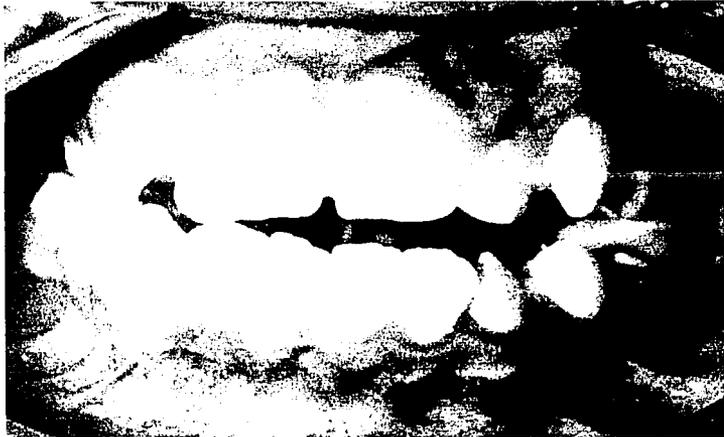
La deformidad consiste en disminución del espesor del tejido subcutáneo que varía de ligero a severo. Los músculos de la expresión facial y masticadores están hipoplásicos. El paciente puede presentar macrostomía y marcas en la piel a lo largo de una línea que va del tragus a la comisura labial.<sup>6,10,11</sup>



TESIS CON  
FALLA DE ORIGEN

## Malformaciones bucales

Retraso del desarrollo en el lado afectado, con mayor frecuencia del tercer molar de la mandíbula, el esmalte del lado afectado está blanquecino



TESIS CON  
FALLA DE ORIGEN

## **CLASIFICACIONES DE MICROSOMÍA HEMIFACIAL**

**Clasificación de la O.M.E.N.S.** (indican las principales malformaciones de la microsomía hemifacial).

La O para la distorsión de la órbita, la M para hipoplasia mandibular; la E para la anomalía auricular, la N para la involucración del nervio y la S para la deficiencia de los tejidos blandos. Por los que estas cinco manifestaciones permiten registrar separadamente la severidad y son totalmente independientes en cada situación ya que incluyen lo normal que se representa en cada grupo, esto permite una gran flexibilidad en la clasificación y elimina los cambios al sistema que falla en la configuración de los patrones usuales de la microsomía hemifacial. Se comprende que es rápidamente aplicable, reproducible y fácilmente modificable a los cambios asociados con la edad, crecimiento y terapia. La clasificación de los pacientes en esta manera puede usarse para predecir la forma y tipo de tratamiento ortodóntico y la corrección operativa.<sup>13</sup>

Esta clasificación es respecto a la severidad y frecuencia de la deformidad.

- 1.- Órbita:** Anormalidades de posición / tamaño fueron asociadas con la severidad de la hipoplasia mandibular y de los tejidos blandos.
- 2.- Mandíbula:** La hipoplasia más severa tiende a presentarse con las deformidades en todas las variables anatómicas, anormalidades tanto en piel como en oído.
- 3.- Oído:** La hipoplasia fué asociada con deficiencias de la mandíbula y nervio séptimo.
- 4.-Nervio:** La involucración estuvo asociada sólo con deformidades del oído y tejidos blandos.

**5.-Tejidos blandos:** La deficiencia consistentemente asociada con otras medidas excepto con las deformidades del oído

### **Clasificación de Murray (1957)**

Propone una clasificación dependiendo del grado de deformidad en los tejidos blandos y la divide en leve, moderada y severa.<sup>17</sup>

**Leve:** Cuando existe hipoplasia subcutánea y muscular mínima, ausencia de macrostomía y leve deformidad auricular.

**Moderada:** Existe hipoplasia subcutánea, muscular, macrostomía y debilidad neuromuscular.

**Severa:** Cuando existe hipoplasia muscular subcutánea, hendiduras faciales, macrostomía y debilidad neuromuscular.

### **Clasificación de Pruzansky (1967)**

Está determina por la deformidad mandibular.<sup>1</sup>

**Grado I:** Presenta una hipoplasia mínima mandibular todas las estructuras se encuentran presentes.

**Grado II:** El cóndilo y la rama son más pequeños, la cabeza del cóndilo es plana, con ausencia de cavidad glenoidea; la apófisis coronoides puede estar ausente.

**Grado III:** La rama mandibular puede estar reducida a una pequeña y delgada lámina de hueso o no existir.

## **Clasificación de Meurman**

**Grado I:** Pabellón auricular malformado con la mayoría de los componentes.

**Grado II:** Remanente de cartilago y piel, en forma de gancho y atresia del conducto auditivo interno.

**Grado III:** Pabellón auricular ausente, lóbulo deformado.<sup>1</sup>

## **Clasificación de Lauritzen y colaboradores (1985)**

Diseñada para determinar el plan de tratamiento, incluyendo malformaciones de la mandíbula, articulación temporomandibular, arco cigomático y órbita.<sup>21</sup>

## **Clasificación de Leonard D. Kaban**

Actualmente la más aceptada basándose en los defectos de tejidos blandos y esqueléticos y con fines de tratamiento.<sup>1</sup>

En esta clasificación, el defecto esquelético de la microsomía hemifacial se clasifica de acuerdo a la anatomía de la rama mandibular y de la articulación temporomandibular.

**Tipo I:** La deformidad consiste en una mínima mandíbula y la articulación temporomandibular (ATM). Todas las estructuras están presentes, normales en forma y localización, pero pequeñas.



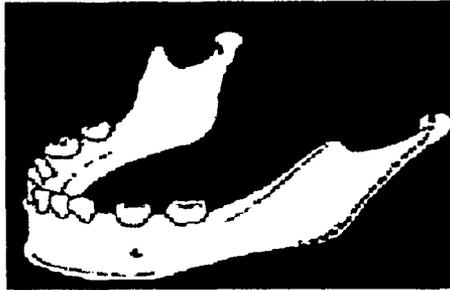
**Tipo II:** Consiste en una rama mandibular pequeña de forma anormal con una ATM hipoplásica. A su vez este grupo se subdivide en tipo IIA y IIB según la localización y el grado de hipoplasia de la ATM.

**Tipo IIA:** El grado es leve y la localización de la ATM es aceptable para la función asimétrica. La articulación temporomandibular no se reemplazará con una articulación reconstruida.

**Tipo IIB:** La ATM es tan hipoplásica y está tan desplazada hacia sentido medial, anterior e inferior (en relación con el lado normal) que es necesario construir una nueva articulación.



**Tipo III:** Se caracteriza por una ausencia total de la rama mandibular y de la ATM.



### **MANEJO DEL PACIENTE**

Requiere del enfoque de un equipo multidisciplinario y un plan de tratamiento integrado, a largo plazo. Esto garantiza la valoración de cada paciente en relación con la cirugía reconstructiva, ortodoncia, otorrinolaringología, audiología, terapia del lenguaje, oftalmología, pediatría, genética, psicología, etc. En la región craneofacial, los objetivos del tratamiento son obtener una función óptima (audición, fonación, masticación, deglución y respiración) y la estética (simetría y equilibrio). Sin embargo, las dificultades para obtener una cara verdaderamente normal al final del crecimiento y del tratamiento, son ampliamente. Una prioridad temprana, es la apreciación completa para las malformaciones faciales y extra-craneofaciales, adicional a las características presentadas. Esto es importante para el manejo de casos severamente malformados, debido a que ellos tienen una mayor prevalencia de defectos asociados. También es importante apreciar a los miembros probanda de una familia, para ver defectos asociados con el complejo microsomía hemifacial. El análisis cromosómico y el consejo genético pueden ser ofrecidos y resulta apropiados.<sup>8</sup>

TESIS CON  
FALLA DE ORIGEN

Las dimensiones esqueléticas y los cambios, son evaluados tradicionalmente, con una radiografía convencional (ortopantografía), que son limitadas por su representación bidimensional, de estructuras tridimensionales (tercera dimensión), las películas céfalo métricas ( laterales y postero-antérieures del cráneo) y las tomografías panorámicas dentales, también carecen de estandarización y precisión, debido a los problemas para la posición de la cabeza. En pocos centros, el monitoreo del crecimiento ha sido facilitado por el uso de implantes metálicos como marcadores y estereometría de rayos X. La tomografía computarizada, especialmente en el formato de tercera dimensión, es usada más ampliamente como una herramienta valiosa para la presentación prequirúrgica de pacientes con microsomía hemifacial. No sólo pueden apreciarse el tamaño y la forma de los huesos faciales, con tomas de tomografía computarizada, sino también de la cavidad del oído medio y sus osículos. Esta técnica resuelve los problemas de posición de la cabeza, y puede usarse para generar modelos del esqueleto facial y por consiguiente, los dispositivos quirúrgicos.

Además del esqueleto facial, la tomografía computarizada proporciona información acerca de tamaño/volumen y las inserciones de los grupos de músculos adyacentes y la morfología superficial. Por lo tanto, el análisis muscular no está limitado a los grupos superficiales, como en el caso de la electro miografía. Aunque la resonancia magnética constituye una visión no radiante de los tejidos blandos, sus beneficios están comúnmente limitados por su pobre definición para tejidos duros y por su costo. La valoración con láser puede considerarse un equivalente superficial de resonancia magnética. Los procedimientos tridimensionales de valoración láser, originan ilustraciones generadas en computadora y la cuantificación de la topografía facial, también sin radiación ionizante.<sup>8</sup>De ahí que las imágenes en serie pueden ser usadas para monitorear y calcular los efectos en crecimiento y tratamiento. En general, la fotografía permanece con los medios estándares para documentar la apariencia facial. Esto puede complementarse y apoyarse con videos, que ilustran la animación facial y

son particularmente relevantes en casos de microsomía hemifacial, con parálisis del nervio facial.

## **ANÁLISIS CEFALOMÉTRICO**

Las mediciones lineales y angulares son obtenidas mediante la utilización de puntos de referencia anatómicos conocidos en la radiografía lateral de cráneo (céfalo grama). Estas mediciones se comparan luego con las que se consideran dentro de límites normales. El análisis de las radiografías céfalo métricas no se limita al de las estructuras de tejidos duros como hueso y dientes, sino que también incluye mediciones de tejidos blandos como la nariz, los labios y el mentón.

Una vez identificados los puntos de referencia sobre el trazado cefalométrico, se procede a tomar algunas medidas lineales y angulares. Para ubicar la base dentaria superior en relación con otros puntos de referencia, hay que obtener una medida angular trazando una línea desde la silla turca al nasión y de éste al punto A. El ángulo que forma la intersección de éstas líneas es el llamado ángulo SNA. Steiner señala que cuando la forma esquelética es buena, éste ángulo (SNA) debe aproximarse a los  $82^\circ$ . Un ángulo SNA mayor de  $82^\circ$  podría ser una protrusión maxilar, cuyo grado varía según la magnitud del mismo. Por otra parte un ángulo SNA menor de  $82^\circ$  indica retrusión maxilar.

El ángulo SNB formado por la intersección de las líneas SN y NB define la ubicación sagital de la base dentaria inferior. Un ángulo SNB de  $80^\circ$  es compatible con la armonía esquelética buena. Un ángulo mayor de  $80^\circ$  presentaría protrusión mandibular, en tanto que uno menor a  $80^\circ$  indicaría retrusión mandibular.<sup>15</sup>

## **TRATAMIENTO SEGÚN EL DEFECTO ESQUELETAL**

Es importante la clasificación minuciosa del defecto esquelético en el desarrollo del plan de tratamiento. El tipo esquelético predice el ritmo de progreso de la asimetría y la distorsión en la etapa final de las estructuras esqueléticas contiguas y contra laterales.

### **Pacientes que no están en etapa de crecimiento**

La estrategia del tratamiento depende de la edad del paciente y de su tipo esquelético. La corrección tridimensional de la deformidad en la etapa final de la microsomía hemifacial consiste en una operación para nivelar el maxilar y las escotaduras piriformes; para hacer la mandíbula simétrica, y para colocar la articulación temporomandibular en su sitio correcto (plano coronal). Las anomalías en el ancho maxilar y mandibular (plano transversal), se corrigen por ortodoncia o en el momento de la operación. En el plano sagital, el maxilar y la mandíbula se movilizan en la dirección que indica la relación de estas estructuras con la base del cráneo. Los defectos de contorno en el esqueleto se corrigen con injertos sobrepuestos de hueso; por lo general las alteraciones de tejidos blandos y del oído se corrigen después que se logra la simetría esquelética.

En los pacientes con microsomía hemifacial del tipo IIB y III, se construyen una nueva rama de la mandíbula y una nueva articulación temporomandibular en el sitio correcto. Los pacientes con deformidad del tipo III tienen ausencia congénita de la rama y de la articulación temporomandibular, el lóbulo temporal del cerebro es visible en las radiografías en el sitio donde debería estar la articulación temporomandibular. En casos de pacientes del tipo IIB, la rama y la articulación temporomandibular son tan hipoplásicas y se ubican en un sitio tan anormal, que no son útiles y deben retirarse y reemplazarse quirúrgicamente.<sup>2,7</sup>

El primer paso para planear la operación es determinar la localización correcta para la articulación temporomandibular. En un céfalo grama antero posterior o coronal, la línea media verdadera (vertical) se marca desde la crista galli a través de la parte superior del tabique nasal. La línea horizontal verdadera se marca perpendicular a la línea media verdadera al nivel de los bordes supraorbitarios. Las distancias de las articulaciones temporomandibulares normal y anormal a la línea media se miden perpendiculares a la verdadera vertical, las distancias verticales de las articulaciones temporomandibulares normal y anormal a la verdadera horizontal, se miden al nivel de los bordes supraorbitales. Con estas medidas es posible determinar el desplazamiento inferior y medial de la articulación temporomandibular anormal.

Durante la operación, se traza la línea media facial desde la mitad del frontal, a través de la glabella y el dorso de la nariz. La distancia de la línea media en la glabella al tragus del oído se mide tanto en el lado normal como en el anormal de la cara. A distancia del canto lateral, en los lados normal y anormal, al tragus también se nota. El sitio para la articulación temporomandibular se determina mediante estas medidas.<sup>14</sup>

El paso siguiente en la corrección de la deformidad en los adultos en la etapa final, es colocar el maxilar en posición correcta por medio de osteotomía Lefort 1. Es importante escoger el punto de apoyo correcto para la reposición del maxilar. Si hay un exceso vertical, el punto de rotación del maxilar está en el lado anormal (corto) y nivela el plano oclusal sin elongación de la parte media de la cara. Si el plano vertical de la parte media de la cara es normal, entonces el punto de rotación está en la línea media; por ello; la longitud del tercio medio de la cara no cambia. Si esta es corta, el punto de apoyo está del lado normal para proporcionar un alargamiento máximo del tercio medio de la cara mientras nivela el plano

oclusal. Una vez que se repone el maxilar, se requieren osteotomías mandibulares bilaterales para girar la mandíbula a su relación correcta con el maxilar.

Cuando es necesario se construye una nueva rama en el lado anormal, se utiliza hueso de la cresta iliaca con una articulación costocondral para la cabeza del cóndilo. La articulación temporomandibular se construye con costilla de espesor completo o con cresta iliaca. Se coloca en su lugar con alambre lateral al arco zigomático existente o al cráneo si no hay arco zigomático. Se fabrica una fosa para la cavidad glenoidea en el injerto y se cubre con pericondrio o con fascia temporal y músculo, si es posible.

La corrección de los defectos esqueléticos de tipo I y IIA en etapa final requieren la misma planificación y operación del maxilar. Se reposiciona la mandíbula con osteotomías bilaterales con injertos de hueso o sin ellos, lo que depende de la anatomía y grado de movimiento. La articulación temporomandibular afectada se deja intacta.<sup>9,14</sup>

### **Pacientes en etapa de crecimiento**

Los principios de la corrección quirúrgica de la microsomía hemifacial son similares en los niños que están en crecimiento, a excepción que puede utilizarse el crecimiento vertical potencial del tercio medio de la cara para prevenir una deformidad secundaria y la necesidad de una osteotomía maxilar. En los niños con tipo esquelético I y II, se usa un aparato ortodóntico "funcional" para colocar la mandíbula afectada hacia abajo, adelante y hacia la línea media. El tratamiento comienza tan pronto como el paciente pueda cooperar y continúa hasta que se hace aparente una inclinación progresiva del plano oclusal y una restricción vertical del tercio medio de la cara. En este momento el paciente está listo para la corrección de la deformidad por medio de una operación.

En pacientes con tipo I y IIA, la mandíbula se elonga y se gira hacia su posición correcta en la línea media y se deja la articulación temporomandibular en su lugar. Quizá no sea necesaria una osteotomía compensadora del lado normal, en niños menores de cinco años debido a la flexibilidad de la articulación temporomandibular. No se hace cirugía maxilar, se crea una mordida abierta del lado afectado por alargamiento mandibular. Esta mordida abierta la mantiene y la regula un aparato de ortodoncia. El maxilar crece hacia abajo y adentro del espacio que se creó con la erupción de los dientes permanentes; de esta manera se nivela el plano oclusal. En pacientes con tipo IIB y III, la mandíbula se elonga y se rota por medio de la construcción de una rama mandibular y de la articulación temporomandibular con articulación costochondral e injertos de hueso de la cresta iliaca y de costilla o de ambos. Por lo general, la osteotomía compensadora no es necesaria en niños menores de cinco años. La mordida abierta que se creó por cirugía se regula con ortodoncia como se describe en los tipos I y IIA.<sup>19,20</sup>

## **TIPOS DE TRATAMIENTO**

Estos tratamientos se realizan a nivel hospitalario

### **Ortopédico y ortodóntico**

En individuos en crecimiento, los enfoques quirúrgicos del esqueleto facial, usualmente se benefician a partir de la terapia integrada, con aparatología funcional. El tratamiento ortodóntico sólo puede usarse para tratar la mal oclusión y la asimetría en casos con deficiencias mandibulares y de tejidos blandos leves, aunque el incremento anual de crecimiento mandibular menor de 3 mm, se ha reportado en casos de microsomía hemifacial. Los aparatos funcionales desplazan la mandíbula desde su posición en descanso, en una dirección antero-inferior en un esfuerzo por promover el crecimiento mandibular, permiten el desarrollo maxilar vertical y revierten las compensaciones dentó alveolares (que ocurren debido al

desarrollo dismórfico). La actividad de músculos masticatorios también se mejora, Estos cambios reducen la asimetría facial general y la inclinación oclusal. Por consecuencia, los requerimientos para osteotomías maxilares y mandibulares en adolescencia tardía, pueden ser reducidos o evitados.

### **Quirúrgicos**

La cirugía antes y al término de la adolescencia, ha sido criticada debido a la morbilidad, al potencial de alteración de crecimiento a partir de la operación y la formación de cicatriz subsecuente; a la asimetría de la matriz funcional de tejidos blandos; a los efectos sobre la cooperación del paciente; y a la necesidad para correcciones post-crecimiento. Sin embargo, durante la última década, la intervención temprana ha sido defendida en ciertas circunstancias. La reconstrucción mandibular durante la niñez, puede limitar las deformidades secundarias del crecimiento, especialmente en maxila y en la hemi-mandíbula contralateral; nivela el plano oclusal y la comisura oral; optimiza el desarrollo dental; mejora la hipoplasia de músculos masticatorios; y reduce los problemas psicológicos. Idealmente, tales mejoras músculo-esqueléticas resultan después en una mejor función y crecimiento facial.

### **Con injerto**

El tratamiento del esqueleto facial, se centra en la severidad de las deformidades mandibulares y de la articulación temporomandibular. Se ha sugerido que las unidades de rama-cóndilo, severamente malformadas (OMENS con mandíbulas tipo M<sub>2B</sub> y M<sub>3</sub>), deberían reconstruirse con injertos costo-condrales durante la niñez. La tomografía computarizada podría proporcionar un medio para cuantificar el crecimiento del injerto, pero obviamente, requeriría de una o más tomas después de colocado el injerto. El crecimiento del injerto costo-condral es variable e impredecible. Tales diferencias se deben a la sensibilidad de la técnica, a la

alteración inicial del sistema músculo-esquelético y a los patrones individuales de crecimiento somático (costilla). Sin embargo, esto no reduce los beneficios inmediatos proporcionados por los injertos costo-condrales en mandíbula, en términos del alargamiento inicial y del soporte estructural. El uso de un injerto compuesto vascularizado de costilla, puede proporcionar un mejor potencial de crecimiento. La costilla autógena también se ha usado para injerto interposicional, con el fin de alargar la mandíbula (defectos grado M<sub>1</sub> y M<sub>2A</sub>), pero probablemente esto es antecedido por osteogénesis con distracción.

### **Distracción mandibular**

se basa en la elongación de huesos largos, teniendo como pionero a Ilizarov.<sup>8</sup> Se introdujo como procedimiento clínico a finales de 1980 y los principios se han revisado recientemente. Su principal promesa es la expansión estable del esqueleto facial inferior y el alargamiento conjunto, así como expansión de los músculos circundantes y de la cubierta de tejidos blandos. no crea una unidad funcional de articulación cóndilo-fosa. A pesar de ésta limitación, varias series de casos han demostrado mejoras excelentes a nivel de hueso, oclusión, tejidos blandos y aspectos estéticos. En particular, Molina y Ortiz Monasterio,<sup>8</sup> reportaron una gran serie de casos, incluyendo 91 pacientes con microsomía hemifacial tratados con 20 mm (promedio) de distracción mandibular, durante 3 semanas, manera notoria, estos incluyeron 16 casos con defectos mandibulares tipo M<sub>2B</sub> (severa hipoplasia de rama y cóndilo) y en muchos casos, se integró el tratamiento ortodóntico.

### **Tejidos blandos**

La reconstrucción definitiva de tejidos blandos debe retrasarse hasta después de completarse tanto el crecimiento como la cirugía esquelética.

Una excepción puede ser la reparación temprana de la parálisis facial, usando injertos cruzados de nervio sural (de pantorrilla) para el nervio facial. Los resultados de Ysunza en México,<sup>8</sup> sugieren que los porcentajes de éxito para la innervación de novo de los músculos de la expresión facial, se aumentan significativamente por la inserción de un injerto sural durante el primer año postnatal. La atrofia de músculos faciales, probablemente necesita dos fases de reconstrucción con nervio sural e injertos de músculo vascularizado. El uso adjunto de estimulación postoperatoria en el campo eléctrico, puede mejorar adicionalmente los resultados.

### **Técnica de transferencia de tejidos blandos**

Estas incluyen colgajos fasciocutáneos y osteocutáneos compuestos, dependiendo de la edad del paciente y del fenotipo músculo-esquelético. Aunque los colgajos con frecuencia requieren revisión, parecen proporcionar un medio relativamente estable para mejorar el contorno facial final. Esto sucede especialmente en pacientes con escoliosis moderada a severa de tejidos blandos faciales (grados S<sub>2</sub>/S<sub>3</sub>), donde los injertos dérmicos y de grasa, podrían ser insuficientes. En tales casos severos, si los requerimientos de tejido blando son evidentes en una fase temprana, puede ser apropiado combinar la reconstrucción ortognática y de colgajo libre en una operación. En muchos casos, el tiempo debe dejarse pasar para las adaptaciones de tejidos blandos y para la posible recidiva después de la cirugía esquelética.

La reconstrucción auricular debería seguir a la corrección esquelética definitiva, pero esto rara vez es práctico, debido a los efectos psicológicos tempranos, de la obvia deformidad auricular, y donde la cirugía audiológica (oído medio), es necesaria. Esto puede resultar en dificultades considerables para el cirujano que reconstruye, para ubicar un injerto autógeno de cartilago, debido a que la oreja rudimentaria generalmente presenta un desarrollo con desplazamiento en ubicación antero-inferior. La alternativa es una prótesis auricular anclada con

implante óseointegrado, especialmente en casos de microtia severa. Esta técnica de reconstrucción tiene el beneficio adicional de prótesis "mejores", después de los cambios del crecimiento o de la cirugía. De manera interesante, Brent observó un crecimiento "normal" o ligeramente excesivo, de orejas de cartílago autógeno injertadas desde la edad de 6 años.

## **EFFECTOS SECUNDARIOS DEL TRATAMIENTO**

El uso de un distractor intra-oral anclado por implantes óseo-integrados, puede ser factible para tratamientos repetidos de distracción, especialmente donde la ausencia parcial de dientes necesita rehabilitación protésica. Otros desarrollos potenciales incluyen un distractor motorizado. El seguimiento a largo plazo (clínico, radiográfico y cefalométrico) y la documentación de series de distracciones mandibulares, requiere para apreciar la eficacia final (post-adolescente), y para identificar los usos óptimos. Loskenl,<sup>8</sup> dice que la distracción comúnmente es más benéfica para pacientes con retrognatia severa y dificultades respiratorias o de alimentación. En tales casos, puede ser ventajoso coordinar el momento de la distracción con los eventos del desarrollo, como la fase de rápido crecimiento vertical maxilar, asociada con la erupción de los primeros molares permanentes (desde los 6 años de edad).

La cicatrización en la cara asociada con las incisiones por osteotomía, inserciones de los pines y la distracción actual, ha sido descrita casi universalmente como "satisfactoria", con la subsecuente revisión de la cicatriz reportada con poca frecuencia. Si es posible, se necesita una valoración objetiva de tal cicatriz. El uso, por muchos autores, de una incisión de osteotomía intra-oral, en vez de la original (submandibular) de McCarthy (adaptada), puede tener cierto peso sobre éste resultado. El daño al VII nervio craneal y al dentario inferior. La disfunción de la articulación temporomandibular y velofaríngea, también son posibles, particularmente en vista de las anomalías pre-existentes de microsomía

hemifacial, en estas regiones. Actuales son relativamente voluminosos y pueden ser inadecuados para niños pequeños.

## CONCLUSIONES

El cirujano dentista necesita conocer las malformaciones congénitas que afectan a cabeza y cuello, ya que en la práctica diaria es más común que acudan, al consultorio dental después de su tratamiento en centros de salud para su rehabilitación dental, así como saber remitirlo para su tratamiento, el cual deberá ser multidisciplinario.

La microsomía hemifacial es una asimetría que se está presentando con mayor frecuencia después de labio y paladar fisurado por lo que se debe dar mayor importancia desde su diagnóstico.

En esta recopilación bibliográfica se encontró que la microsomía hemifacial se clasifica de diversas maneras, según la zona afectada, ya que los defectos se presentan a nivel de la articulación temporomandibular y sus componentes.

## **BIBLIOGRAFÍA**

- 1) Takao Kimura Fujikami, Atlas de cirugía ortognática maxilofacial pediátrica, actualidades médico odontológicas, latinoamericana, 1995.
- 2) Clinica practica, Jaba, Hemifacial microsomia etiology, diagnosis and tratment, volumen 132, octubre 2001
- 3) Abraham Abramovich. "Embriología de la región maxilofacial". Tercera edición. 1997. Editorial Médica Panamericana.
- 4) Bluestone / Stool. "Pediatric Otolaryngology " (second edition). Vol. 1: Cap. 1, 3, 6, 11, 28. Vol. 2: Cap. 43.1998.
- 5) Guillermo Raspall." Cirugía Maxilofacial. Patología quirúrgica de la cara, boca, cabeza y cuello."Editorial Médica Panamericana, 1997.
- 6) Lagman."Embriología Médica".Sextaedición. Editorial Panamericana, Pp. 301 – 329, 336–346.
- 7) Revista de la ADM, Vol. LVII, No. 1, Enero – Febrero 2000,Pp. 5 - 11
- 8) Cousley, R.R.J. al Current Concepts in The Understanding and management of hemifacial microsomia, British journal of plastic surgery, 1997, 50: 536 - 551

- 9) Robert J. Gorlin, D.D.S. , Syndromes of the head and Neck, of Ford University press,1990, Pp. 641 – 648.
- 10) Cleft Palate – Craniofacial Journal September 1995,Vol. 32,No. 5
- 11) Rossell R. Wang, DDS, MSD, The jornal of prosthetic dentistry august, 1999, Vol.82, No. 2
- 12) Leonard B. Kaban, Cirugía bucal y maxilofacial en niños, interamericana, 1990  
Pp. 285 - 308
- 13) Cleft Palate – Craniofacial Journal, Januari 1991, Vol.28, No.1.
- 14) Robert E. Moyers, Manual de ortodoncia, Panamericana, 1992, Pp.28, 29.
- 15) Cohen M.N., Beverly R.R., Celia I. K. Oculoauricularvertebral spectrum: An update critique.Cleft Palate J. 1989;26: 70 –79.
- 16) Whitaker L.A., Pashayan H, Reichman J.A proposal new classification of craniofacial anomalies. Cleft palate J.1981; 18:65-70.
- 17) Converse J.M., Coccaro P.J., Becker M; Woods, S.D; On hemifacial microsomia, Plastic Reconstr surg.1973; 51: 263-70.
- 18) Mc Carthy, Grayson, B.H., Coccaro J.B., Smith W.D. Craniofacial Microsomia.In: Plastic Surgery. Mc Carthy J.G. Vol.4.W.B.Saunders Company, 1990; 3054-3099.
- 19) Kaban L.B. Anomalías congénitas de la articulación temporomandibular en: Cirugía bucal y maxilofacial en niños, Interamericana,1991.285 – 315.

20) Kaban L.B., Mulliken B.J., Munrray J. E. Three dimensional approach to analysis and tretment of hemifacial microsomia. Cleft Palate J. 1981;18:90-95.

21) Vargevik K., Ousterhout D. Factors affecting long term results in hemifacial microsomia, Cleft Palate J. 1986;6: 205-210.

22) VargerviK K., Kaban L.B. Hemifacial microsomia; diagnosis and management, in :Modern practice in otornatic and reconstructive surgery, Bell W.B. Saunders Company. 1992:1533 – 1599.

23) De Angelis V. Análisis de registros diagnósticos en: Embriología y desarrollo bucal – Ortodoncia, Interamericana, 1978:50 – 55.

ESTA TESIS NO SALE  
DE LA BIBLIOTECA