

7.0.  
274  
00839

**MICROSOMIA HEMIFACIAL**

**OLGA LUCIA BERNAL GAONA**

**DINA MARCELA BRAVO MURCIA**

**RUBIELA ASTRID CABALLERO MONTOYA**

**ETILVIA MERCEDES JULIO NEMOCON**

**NAYIVE MONTILLA ALBA**

19-7-01-00

**COLEGIO UNIVERSITARIO COLOMBIANO**

**COLEGIO ODONTOLOGICO COLOMBIANO**

**SANTAFE DE BOGOTA D.C.**

**2000**



**MICROSOMIA HEMIFACIAL**

**OLGA LUCIA BERNAL GAONA**

**DINA MARCELA BRAVO MURCIA**

**RUBIELA ASTRID CABALLERO MONTOYA**

**ETILVIA MERCEDES JULIO NEMOCON**

**NAYIVE MONTILLA ALBA**

**ASESOR CIENTIFICO  
ARMANDO ROA NAVARRO  
OD, CIRUJANO MAXILOFACIAL**

**ASESOR METODOLOGICO  
SANDRA TOVAR VALENCIA  
OD, EPIDEMIOLOGA**

**COLEGIO UNIVERSITARIO COLOMBIANO  
COLEGIO ODONTOLOGICO COLOMBIANO  
SANTAFE DE BOGOTA D.C.**

**2000**

**MICROSOMIA HEMIFACIAL**

**OLGA LUCIA BERNAL GAONA**

**DINA MARCELA BRAVO MURCIA**

**RUBIELA ASTRID CABALLERO MONTOYA**

**ETILVIA MERCEDES JULIO NEMOCON**

**NAYIVE MONTILLA ALBA**

Trabajo de grado presentado como requisito parcial para optar el Título de Odontólogo

**ASESOR CIENTIFICO  
ARMANDO ROA NAVARRO  
OD, CIRUJANO MAXILOFACIAL**

**ASESOR METODOLOGICO  
SANDRA TOVAR  
OD, EPIDEMIOLOGA**

**COLEGIO UNIVERSITARIO COLOMBIANO  
COLEGIO ODONTOLOGICO COLOMBIANO  
SANTAFE DE BOGOTA D.C.**

**2000**

El trabajo de grado MICROSOMIA HEMIFACIAL elaborado por los alumnos OLGA LUCIA BERNAL GAONA, DINA MARCELA BRAVO MURCIA, RUBIELA ASTRID CABALLERO MONTOYA, ETILVIA MERCEDES JULIO NEMOCON, NAYIVE MONTILLA ALBA, ha sido aprobado como requisito parcial para optar el título de Odontólogo



Santafé de Bogotá, D.C., Junio 08 del 2000.

## **CONTENIDO**

### **INTRODUCCIÓN**

<b>1. ASPECTOS TEORICOS</b>	<b>8</b>
1.1 DEFINICION DEL PROBLEMA	8
1.2 JUSTIFICACION	9
1.3 PROPOSITO	10
1.4 MARCO TEORICO	11
1.4.1 CAUSAS GENETICAS DE LAS ANOMALIAS CONGENITAS	14
1.4.2 CAUSAS POLIGENICAS Y MULTIFACTORIALES DE LAS ANOMALIAS CONGENITAS	14
1.4.3 ANOMALIAS CONGENITAS ESPECIFICAS DE CARA	15
1.4.3.3 Asimetría facial	15
1.5 OBJETIVOS	24
1.5.1 GENERAL	24
1.5.2 ESPECIFICOS	24
<b>2. ASPECTOS METODOLOGICOS</b>	<b>25</b>
2.1 TIPO DE ESTUDIO	25
2.2 UNIDADES TEMÁTICAS	25
2.3 FUENTES DE INFORMACION	25
<b>3. MICROSO MIS HEMIFACIAL</b>	<b>26</b>

3.1 ETIOLOGIA DE LA MICROSOMIA HEMIFACIAL	28
3.2 HALLAZGOS CLINICOS	30
3.3 CLASIFICACION DE LA MICROSOMIA HEMIFACIAL	34
3.3.1 Clasificación según el Dr. J.D. David	36
3.4 DIAGNOSTICO Y DETECCIÓN DE LA MICROSOMIA HEMIFACIAL	37
3.5 TRATAMIENTO	38
3.5.1 Tratamiento para los defectos esqueléticos	38
3.5.2 Tratamiento para los tejidos blandos	39
3.5.3 Tratamiento para el recién nacido	40
3.5.4 Tratamiento para edades de dos a cuatro años	41
3.5.5 Tratamiento entre los seis y ocho años de edad	41
3.5.6 Tratamiento entre los ocho y diez años de edad	42
3.5.7 Tratamiento para adolescentes	42
4. CONCLUSIONES	
5. BIBLIOGRAFÍA	

## **INTRODUCCIÓN**

Mediante la presente investigación se dará a conocer un poco más a fondo la microsomía hemifacial que pese a ocupar el segundo lugar con mayor incidencia después del labio y paladar hendido dentro de las anomalías faciales congénitas, poco se conoce de esta a nivel odontológico. Por lo tanto es importante dar a conocer esta patología en el ambiente de estudiantes y odontólogos generales para que de esta forma se puedan recolectar datos a cerca del comportamiento de las patologías comunes a esta, dando respuestas al tipo de tratamiento y manejo clínico que se debe realizar con esto pacientes.

## **1. ASPECTOS TEÓRICOS**

### **1.1. DEFINICIÓN DEL PROBLEMA**

A pesar que la microsomía hemifacial es una entidad que el odontólogo general maneja en baja frecuencia, es una de las patologías craneofaciales que con mayor incidencia se presenta, cabe preguntarse si se tiene el suficiente soporte teórico para realizar un correcto diagnóstico, manejo y tratamiento integral de la microsomía hemifacial.

## **1.2. JUSTIFICACIÓN**

La microsomía hemifacial es una entidad que impacta la funcionalidad del sistema estomatognático y por otro lado incide en la autoestima, psicología y comportamiento de quien presenta ésta alteración, por lo que debe tenerse presente al momento de adelantar tratamientos integrales y terapia estomatológica.

### **1.3. PROPÓSITO**

Pese a la baja incidencia de microsomía hemifacial en la consulta diaria se presentará una revisión bibliográfica la cual le permitirá a estudiantes y odontólogos generales tener un adecuado material de consulta a cerca de esta patología, su diagnóstico, manejo clínico y tratamiento adecuado, para que de esta forma el odontólogo general sea participe en el tratamiento integral de estos pacientes.

#### 1.4. MARCO TEÓRICO

El proceso de formación de la cabeza y el cuello es producido por los arcos branquiales o faríngeos. Estos arcos aparecen en la cuarta y quinta semana de desarrollo intrauterino y contribuyen en gran medida a las características externas del embrión. Cuando el embrión tiene cuatro semanas y media de edad pueden identificarse estructuras mesenquimáticas como son: Procesos mandibulares, procesos maxilares y prominencia frontal. El desarrollo de la cara se ve complementado en etapa ulterior con la formación de los procesos nasales.

La parte central de los arcos recibe un número abundante de células que emigran hacia los arcos para constituir los componentes esqueléticos de la cara. El mesodermo original de los arcos forma los músculos de la cara y el cuello. De tal manera cada arco branquial se caracteriza por poseer sus propios componentes musculares, nerviosos y arteriales.

- *PRIMER ARCO BRANQUIAL*: Da origen al proceso maxilar, hueso cigomático y parte del hueso temporal y el proceso mandibular que se halla centrado por el cartílago de Meckel este cartílago también da origen al yunque y al martillo que se desprenden para dar paso a la formación de la articulación temporomandibular. La musculatura del arco está constituida por los músculos de la masticación (temporal, masetero y terigoideos),

el vientre anterior del digástrico, milohioideo y el periestafilino externo. La inervación de los músculos del primer arco branquial está dada por la porción sensitiva de la rama maxilar inferior del nervio trigémino.

- *SEGUNDO ARCO BRANQUIAL*: Llamado también arco hioideo, dando origen al estribo del oído medio, apófisis estiloides del temporal, el ligamento estilohioideo y el cuerpo del hueso hioides. Está recorrido por el segundo arco aórtico y el nervio facial. Los músculos son del estribo, vientre posterior del digástrico, el auricular, musculatura facial, periestafilino externo y el músculo platisma del cuello. Todos estos músculos están inervados por el nervio facial.

Las anomalías congénitas son enfermedades estructurales o funcionales presentes en el momento del nacimiento. El desarrollo embrionario y fetal puede ser alterado por diversos factores externos como:

- *RADIACIONES*

Se demostraron los efectos de la radiación por la gran incidencia de malformaciones en los hijos de las japonesas embarazadas expuestas a las bombas atómicas de 1945, así como en las gestantes sometidas a radioterapia.

- *INFECCIONES*

Padecidas por una gestante pueden lesionar al feto, la más típica la rubéola que puede

producir retraso mental, ceguera o pérdida de audición en el recién nacido. Otras infecciones que pueden alterar al feto son SIDA, varicela, toxoplasmosis y la infección de citomegalovirus.

#### ▪ *SUSTANCIAS QUIMICAS*

- Talidomida: Medicamento antiemético y somnífero que recibían las mujeres en embarazo hacia 1962.
- Aminoptenna: Para producir aborto terapéutico en tuberculosas.
- Difenilhidantoina y trimetadiona en epilépticas embarazadas.
- Diacepam: Tranquilizantes.

#### ▪ *ENFERMEDADES MATERNAS*

Rubéola, citomegalovirus, herpes simple, toxoplasmosis, sífilis. Estos agentes externos se llaman teratógenos es decir factores que no permiten la formación y desarrollo adecuado de las estructuras normales del feto alterando en algunas ocasiones la información genética provocando malformaciones somáticas.

Las anomalías congénitas también pueden ser causadas por una alteración genética del feto, o por la acción conjunta de un agente teratógeno y una alteración genética. Más del 20% de los fetos mal formados terminan en abortos espontáneos, el resto nacen con una enfermedad congénita. Hasta un 5% de los recién nacidos presentan algún tipo de anomalía congénita. Un 10% de las enfermedades congénitas son hereditarias por alteraciones de un solo gen, otro 5% son causadas por alteraciones en los cromosomas.

#### **1.4.1 CAUSAS GENÉTICAS DE LAS ANOMALIAS CONGÉNITAS**

Pueden ser causadas por mutaciones genéticas de un gen, de varios genes (herencia poligénica) o por alteraciones cromosómicas complejas. Muchas enfermedades se heredan de modo recesivo, ninguno de los padres padece la enfermedad pero ambos son portadores del gen causante de ella. Si el gen recesivo transmite la enfermedad, existe la probabilidad en un 25% de que cada hijo este enfermo.

#### **1.4.2 CAUSAS POLIGÉNICAS Y MULTIFACTORIALES DE LAS ANOMALIAS CONGÉNITAS**

Hoy en día no se conoce la causa de las dos terceras partes de las anomalías congénitas, se piensan que algunas malformaciones cardiacas y de la columna vertebral son poligenicas. Otras anomalías congénitas parecen ser multifactoriales, esto es, producido por genes anormales que interactúan con agentes ambientales perjudiciales. Algunas malformaciones se producen con más frecuencia en padres de edades avanzadas, por ejemplo el riesgo que nazca un niño con síndrome de Down se incrementa con la edad de la madre.

### **1.4.3 ANOMALÍAS CONGÉNITAS ESPECÍFICAS DE CARA**

#### **1.4.3.1 ASIMETRÍA FACIAL**

La asimetría facial es inherente de la raza humana por ende se han diseñado múltiples estudio para medir y valorar las medidas anatómicas de la cara para de esta forma buscar unas medidas comunes que son tomadas como normalidad siendo un estándar de medición bajo el cual se compararan todos y cada uno de los pacientes. Un nuevo análisis postero anterior ha sido desarrollado para proveer información clínica relevante a cerca de localizaciones específicas y cantidades de asimetrías faciales. Esta información puede ser correlacionada con datos de cefalometría lateral para completar una valoración facial tridimensional.

Las asimetrías faciales están relacionadas con diversas patologías que de una u otra forma llegan a tener consecuencias sobre el crecimiento y desarrollo de una o varias partes de la cara.

Es considerada como una alteración debido a la falta de igualdad o similitud de los tercios de la cara teniendo en cuenta la relación existente de los maxilares con la base del cráneo y a su vez la longitud, proporción y tamaño del sistema estomatognático. Según Proffit 1994 siempre se debe incluir a los pacientes con asimetrías esqueléticas importantes en la categoría de problemas graves. Su estudio debe incluir radiografías cefalométricas postero anteriores y laterales. Es probable que precisen tratamiento quirúrgico además del

tratamiento ortodóntico general. El momento ideal para intervenir dependerá de que la causa de la asimetría sea un defecto o un exceso de crecimiento.

Los objetivos de la exploración clínica son estudiar y valorar las características faciales, oclusales y funcionales y determinar que datos diagnósticos se necesita, se debe tener en cuenta los diferentes tipos faciales y corporales a la hora de valorar las proporciones faciales. Desde la perspectiva frontal, es muy importante analizar la simetría bilateral de la cara, también es necesario realizar las mediciones para valorar algunas proporciones como las relaciones entre la anchura de la boca, ojos y nariz. Es importante saber que todos los individuos normales presentan una ligera asimetría facial, lo que es fácilmente apreciable comparando una fotografía de la cara realizada con los lados izquierdo y derecho. Según Mayad 1986 la asimetría facial es típica de la especie humana y casi siempre hay una disminución del volumen del lado izquierdo.

Las asimetrías se pueden clasificar como asimetrías maxilares horizontales, sagitales y mandibulares. La asimetría maxilar horizontal es una desviación desde el plano sagital, que usualmente no produce desarmonías faciales significativas; la línea media dental maxilar puede desplazarse pero la desviación primaria existe solamente en la maxila posterior, el paciente mostrará una forma de sobremordida posterior, esto involucra tanto la constricción y sobre expansión de los segmentos maxilares y es usualmente unilateral. La asimetría maxilar sagital es una desviación desde el plano vertical, se presenta cuando la mitad del maxilar se posiciona más lejos que la otra. La asimetría maxilar pura, existirá en síndromes como la microsomía hemifacial; algunos pacientes con paladar hendido tienen

asimetrías sagitales debido a disturbios en el crecimiento. En la asimetría sagital pura habrá maloclusión en el lado anormal. La asimetría mandibular puede ser causada por infección y trauma durante el periodo de crecimiento. Trauma primario puede llevar a asimetría y, en algunos casos, anquilosis. Se ha demostrado en estudios de simios macacos que el trauma o infección de la articulación temporomandibular no solo resulta en asimetría mandibular pero también produce disminución en el crecimiento alrededor de la sutura circunmaxilar sobre el lado afectado, contribuyendo de esta forma con la asimetría facial.

Bruce y Hayward clasificaron la asimetría mandibular causada por sobrecrecimiento de un solo lado como: 1) Prognatismo desviado en el cual hay un incremento generalizado del tamaño de la mandíbula y un incremento unilateral en el crecimiento del componente de crecimiento; 2) Incremento unilateralmente del cóndilo y/o del cuello condilar sin incremento de la rama o cuerpo de la mandíbula; y 3) hiperplasia mandibular unilateral en la cual el alargamiento de la mandíbula sobre un lado incluye la cabeza condilar, cuello, rama y cuerpo.

También las podemos clasificar como asimetrías faciales adquiridas y congénitas. Dentro de las asimetrías faciales adquiridas encontramos:

- (a) Hiperactividad de músculos masticatorios.
- (b) Mal oclusión bilateral.
- (c) Perdida prematura de los dientes de un solo lado.
- (d) Enfermedades osteodeformantes (artritis reumatoidea).

(e) Tumores y quistes. Los tumores en la región orofacial afectan tejidos blandos, glándulas salivales, y hueso son comúnmente asimétricos en su presentación. Por ejemplo adenomas pleomorficos son más frecuentemente asimétricos intraoralmente así como también dentro de la glándula parotida. Osteosarcoma del maxilar y la mandíbula también ocurren asimétricamente.

- **HEMANGIOMA JUVENIL.** El tumor parotideo más común en el grupo de edad pediátrica es el hemangioma juvenil. Los hemangiomas muestran hiperplasia endotelial durante la fase proliferativa. Rápido crecimiento postnatal con lenta evolución es la regla y hay una preponderancia 5:1 femenina. En contraste formaciones vasculares tienen un ciclo endotelial normal.
- **OSTEOMA.** Un osteoma es un crecimiento benigno consistente de materia ósea. Este puede ocurrir dentro del hueso o más periféricamente y puede ser distinguido de una exostosis traumática, esclerosis inflamatoria, torus palatino, y torus mandibular.
- **RABDOMIOSARCOMA EMBRIONAL.** El rabdomiosarcoma ocurre desproporcionalmente en la cabeza y el cuello, comprendiendo aproximadamente un tercio de los casos reportados. La órbita es la más comúnmente involucrada. Sin embargo, el cuello, cara, sien, nasofaringe, lengua, paladar y la región mandibular pueden ser sitios primarios de origen. Niños menores de 12 años son los más frecuentemente afectados, particularmente por rabdomiosarcoma embrional.
- **LINFOMA DE BURKITT.** Es un crecimiento externo monoclonal de linfocitos B inmaduros. Los maxilares son los más comúnmente involucrados, el maxilar más frecuentemente que la mandíbula. Múltiples cuadrantes están frecuentemente

afectados. El virus Eipstein Barr está asociado en el 95% de los tumores.

- **QUISTES.** Quiste dentígero, queratoquiste y quiste linfoepitelial, entre otros comúnmente tienen presentación asimétrica.

(f) Otros:

- **PARALISIS FACIAL UNILATERAL.** El tipo más común de parálisis facial unilateral es la parálisis Bell la cual es idiopática y es diagnosticada cuando otras causas han sido excluidas. Trauma al nacer, tipos de trauma accidental, otitis media aguda, e infección con virus varicela soster son las causas más comunes de ésta. Infecciones del ganglio geniculado resultan en el síndrome de Ramsey-Hunt (erupción vesicular del oído externo y la mucosa oral, parálisis facial de tipo motoneuronal inferior, dolor severo en el oído y canal auditivo externo y pérdida ipsolateral del gusto y lagrimación).
- **MUCOCELE.** El mucocele intraoral y ranula comúnmente tienen presentación asimétrica. Mucocele del seno frontal también ocurre asimétricamente.

Dentro de las asimetrías faciales congénitas encontramos:

- (a) **Paladar hendido** que es considerada como una alteración en la función normal de las hojas palatinas; es una falla en la unión, debido a la falta de fuerza a la interferencia de la lengua. El paladar blando y la úvula no se forman como resultado de la unión de las partes, si no como una extensión posterior del proceso palatino; por tanto, una hendidura de estas estructuras es básicamente una extensión de la hendidura del paladar duro (Frazer y smiley). Dentro de su etiología encontramos Factores hereditarios

(poligénica); factores genéticos; suplemento vascular defectuoso hacia el área afectada; alteración mecánica, en la cual el tamaño de la lengua puede impedir la unión de las partes; sustancias circulantes como el alcohol, drogas y toxinas; e infecciones.

(b) **El labio fisurado** es una alteración que se presenta en la línea media del labio, asociado directamente con el paladar hendido desde el punto de vista genético, embrionario y funcional. Se piensa que el labio hendido se debe a la falta de unión adecuada de los procesos nasal y maxilar como a la penetración mesodérmica por lo cual se origina rompimiento del ectodermo formando la hendidura. Su etiología está íntimamente asociada al paladar hendido.

(c) **Síndrome de Down** es una enfermedad asociada con alteración mental anormal en la que pueden ocurrir gran variedad de trastornos funcionales, los principales son deformidades craneales y faciales. Dentro de sus etiologías encontramos edad avanzada de la madre, anomalías uterinas y de la placenta, aberración cromosómica. Sus principales manifestaciones bucales son: macroglosia con protrusión de la lengua, lengua fisurada por agrandamiento de papilas, paladar arqueado alto, dientes mal formados, Hipoplásia del esmalte, microdóncia y enfermedad periodontal.

(d) **Hemihipertrofia facial** es una anomalía imperceptible a corta distancia en ocasiones puede ocurrir hemihipertrofia congénita que afecta toda la mitad del cuerpo, a una o ambas extremidades, la cara, la cabeza y estructuras a fines. Aunque la hipertrofia facial unilateral es el rasgo mas detectable en paciente con esta alteración, también se asocia con hipertrofia de maxilares y dientes. Su etiología está dada por desequilibrio

hormonal, alteraciones cromosómicas, alteración localizada de desarrollo intrauterino, anomalías linfáticas, anomalías vasculares, y anomalías neurógenas. Sus manifestaciones bucales son principalmente que la dentición del lado hipertrófico es anormal en tres aspectos: (1) Tamaño de la corona, (2) Tamaño y forma de la raíz, (3) Grado de desarrollo, Macrodóncia de dientes permanentes.

(e) **Hemiatrofia facial** es una atrofia progresiva de algunos o todos los tejidos de un lado de la cara, extendiéndose en ocasiones a otras partes del cuerpo. Etiología: Disfunción trófica del sistema nervioso simpático cervical, traumatismo, infección, herencia, neuritis trigeminal periférica. Manifestaciones bucales: Hemiatrofia de labios y lengua, defectos dentales, deficiencia en crecimiento de raíces, retraso en erupción de los dientes del lado afectado.

(f) **Síndrome de Pierre Robin (triada microgenie)** Anomalía asociada íntimamente con paladar hendido, micrognasia y glosoptosis. El defecto primario es una detención en el desarrollo seguido de hipoplásia de la mandíbula que finalmente produce la característica “cara de pájaro” esto a su vez impide la ubicación de la lengua en las rugas palatinas produciendo paladar hendido, la malformación de los maxilares produce dificultad para respirar. Sus hallazgos clínicos principales son: Dificultad de ingesta, úvula bífida, cianosis, disnea, retracción de esternón y costillas.

(g) **Síndrome del primer arco braquial (disostosis otomandibular)** en esta enfermedad se ve afectado el pabellón auricular donde se observa pacientes con microtia, macrostomia

y falta de formación de la rama y el cóndilo del maxilar inferior, hasta displasia oculoauriculovertebral (Síndrome de Goldenhar). Etiología: herencia dominante, herencia recesiva y multifactoriales. Los hallazgos clínicos principales son asimetría facial: producida por hipoplásia del maxilar inferior, sordera de conducción, y retraso mental. Sus manifestaciones bucales son disminución del diámetro transversal del paladar, hipoplásia o parálisis de músculos linguales, paladar hendido, labio fisurado.

(h) *Disostosis maxilofacial (síndrome de treacher collins)* Afecta estructuras del primer arco bronquial, clínicamente se observa deficiencia de pestañas, hipoplásia de huesos faciales, malformación del oído externo, macrostomía, hundimiento de los huesos de la mejilla, barbilla retraída, boca grande en forma de pez. Etiología: herencia autosómica dominante. Manifestaciones bucales: mal oclusión dental (mordida abierta).

Varias asimetrías de la maxila se pueden tratar quirúrgicamente por osteotomía maxilar o un procedimiento maxilar y mandibular combinado. La sección a tratar depende de la ubicación anatómica de la asimetría, presencia o ausencia de mordida cruzada y por lo tanto el tratamiento en cada paciente se debe planear individualmente.



FIGURA 1. Paciente pre y postratamiento de síndrome de Tracher Collins. Fuente: Fuente [http://: sintomed.org.ar/private.Mao/mon](http://sintomed.org.ar/private.Mao/mon).

## **1.5 OBJETIVOS**

### **1.5.1 GENERAL**

Presentar información básica sobre la microsomía hemifacial, que permita el correcto manejo clínico de esta patología.

### **1.5.2 ESPECIFICOS**

- Conocer la etiología de la microsomía hemifacial en los tejidos blandos.
- Identificar las principales características clínicas de la microsomía hemifacial.
- Diferenciar por medio de ayudas diagnosticas la microsomía hemifacial de otros tipos de síndromes.
- Tratamiento.
- Parámetros de seguimiento después de la cirugía.

## **2. ASPECTOS METODOLOGICOS**

### **2.1 TIPO DE ESTUDIO**

Revisión bibliográfica.

### **2.2 UNIDADES TEMATICAS**

- Principales defectos cráneo-faciales.
- Etiología de la microsomía hemifacial.
- Características físicas de la microsomía hemifacial.
- Evaluación y diagnóstico de la microsomía hemifacial.
- Tratamiento de la microsomía hemifacial.

### **2.3 FUENTES DE INFORMACIÓN**

Se consultaron las bibliotecas de la Universidad Nacional de Colombia, la Pontificia Universidad Javeriana, El Colegio Odontológico Colombiano y la Fundación Santafé, de donde se recolectaron un total de siete artículos para este estudio, se consultó en internet de donde se extrajeron un total de cinco páginas referentes al estudio.

### 3. MICROSOMIA HEMIFACIAL

Es un trastorno o deformidad craneofacial, asimétrica variable y progresiva que se caracteriza como un defecto de nacimiento por sus grandes alteraciones que incluye los componentes esqueléticos, tejidos blandos y neuromusculares de los dos primeros arcos branquiales, además en algunos casos pérdida del oído, malformaciones de la mandíbula, boca, ojos y el paladar.

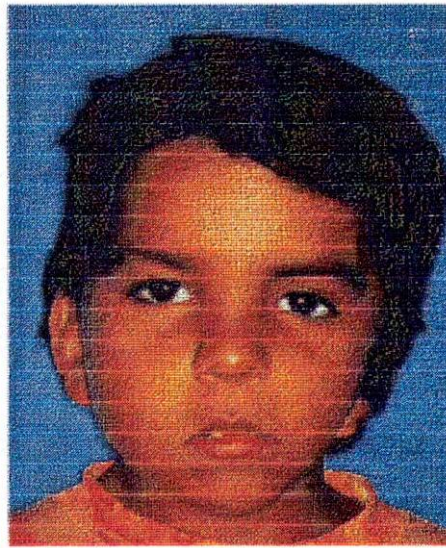


FIGURA 2. Paciente con microsomía hemifacial. Fuente [www. hemifacial microsomia.htm](http://www.hemifacialmicrosomia.htm).

Está considerado dentro de las anomalías congénitas de tejidos blandos y duros, y es la segunda mas común (1 de cada 5.600 nacidos vivos) después del labio y paladar hendido, puede variar de grado y al igual que otras anomalías craneofaciales es difícil de precisar en forma individual en algunas ocasiones.

De otra parte se ha resumido la microsomía hemifacial y el síndrome de Goldenhar bajo la rubrica de espectro oculo-auriculo-vertebral. Términos como son “síndrome del primer arco branquial”, “síndrome de primero y segundo arco branquial”, y “microsomía hemifacial” imparten la impresión errónea que su involucramiento es limitado a la cara cuando, en realidad anomalías del sistema cardíaco, renal, esquelético, y nervioso central pueden ocurrir también.

La relación masculina/femenina es por lo menos 3:2 hay también una predilección por el involucramiento del lado derecho.



FIGURA 3. Paciente pre y post tratamiento de microsomía hemifacial. Fuente <http://sintomed.org.ar/private.Mao/mon>.

### 3.1 ETIOLOGIA DE LA MICROSOMIA HEMIFACIAL

Actualmente se están llevando a cabo investigaciones acerca de las posibles interacciones de algunos factores ambientales en los genes, por tanto se han creado varias hipótesis: la arteria estapedial es la responsable de las alteraciones del desarrollo de las estructuras derivadas del primer y segundo arco branquial. Esta arteria se divide en una rama supraorbital e infraorbital.

La arteria supraorbital se anastomosa con la rama oftálmica rama de la carótida interna para proveer la necesaria circulación para el desarrollo del ojo y la estructura periorbital. La rama infraorbital se requiere para el desarrollo del pabellón de la oreja, maxila y mandíbula estas estructuras reciben irrigación de la arteria maxilar interna rama de la carótida externa, en un experimento de monos y ratas embarazadas le administraron triazene y talidomida produciendo hemorragia de la arteria estapedial y hematomas. En los animales se observaron asimetrías craneofaciales que involucran primer y segundo arco branquial.

Rayan y colaboradores notaron que en algunos pacientes la microsomía hemifacial resulta de la hemorragia fetal en la región del primer y segundo arco branquial, en el periodo de suplemento sanguíneo, cuando los arcos parten desde la arteria estapedial llegando finalmente a la arteria carótida externa.

Bruce y Hayward clasificaron la asimetría mandibular causada por sobrecrecimiento de un solo lado como: 1) Prognatismo desviado en el cual hay un incremento generalizado del

tamaño de la mandíbula y un incremento unilateral en el crecimiento del componente de crecimiento; 2) Incremento unilateralmente del cóndilo y/o del cuello condilar sin incremento de la rama o cuerpo de la mandíbula; y 3) hiperplasia mandibular unilateral en la cual el alargamiento de la mandíbula sobre un lado incluye la cabeza condilar, cuello, rama y cuerpo.

La formación del hematoma por si mismo es una causa heterogénea incluyendo hipoxia, hipertensión, salicilatos, y anticoagulantes. También es importante reconocer que, aunque la formación de hematoma embriológico puede explicar algunos casos de microsomía hemifacial, esto no explica todos los casos. Por ejemplo en algunas instancias familiares afecciones relativa pueden tener solo característica preauriculares. Esto dificulta la concepción de cualquier mecanismo básico causando formación de hematomas que puedan explicar esos casos. En individuos minimamente afectados, el oído y la mandíbula están bien formados. Otro ejemplo mostrando las limitaciones de la hipótesis del hematoma es un verdadero síndrome de malformación en el cual la microsomía hemifacial es solo un componente. Cohen y Cohen y col. reportaron un paciente con microsomía hemifacial, encefalocele occipital, pulmón hipoplásico, anomalías vertebrales y agenesia renal unilateral.

Soltan y Holmes; mostraron una unión entre causas genéticas y rompimiento vascular. Garlin y colaboradores; en algunas familias afectadas la historia es consistente con herencia autosomal recesiva y autosomal dominante.

### 3.2 HALLAZGOS CLÍNICOS

La anomalía mandibular en niños con microsomía hemifacial puede ir desde una rama y un cóndilo pequeños pero de forma normal resultando en una asimetría moderada a una completa ausencia de esas estructuras resultando en una más severa deformidad de la mandíbula. Dentalmente, hay rotación de los dientes en el caso moderado a un severo apiñamiento y posiblemente dientes perdidos o impactados en los casos más severos. La

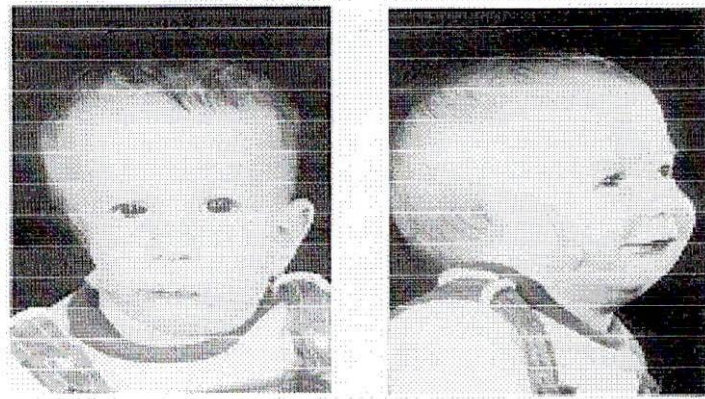


FIGURA 4. Paciente que presenta anotia derecha Fuente: <http://sintomed.org.ar/private.Mao/mon>.

sonrisa es usualmente inclinada con el lado afectado siendo más alta que en el lado no afectado; la barbilla de los niños también puede parecer inclinada; los tejidos blandos (piel y grasa) en esta área pueden ser deficientes también. Deformidades de la oreja pueden también variar desde malformaciones moderadas a una ausencia completa de la oreja; pérdida sensorial de la audición aunque es poco común en microsomía hemifacial se mantiene bajo observación. Fallas en el diagnóstico de la pérdida sensorial de la

audición en niños con microsomía hemifacial puede tener serias consecuencias, incluyendo pérdida sensorial significativa y consecuentemente retraso del habla y la adquisición del lenguaje. Es claro que la incidencia de la pérdida sensoneural de la audición en microsomía hemifacial es significativamente mayor de lo esperado, desafortunadamente hay un retraso significativo en su diagnóstico. Las tres principales deformidades características de la microsomía hemifacial son:

- Hipoplasia auricular.
- Hipoplasia mandibular.
- Hipoplasia de tejidos blandos.

El diagnóstico de microsomía hemifacial puede no ser hecho antes de terminar la infancia o en la edad preescolar temprana ya que las características reconocibles como son asimetría facial pueden ser sutiles o inaparentes en el infante recién nacido. Además esos niños no reúnen los criterios para el registro de alto riesgo para pérdida de la audición y la mayoría no son examinados por pérdida de la audición en el nacimiento. La ocurrencia de cualquiera de las dos pérdida sensoneural de la audición o disfunción del nervio facial no fue vista más frecuentemente en pacientes con microsomía hemifacial bilateral. Estos hallazgos sorprenden porque se puede esperar una alta incidencia de disturbios embriológicos regionales en que pueden ser considerados unos mayores fenotipos de microsomía hemifacial.

Otras características de estos pacientes son la reducción unilateral o bilateral de tamaño y

aplanamiento del maxilar superior, anormalidades de los ojos que pueden incluir quistes en el globo ocular y ausencia de tejido en los párpados superiores, boca anormalmente ancha.

De acuerdo a Rowe, la dentición del lado hipertrofico es anormal en tres aspectos:

- (1) Tamaño de la corona
- (2) Tamaño y forma de la raíz
- (3) Grado de desarrollo.

Asimismo, Rowe señaló que no necesariamente todos los dientes del área agrandada se afectan por igual. Hay poca información a cerca de los efectos que se presentan en la dentición temporal; sin embargo, los dientes permanentes del lado afectado suelen estar agrandados, aunque el aumento en el tamaño no es mayor de 50%. Este agrandamiento puede afectar cualquier diente, pero suele ser más frecuente en los caninos, premolares y primer molar. Algunas veces las raíces de los dientes están agrandadas de manera proporcional pero pueden ser cortas. De modo característico, los dientes permanentes del lado afectado se desarrollan con más rapidez y erupcionan primero, asociado a este fenómeno esta la exfoliación prematura de los dientes temporales.

La lengua frecuentemente se afecta por la hemihipertrofia, debido al crecimiento de las papilas linguales además del agrandamiento unilateral general y el desplazamiento contralateral asimismo, la mucosa suele aparecer aterciopelada y como si colgara ligeramente y con péndulos sobre el lado afectado.

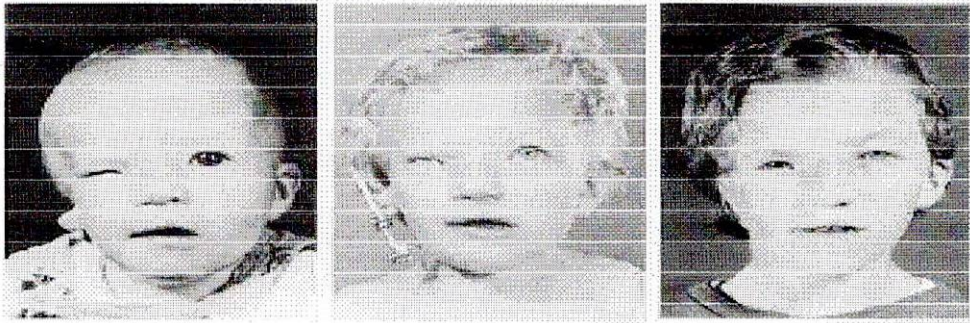


FIGURA 5. Pacientes con microsomía hemifacial. Fuente [http:// www. Sintomed.org.ar/private. Mao/mon](http://www.Sintomed.org.ar/private.Mao/mon).

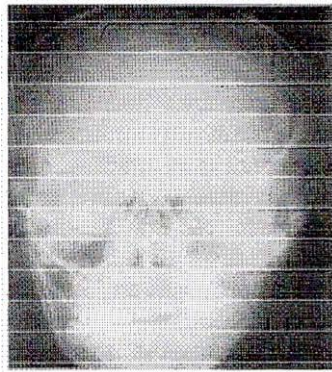


FIGURA 6. Radiografía posteroanterior de un paciente con microsomía hemifacial. Fuente [www. hemifacial microsomia.htm](http://www.hemifacial-microsomia.htm).

### 3.3 CLASIFICACION DE LA MICROSOMIA HEMIFACIAL

- **DEFECTOS ESQUELETICOS:** El defecto esquelético de la microsomnia hemifacial se clasifica de acuerdo a la anatomía de la rama mandibular y la articulación temporomandibular (ATM). Esta clasificación se divide en:
  - **TIPO I:** Consiste en la mandíbula y articulación temporomandibular, todas las estructuras están presentes normales en forma y localización, pero pequeñas.
  - **TIPO II:** Consiste en la rama mandibular pequeña de forma anormal con una articulación temporomandibular hipoplásica, a su vez este grupo se subdivide en:
    - ◆ *TIPO II A:* El grado es leve y la localización de la articulación temporomandibular es aceptable para la función asimétrica.
    - ◆ *TIPO II B:* La articulación temporomandibular es tan hipoplásica que está tan desplazada hacia el sentido medial, anterior e inferior (en relación con el lado normal) que se tiene que construir una nueva articulación.
  - **TIPO III:** Se caracteriza por ausencia total de rama mandibular y la articulación temporomandibular.

El estadio final de la deformidad esquelética en la microsomnia hemifacial, consiste en una rama mandibular corta, desplazada hacia medial.

- **DEFECTOS DE TEJIDOS BLANDOS :** La deformidad consiste en disminución del

espesor de tejido subcutáneo que varía de ligera a grave, por lo general el grado de esta deficiencia se relaciona con la magnitud del defecto esquelético. Los músculos de la masticación y de la expresión facial están hipoplásicos, se puede presentar macrostomía y marcas en la piel a lo largo de una línea que va del tragus a la comisura de los labios. Los defectos de tejidos blandos se subdividen en:

(a) **LEVES** que se presentan como hipoplásias subcutáneas y musculares mínimas como macrostomía y deformidad auricular, ya sean leves o en algunos casos no se presenta. La anomalía del oído externo se clasifica según el sistema que Meurman describió:

- *GRADO I:* Hipoplásia ligera, abombamiento leve, pero todas las estructuras están presentes.
- *GRADO II:* Ausencia del canal auditivo externo, hipoplásia variable de la concha.
- *GRADO III:* Ausencia de aurícula, pérdida de la conducción auditiva a causa de la hipoplásia de los huesecillos del oído, los cuales se derivan de los dos arcos branquiales.

(b) **MODERADOS** en los que se pueden encontrar condiciones clínicas entre la parte leve y severa.

(c) **GRAVES** presentan Hipoplásia muscular y subcutánea grave, hendiduras faciales, macrostomía y debilidad muscular.

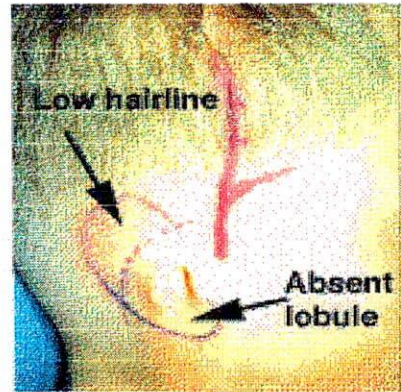


FIGURA 7. Pacientes con anotia. Fuente. [www.hemifacialmicrosomia.htm](http://www.hemifacialmicrosomia.htm).

### 3.3.1 CLASIFICACIÓN SEGÚN EL DR. J.D. DAVID

#### ➤ CATEGORIA ESQUELETAL

S1: Mandíbula pequeña y forma normal.

S2: Códilo, rama y cavidad sigmoidea identificable pero distorsionada grandemente, mandíbula estrecha diferente en talla y normal en forma.

S3: Mandíbula severamente malformada, componentes de la rama pobremente identificables, ausencia completa de la rama.

#### ➤ CATEGORIA AURICULAR

A0: Normal.

A1: Pequeña malformación de la aurícula.

A2: Aurícula rudimentaria.

A3: Malformación del lobulo con ausencia de espina.

## ➤ CATEGORIA DE TEJIDOS BLANDOS

T1: Mínimo defecto en el contorno, nervio craneal no involucrado.

T2: Defecto moderado.

T3: Mayor defecto con escoliosis facial posiblemente severa, glándula parotida, músculos de la masticación, cara y labios.

Dentro de los hallazgos radiográficos encontramos que los cuerpos de ambos huesos malares tienden a ser muy subdesarrollados en forma simétrica, puede haber agenesia de los huesos malares sin fusión de los arcos cigomáticos, así como ausencia de los huesos palatinos, por lo regular existe hipogenesia y algunas veces agenesia de la mandíbula. Los senos paranasales están muy subdesarrollados y los mastoides aparecen esclerosados. Con frecuencia faltan los huesos auditivos y la coclea.

### 3.4 DIAGNOSTICO Y DETECCION DE LA MICROSOMIA HEMIFACIAL

Se han desarrollado diferentes pruebas diagnosticas para detectar los genes defectivos y las anomalías fetales. Muchas enfermedades congénitas se pueden diagnosticar mediante amniocentésis. Se toma una muestra de liquido amniótico que rodea al feto para analizarla y se cultivan las células fetales, consiste en la realización de la biopsia de vellosidades coriónicas. En las células fetales cultivadas se puede estudiar una función concreta o analizar su ADN para detectar la anomalía congénita. También se pueden utilizar ecografías (basada en ultrasonido) para detectar anormalidades óseas y malformaciones. Tomografía computarizada y electromiografía.

Como con otras deformidades craneofaciales, la evaluación y el tratamiento requieren un equipo multidisciplinario trabajando estrechamente junto con la familia para procurar el mejor resultado funcional y estético posible. Debido a la anormalidad mandibular estos infantes pueden estar en riesgo de problemas respiratorios y alimenticios y necesitan ser evaluados por un especialista si hay indicaciones de compromiso de vías aéreas o fallas para ganar peso. Ocasionalmente una traqueostomía y/o gastrostomía son necesarias para ayudar con la respiración y la alimentación. Un oftalmólogo puede estar involucrado en la evaluación y tratamiento si anormalidades oculares se presentan. Una evaluación auditiva a temprana edad ayudará a detectar y a manejar la sordera, sin embargo se puede mejorar en forma considerable con tratamiento especial. Es importante que se intervenga a tiempo para ayudar a estos niños a desarrollar el habla, lo cual puede perderse si la ayuda la recibe muy tarde, un especialista en fonoaudiología puede ayudar al niño a aprender las destrezas básicas para el aprendizaje. Un ortodoncista puede valorar el crecimiento de las estructuras faciales y monitorear la erupción dental. En el tiempo apropiado varias intervenciones ortodónticas deben ser iniciadas. Muchas malformaciones congénitas pueden ser corregidas mediante cirugía entre ellas, incluye el paladar hendido y el labio fisurado.

### **3.5 TRATAMIENTO**

#### **3.5.1 TRATAMIENTO PARA DEFECTOS ESQUELETICOS**

En pacientes que no están en etapa de crecimiento, consiste en una operación para nivelar el maxilar y las escotaduras piriformes para colocarla en su sitio correcto. En los pacientes

tipo II B y tipo I, se debe lograr ubicar la rama mandibular y la articulación temporomandibular, teniendo en cuenta la dirección y localización correcta. En etapa de crecimiento los niños tipo esquelético I y II se busca un aparato de ortodoncia funcional. En paciente tipo I y II A la mandíbula se elonga y se gira hacia su posición correcta en la línea media, y se deja la articulación temporomandibular en su lugar, no se hace cirugía maxilar, se crea una mordida abierta del lado afectado por alargamiento mandibular. En paciente tipo II B y III la mandíbula se elonga y se hace construcción de rama mandibular y de una articulación temporomandibular con injertos de hueso en la cresta ilíaca y de la costilla.

### **3.5.2 TRATAMIENTO PARA TEJIDOS BLANDOS**

El tratamiento de las anomalías puede comenzar durante la infancia, la macrostomía se repara durante el primer año de vida, la reconstrucción del oído se lleva a cabo con tejido autógeno, la deficiencia de tejido graso subcutáneo también se corrige, después del arreglo esquelético. Algunas veces se puede corregir el defecto de contorno con injertos de hueso, pero en pacientes con deficiencia en tejidos blandos moderada y grave es necesario el aumento de tejido blando.

Es importante en la clasificación minuciosa del defecto y debe individualizarse cada deformidad en el desarrollo del plan de tratamiento. El tiempo para la corrección de cada componente de la deformidad puede variar dependiendo de la severidad de las condiciones presentes. Para estos pacientes, el tratamiento generalmente requiere la presencia de cirujanos maxilofaciales y ortodontistas con experiencia en el manejo de estos problemas.

La deformidad mandibular es tratada tempranamente a los tres años de edad, si la retrusión mandibular es lo suficientemente severa causa dificultades en las vías respiratorias. Esta reconstrucción mandibular puede ser realizada por la extensión de la mandíbula con un injerto de costilla o con la utilización de una intento de separación para “estirar” el hueso. La mejor aproximación a la reconstrucción de la mandíbula es determinada por el cirujano y es específica para cada paciente. Si es necesaria la reconstrucción de la oreja, esta es realizada en cuatro pasos y usualmente inicia a la edad de seis años. A través de la vida esos pacientes deben mantener oclusión dental adecuada mediante tratamiento ortodóntico.

### **3.5.3 TRATAMIENTO PARA EL RECIEN NACIDO**

El tratamiento para el recién nacido es dirigido a la valoración de sus funciones vitales como la respiración, la alimentación y el sueño. En casos raros la mandíbula es tan severamente deficiente que la lengua obstruye la respiración durante el sueño y una traqueotomía temporal es recomendada. Una vez la vía aérea es asegurada, la atención es dirigida a la alimentación para hacer segura para el recién nacido la ingesta de calorías adecuadas para su crecimiento adecuado. En el evento que el niño sea incapaz de alimentarse adecuadamente, una tubo temporal de alimentación o gastrotomía puede ser recomendado.

### **3.5.4 TRATAMIENTO PARA EDADES DE DOS A CUATRO AÑOS**

En pacientes quienes están medianamente afectados, no es necesario tratamiento en este periodo. En pacientes con subdesarrollo severo de la mandíbula, sin embargo, la mandíbula es reconstruida usando un injerto óseo tomado de las costillas o la mandíbula es aumentada usando un intento de separación. La técnica de alargamiento óseo tiene ciertas ventajas, esta requiere solo una corta operación para la inserción y los padres son capaces de aumentar la mandíbula en casa por el apretamiento de un simple tornillo al final de la separación. El proceso de alargamiento no es doloroso y la técnica evita la necesidad de injertos óseos los cuales son dolorosos y dejan cicatrices sobre otras partes del cuerpo. Después que el procedimiento de injerto o alargamiento óseo ha aumentado la longitud sobre el lado afectado, habrá un espacio entre los dientes superiores e inferiores de ese lado. El ortodoncista coloca un retenedor plástico el cual es gradualmente modificado para llevar a los dientes superiores a un crecimiento dentro del espacio hasta que ellos contacten con los dientes inferiores. Este proceso tiende a nivelar la boca y los dientes.

### **3.5.5 TRATAMIENTO ENTRE LOS SEIS Y OCHO AÑOS DE EDAD**

Este es el periodo cuando el oído externo puede ser reconstruido. Este es particularmente aplicable a pacientes quienes no están severamente afectados. En pacientes con asimetría facial severa, la reconstrucción del oído es de una relativa menor importancia cuando se compara con la reconstrucción de la mandíbula y el contorno de las mejillas y en cada paciente la reconstrucción puede ser hecha con una prótesis (una oreja artificial)

### **3.5.6 TRATAMIENTO ENTRE LOS OCHO Y DIEZ AÑOS DE EDAD**

Este es el periodo cuando la asimetría completa de las mejillas es reconstruida. En términos sobretodo de apariencia del paciente este puede ser el estadio más importante del programa de tratamiento. El llenado de las mejillas es reconstruido usando tejido blando tomado de otras partes del cuerpo como son la espalda y el abdomen bajo. El tejido es transferido con su suministro sanguíneo usando microcirugía. Este es el periodo durante el cual terapia ortodóntica adicional puede ser realizada.

### **3.5.7 TRATAMIENTO PARA ADOLESCENTES**

En aquellos pacientes quienes tienen involucramiento relativamente intermedio y no necesitaron tratamiento quirúrgico en la mandíbula en la niñez temprana, los años de la adolescencia es cuando la cirugía de la mandíbula puede ser realizada. En suma, pacientes quienes están severamente involucrados a quienes se les realizaron alargamiento o injertos óseos en la niñez temprana pueden requerir tratamiento posterior en la adolescencia debido al crecimiento de la mandíbula el cual ocurre en esta etapa. La ventaja de la cirugía mandibular en la adolescencia, es que el paciente ha crecido completamente o muy cercanamente ha terminado su crecimiento. Como resultado el plan de tratamiento no tiene que hacer previsiones a cerca del crecimiento facial. La cirugía de mandíbula en esta edad puede incluir alargamiento óseo, pero usualmente involucra tratamiento para ambos maxilares. Este inicia con manipulación ortodóntica de los dientes para preparar al paciente para el movimiento quirúrgico de los maxilares.

El procedimiento quirúrgico involucra el cerclado intermaxilar durante la operación. En algunos casos el cerclado se retira al finalizar la operación. Después del procedimiento manipulación ortodóntica de los dientes puede ser necesaria para asegurar que la mordida es exactamente correcta. Debido al tratamiento ortodóntico pre y post quirúrgico, el proceso de cirugía mandibular puede tomar más de un año en completarse. La meta del tratamiento es tener el paciente severamente afectado completamente reconstruido a la edad de 18 años.

#### 4. CONCLUSIONES

- La microsomnia hemifacial es una de las asimetrías faciales congénitas más comunes después del labio fisurado y el paladar hendido.
- Pese a ser la segunda anomalía congénita facial es muy poca la investigación a nivel odontológico que se ha realizado sobre caries y enfermedad periodontal en estos pacientes, pues se han centrado las investigaciones en el objetivo primordial de la reconstrucción estética del paciente relegando cualquier otro tipo de análisis. Es de gran importancia realizar una investigación a cerca del comportamiento de patologías como la caries dental y la enfermedad periodontal en estos pacientes.
- Es pertinente ampliar las investigaciones a cerca de este tema y su incidencia en Colombia puesto que no existe un registro de cuantos pacientes con esta patología puedan existir y cual es su tasa de nacimientos en el país.

## **5. BIBLIOGRAFIA**

**[http:// hkl plastic surgery. 8m. Com/facial. htm](http://hklplasticsurgery.com/facial.htm)**

**ORGANIZACION PANAMERICANA DE LA SALUD OFICINA SANITARIA PANAMERICANA, OFICINA REGIONAL DE LA ORGANIZACIÓN MUNDIAL DE LA SALUD.** Clasificación internacional de enfermedades aplicada a odontología y estomatología. Publicación científica No 206 septiembre 1970.

**[http:// www. Altavista. com.](http://www.altavista.com)**

**[http:// www. Sintomed.org.ar/private. Mao/mon](http://www.sintomed.org.ar/private)**

**[http:// www. abdc@ birth defects. Org.](http://www.abdc@birthdefects.org)**

**[http://: www. Goldenhar.com.](http://www.goldenhar.com)**

**E. Pifaire. Sanahuja.** Patología quirúrgica oral y maxilofacial. Editorial Jims S.A. primera edición Barcelona España 1993. Pp. 42-43-44-71-72-73-74-75-81-84-85.

**Miguel de Lucas Tomás.** Medicina oral. Editorial Salvat S.A. Mallorca, Barcelona, España. 1988. Pp. 52.

**CARVALHO GERALD J. MD; SONG CAROLINE S, MD, MPH; VARGERVIK KARIN, DDS; LALWANI ANIL K., MD.** Auditory y facial nerve dysfunction in patients with hemifacial microsomia. Arch otolaryngol head neck surg vol 125, feb 1999: 209-212.

**GRUMMONS DUANE C., DDS, MSD. KAPPEYNE VAN DE COPPELLO**

**MARTIN A.** A frontal asymmetry analysis. JCO. July 1987.

**LONGAKER MICHAEL T., MD., SIEBERT, MD.** Microsurgical correction of facial contour in congenital craniofacial malformations: tha marriage of hard and soft tissue. Plast reconstruc surg. 1996; 98 : 942-950.

**M. M. COHEN.** Perspectives on craneofacial asymetry. IV. Hemi-asymmetries. Int. J. Oral Maxillofac. Surg. 1995; 24: 134-141.

**M.M COHEN, Jr.** Perspectives on craneofacial asymmetry. III. Common and/or well-know causes of asymetry. Int. J. Oral Maxillofac. Surg. 1995; 24: 127-133.