

SINDROME DE MICROSOMIA HEMIFACIAL

Dr. Antonio Fuente del Campo‡*

*Dr. Gerardo García Cuervo***

*Dr. Mauro Garibaldi****

Resumen

Los autores presentan los resultados de sus observaciones y estudios, en un grupo de pacientes con deformidades del pabellón auricular. Se establece que la microtia por sí sola es rara y generalmente se presenta acompañada de otras deformidades, constituyendo un verdadero síndrome. Se plantea el método de estudio necesario y se expone el plan de tratamiento global establecido para estos pacientes.

Summary

The authors present the results of their observations and studies in a group of patients with deformity of the pinna. It is established that the presence of microtia is rare and it is usually accompanied by others deformities, presenting a true syndrome. The necessary methods of study are outlined and the comprehensive method of treatment for this patients is reviewed.

Antecedentes históricos

La ausencia total o parcial del pabellón auricular denominada: "microtia", ha sido motivo de estudio, desde hace mucho tiempo. Los primeros reportes de que se tiene noticia, datan de 2.000 años a.C., por habitantes de la Mesopotamia. En muchas de sus variedades fue reportada por Bartholinus en 1654, Lachmund en 1688 y Von Rathke en 1825. Posteriormente

Thompson y el mismo Von Rathke en 1845, analizaron las deformidades del pabellón auricular relacionándolas con el desarrollo embriológico del aparato branquial en los vertebrados. Diversos autores han hecho referencia a su origen, fisiopatología, embriología y tratamiento.^{6,8,11,15-17}

Embriología

Las estructuras destinadas a la formación del aparato auditivo y de la mandíbula, aparecen en el embrión humano en la 4a. semana de gestación, mientras que los cambios embriológicos que inician la formación del pabellón auricular se producen durante la 5a. y 6a. semanas. El mesodermo del 1er. arco branquial forma el trago, la porción anterior del hélix y el piso de la

* Médico adscrito y jefe de la Clínica de Deformidades Cranio-maxilo-faciales, de la División de Cirugía Plástica y Reconstructiva del hospital "Dr. Manuel Gea González", S.S.A.

** Médico adscrito al Servicio de Cirugía Plástica y Reconstructiva del Hospital General "Dr. Fernando Quiroz G.", ISSSTE.

*** Médico Residente del Hospital A.B.C.

‡ Miembro Activo de la Asociación Médica del Hospital ABC.

concha del pabellón auricular; los músculos de la masticación, el tensor del tímpano y el tensor del velo del paladar. Su cartílago (de Meckel) forma el martillo y el yunque, el cóndilo de la mandíbula y sus ligamentos.

La porción mesodérmica del 2o. arco, origina el resto del hélix, el antihélix, el antitrago y el lóbulo. Los músculos de la expresión facial, el estribo, proceso estilohioideo, el vientre posterior facial, el estribo, proceso estilohioideo, el vientre posterior del digástrico y el ligamento estilohioideo. De su cartílago o cartílago de Reichert, se derivan la apófisis estilohioidea y parte del hueso hioides.

Etiopatogenia

Existen básicamente tres teorías que pretenden explicar las alteraciones otomandibulares. Hoffstetter y Veau,⁶ también Stark y Saunders²⁰ propusieron que se trata de una deficiencia mesodérmica.

La segunda teoría sugiere la existencia de un defecto vascular de la arteria estapedial o de la arteria carótida externa.¹⁷

La tercera teoría, propuesta por Poswillo en 1973, plantea que estas deformidades se deben a una hemorragia de la arteria estapedial, en el período temprano del desarrollo embrionario, ocasionando daños en las zonas a las que se extiende el hematoma. Esto explicaría que las deformidades pueden ser irregulares, unilaterales o bilaterales y extenderse a zonas no relacionadas embriológicamente ni irrigadas por el mismo vaso.^{12, 20}

A pesar de que se conoce la relación de la microtia con otras deformidades del 1o. y 2o. arcos branquiales y que han sido descritos parcialmente por muchos autores como un verdadero síndrome, no se ha hecho una descripción integral del mismo y con frecuencia vuelve a considerarse la microtia como una deformidad aislada. Este síndrome ha recibido diferentes nombres:

Síndrome de 1o. y 2o. arco branquial, Displasia facial necrótica, Microsomia hemifacial, Disostosis otomandibular, Necrosis facial intrauterina, Síndrome de microtia y Hemignatia, etc. . . 4, 6, 7, 11, 18

Por su etiopatogenia y características morfológicas nosotros consideramos que el término más adecuado es el de "Microsomia Hemifacial".

Con la experiencia adquirida en cirugía craneomaxilofacial, hemos pasado de una visión tunelizada que concentraba la atención en la oreja, a la observación panorámica del paciente, que incluye todas las posibles malformaciones asociadas de tejidos blandos y esqueléticos.

Objetivos

Los objetivos de este trabajo son revisar un grupo amplio de pacientes diagnosticados originalmente como simples microtias y hacer un inventario de sus deformidades asociadas, plantear el conjunto de elementos de diagnóstico necesarios y establecer planes terapéuticos integrales, acordes con cada caso en particular.

Material y método

Para este trabajo se revisaron 528 casos. De este grupo, 486 eran expedientes de la Clínica de 1o. y 2o. Arcos branquiales del Hospital General de México, S.S.A., y del Hospital "Dr. Manuel Gea González", S.S.A., que con el diagnóstico de Microtia fueron tratados con un concepto tunelizado, 68 de estos pacientes pudieron ser revalorados por nosotros. Los 42 restantes corresponden a la época actual y los estamos tratando con un concepto panorámico e integral. En total estudiamos ampliamente 110 casos para este reporte.

La experiencia de un Servicio Hospitalario en donde algunos pacientes se han seguido por 20 años, nos permitió reexa-

minar algunos de ellos en la edad adulta y valorar las modificaciones ocurridas con el crecimiento facial.

El método empleado para el estudio de nuestros pacientes comprendió: Historia clínica, haciendo énfasis en la revisión de las estructuras blandas y de las posibles alteraciones esqueléticas. Antropometría facial, comparando un lado con el otro de la cara y con los patrones mexicanos normales publicados. Fotografía clínica, empleando un cefalostato para fijar la cabeza del paciente y colocando por delante de este un marco cuadrulado de un centímetro, utilizamos un telefoto de 75 mm., a 3 metros de distancia para evitar distorsión, tomando rutinariamente fotografías de frente, ambos, tres cuartos de perfil, ambos perfiles y la oclusión dentaria de frente y de perfil. Radiología, tomando cefalometrías AP y laterales, placas de mandíbulas

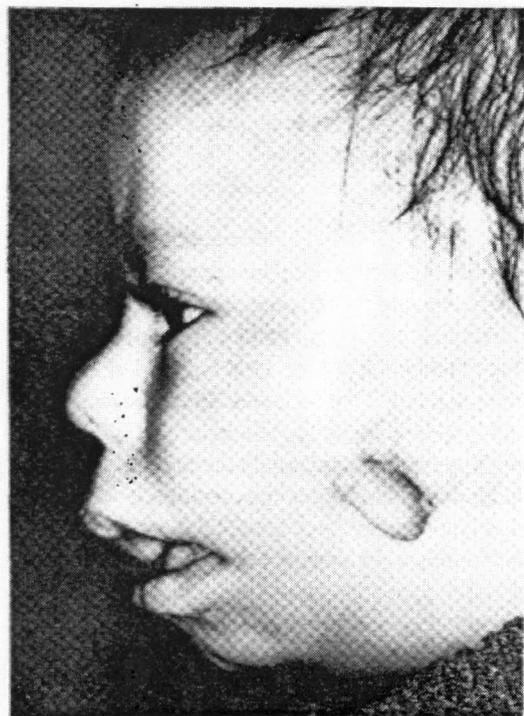


Fig. 1. Paciente con Microtia y macrostoma del lado izquierdo.

panorámicas y oblicuas, Schuller bilateral para articulación temporomandibular y transorbitaria de Guillén para oído medio.

Audiología, haciendo audiometría e investigación otoneurológica de rutina. Genética estableció en todos los casos su árbol genealógico y su cariotipo. Ortodoncia, hizo modelos dentarios en yeso para estudiar la oclusión y detectar las anomalías de crecimiento, asimetrías, etc. . .

De los 110 pacientes estudiados, 61 fueron del sexo masculino y 40 del sexo femenino. La edad varió de los 3 meses a los 52 años, 27 de ellos tenían microtia bilateral y el resto unilateral, pero en todos encontramos alguna deformidad del área otomandibular concomitante a la microtia (Fig. 1).

Las alteraciones del pabellón auricular las hemos desglosado en el cuadro 1. El lóbulo estuvo presente en 65 casos, encontramos esbozos en 27 y ausente en 18. El antihélix en cambio estuvo presente en 17, con esbozos en 34 y ausente en 59.

Además encontramos restos branquiales cartilaginosos o poliotias entre la línea que va del ángulo externo de la boca al trago en el 40% de los pacientes, 16% presentaron macrostoma, 9% ausencia de la glándula parótida. Se encontraron colobomas palpebrales en el 2%, parálisis facial

CUADRO 1

ALTERACIONES ENCONTRADAS EN LAS DIFERENTES ESTRUCTURAS DEL PABELLON AURICULAR DE LOS PACIENTES ESTUDIADOS

	Presente	Esbozos	Ausente
Lóbulo	59.1%	24.5%	16.4%
Trago	20.9%	27.3%	51.8%
Antitrago	19.1%	23.7%	57.2%
Hélix	19.1%	32.7%	48.2%
Antihélix	15.4%	31.0%	53.6%
Concha	19.1%	33.6%	47.3%



FIG. 2. - Paciente con microtia, macrostoma, hipoplasia de los músculos de la masticación, hipoplasia de la glándula parótida y cortedad de la rama mandibular.

en el 4% e hipoplasia de los músculos de la masticación en el 13% (Fig. 2).

Por lo que respecta a las estructuras esqueléticas, la observación directa nos mostró hipoplasia mandibular en el 47%, defectos de crecimiento del zigoma en el 11% y falta del desarrollo del temporal en el 8% (Fig. 3). Hubo fisuras faciales en tres de nuestros pacientes.

Se encontró mordida abierta anterior en el 30% y mordida cruzada en el 16%, correspondiendo a hipoplasias de la rama mandibular, bilateral y unilateral respectivamente (Fig. 4). Además encontramos numerosas deformidades de otra índole, entre las que podemos mencionar: paladar hendido, duplicación renal, hernia umbilical etcétera...

En total 88% presentaron deformidades de los tejidos blandos y cerca del 60%

presentaron deformidades de la estructura ósea de la cara.¹⁵

La observación de los pacientes a largo plazo demostró que el patrón de crecimiento observado en la infancia se mantiene y que el defecto persiste sin mejorar con el transcurso del tiempo.

Tratamiento

El tratamiento de estos pacientes debe comprender la reconstrucción de las partes blandas y de la estructura ósea.

El tratamiento de las partes blandas se refiere lo mismo a la corrección de problemas simples como son la resección de poliotias y a la corrección de problemas más complejos como es la reconstrucción de microtias, macrostomas, fístulas preauriculares y hendiduras asociadas. La reconstrucción de la oreja misma, es un pro-

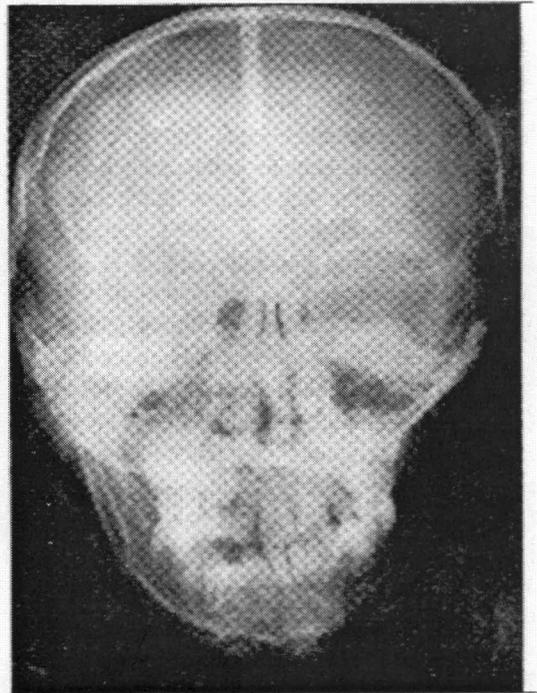


FIG. 3. Radiografía AP de paciente con microsomnia hemifacial izquierda.

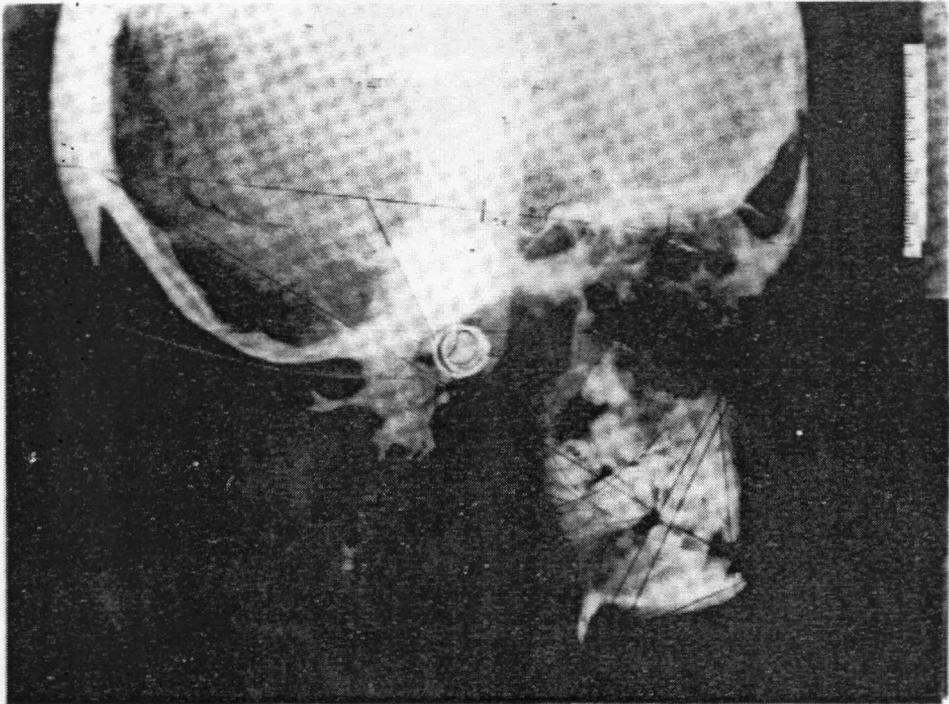


FIG. 4. Cefalometría de un paciente con acortamiento de ambas ramas mandibulares, empinamiento del plano oclusal y mordida abierta anterior.

blema muy complejo que requiere de un capítulo aparte, por lo que nos concretamos a mencionar los puntos básicos de la misma. En primer lugar es necesario planificar la posición y dimensión de la nueva oreja, para obtener un resultado simétrico. En seguida, colocar el lóbulo auricular en el sitio adecuado. Aprovechando esta misma incisión, en el mismo tiempo quirúrgico se introduce subcutáneamente un armazón tallado en cartílago costal autólogo, que será la estructura de la nueva oreja. Transcurriendo tres meses la oreja está lista para levantarla, despegándola un poco de su lecho y colocando detrás de ella un pequeño injerto de piel. Posteriormente es necesario hacer algunos retoques para completar esta oreja^{2, 9} (Fig. 5 A-B).

La hipoplasia de los músculos masticadores y la ausencia de la glándula paró-

tida producen disminución de volumen en la hemicara afectada, apreciándose aplanamiento facial importante, lo que hace necesario aumentar su volumen. Esto se logra mediante la implantación del extremo distal de un colgajo desepitalizado, de tal manera que gran parte de él se coloca subcutáneamente y sólo una parte se deja superficial para mejorar la cubierta y aumentar la distancia nariz-trago, que en estos casos está generalmente reducida. Los colgajos que consideramos útiles para este efecto son: Taliacotii, deltopectoral, abdominal o el ingüinal transportado en antebrazo.

El tratamiento de las estructuras óseas es indispensable para corregir la relación interdientaria (oclusión) y contribuye importantemente para obtener simetría facial. Lo que observamos generalmente en estos pacientes fue hipoplasia del maxilar supe-

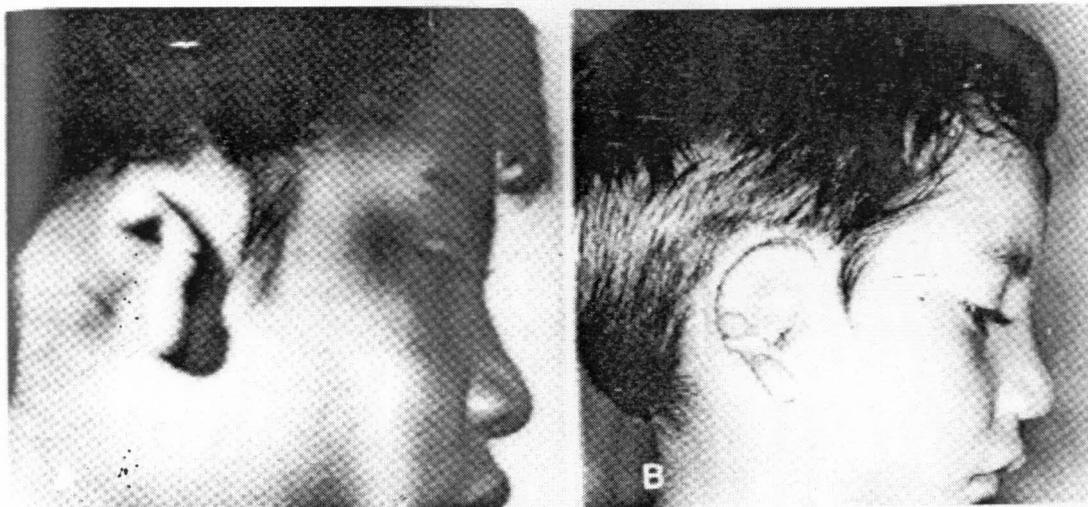


FIG. 5. Paciente con Microtia derecha. b) El mismo paciente una vez realizada la reconstrucción auricular.

rior del lado afectado, que ocasiona laterognatismo, oblicuidad del plano oclusal y frecuentemente mordida cruzada o mordida abierta anterior.

La técnica que empleamos para elongar la rama mandibular, consiste en una osteotomía vertical que va de la escotadura sigmoidea, hasta el ángulo mandibular, hacia abajo hasta elongar la rama en la proporción adecuada y se hacen osteosíntesis con alambres. En algunos casos no existe una verdadera rama mandibular, por lo que se reconstruye con un fragmento de costilla que se enclava y se fija con alambre en el espesor del ángulo mandibular, logrando mejorar la simetría facial. En cualquiera de estos casos la inmovilización mediante amarre intermaxilar es indispensable durante un período de seis semanas^{8, 17} (Fig. 7).

En el análisis del grupo con deformidades mandibulares, destaca el defecto de crecimiento del maxilar superior, consecutivo a la cortedad de la rama mandibular del mismo lado. En estos casos la adaptación incorrecta pero bien establecida de la oclusión dentaria, complica extraordinariamente

las reparaciones tardías, requiriendo de múltiples osteotomías, largos tratamientos ortodóncicos y en ocasiones de movilizaciones óseas del tercio medio de la cara.⁵

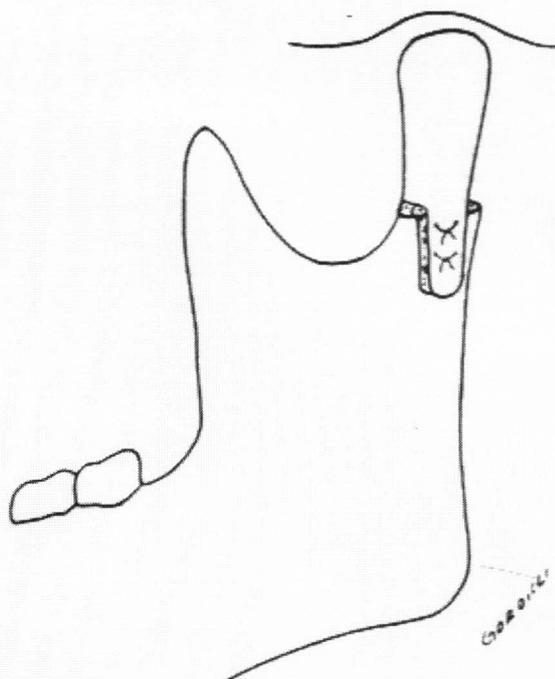


FIG. 6. Esquema de la técnica empleada, para reconstruir la rama mandibular.

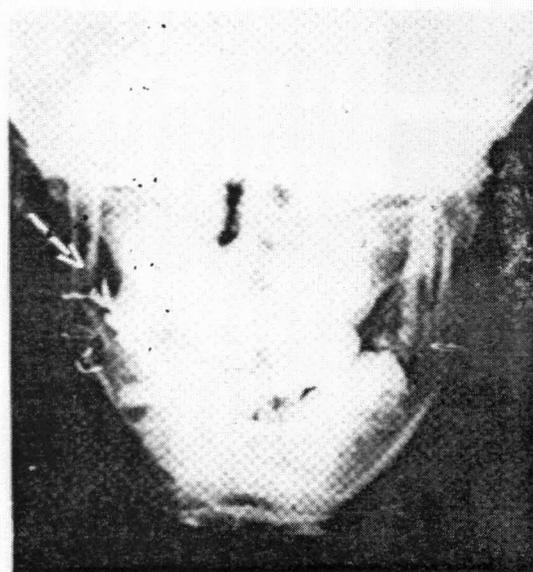


FIG. 7. Radiografía de paciente con reconstrucción de rama mandibular derecho, mediante injerto autólogo de costilla.

Por lo tanto, las deformidades mandibulares también deben ser tratadas temprana-

mente, para que los problemas de oclusión dentaria puedan ser resueltos antes de la dentición permanente.

Conclusiones

De lo expuesto, se desprende la importancia de realizar un inventario completo de las deformidades de nuestro paciente, desde el primer contacto, para poder planear un tratamiento integral, que incluye ya todas las estructuras afectadas y realizar las diferentes correcciones en el menor número de operaciones y en la medida de lo posible, antes de su ingreso a la escuela.

El plan de tratamiento integral se puede sintetizar en los siguientes tiempos quirúrgicos: 1) Corrección de los macrostomas, fistulas, poliotias y hendeduras. 2) Traslado de colgajo a mejilla y osteotomías de mandíbula y/o maxilar superior. 3) Sección del pedículo del colgajo a mejilla. 4) Primer tiempo de la reconstrucción auricular.

REFERENCIAS

1. ALTMAN F: Malformations of the auricle and external auditory meatus. *Arch Otolaryngol*, 54: 115, 1951.
2. BELLUCCI R J: Congenital auricular malformations. Indications, contraindications, and timing of middle ear surgery. *Am Otol Rhinol Laryngol*, 87: 659, 1972.
3. BERKMAN M D, AND FEINGOLD M: Oculo-auriculo-vertebral dysplasia. *Oral Surg*, 25: 408, 1968.
4. BOWEN D J, COLLUM M T, REES D O: Clinical aspects of oculoauriculo-vertebral dysplasia. *Br J Ophthalmol*, 55: 145, 1971.
5. BRODIE A G: Contribution of the mandibular condyle to the growth of the face. In Sarnat B G editor: *The temporomandibular joint*, Springfield, III, 1964, Charles C Thomas Publisher.
6. CARONNI E P: Embryogenesis and classification of branchial auricular dysplasia. In transactions of the Fifth International Congress on Plastic and Reconstructive Surgery, Melbourne, 1971, Butterworths.
7. CONVERSE J M, COCCARO P J, BECKER H, WOOD-SMITH D: On hemifacial microsomia. The first and second branchial arch syndrome. *Plast Reconstr Surg*, 51: 268, 1973.
8. CONVERSE J M, HOROWITZ S L, COCCARO P J, WOOD SMITH D: The corrective treatment of the skeletal asymmetry in hemifacial microsomia. *Plast Reconstr Surg*, 52: 221, 1973.
9. DUPERTUIS S M, MUSGRAVE R H: Experience with the reconstruction of the congenitally deformed ear. *Plast Reconstr Surg*, 23: 361, 1959.
10. ENTIN M A: Reconstruction in congenital deformity of the temporomandibular component. *Plast Reconstr Surg*, 21: 461, 1958.
11. FRANCESCHETTI A, KLEIN D: Mandibulofacial dysostosis. A new hereditary syndrome. *Acta Ophthalmol*, 27: 143, 1949.
12. GOLDENHAR M: Associations malformatives de l'oeil et de l'oreille, en particulier le syndrome dermoïde epibulbaire-appendices auriculaires-fistula auris congenita et ses relations avec la dysostose mandibulofaciale. *J Génét Hum*, 1: 243, 1952.
13. GORLIN R J, JUE K L, JACOBSEN U, GOLDSCHMIDT E: Oculoauriculo-vertebral dysplasia. *J Pediatr*, 63: 991, 1963.
14. GORLIN R J, PINDBORG J J: *Syndromes of the head and neck*, New York, 1964, Mc Graw-Hill Book Co.
15. GRABB W C: *The first and second branchial arch syndromes*, New York, 1964, Mc Graw-Hill Book Co.

- chial arch syndrome. *Plast Reconstr Surg.* 36: 485, 1965.
16. KAZANILAN V H: Congenital absence of ramus of mandible. *J Bone Joint Surg.* 21: 761, 1939.
 17. LONGACRE, J J, DE STEFANO G A, HOLMSTRAND K E: The early versus the late reconstruction of congenital hypoplasia of the facial skeleton and skull. *Plast Reconstr Surg.* 27: 489, 1961.
 18. MCKENZIE J, CRAIG J: Mandibulofacial dysostosis. *Arch Dis Child.* 30: 391, 1955.
 19. OBWEGESER H I: Correction of the Skeletal anomalies of otomandibular dysostosis. *J Maxillofac Surg.* 2: 73, 1974.
 20. STARK R B, SAUNDERS D R: The first branchial syndrome: The oral mandibular dysostosis-auricular-syndrome. *Plast Reconstr Surg.* 29: 229, 1962.
 21. WOOD JONES F, WEN-I-CHUAN: The development of the external ear. *J Snat.* 68: 525, 1934.