

Microsomía craneofacial: diagnóstico, clasificación clínica y planificación terapéutica

Berraquero Delgado, R.¹

Redondo Alamillos, M.²

Romance García, A.I.³

Wucherpennig Gaminde, B.⁴

Zarco Sánchez-Brunete, A.⁵

1. Licenciada en Medicina y Cirugía, Máster ortodoncia en U.C.M. y Miembro Diplomado de la SEDO.

2. Cirujano Maxilofacial. Práctica en Hospital Universitario 12 de Octubre de Madrid.

3. Cirujano maxilofacial. Práctica en Hospital Universitario 12 de Octubre de Madrid.

4. (Licenciada en Medicina y Cirugía y Máster de Ortodoncia en U.C.M.

5. Licenciada en odontología y Máster de Ortodoncia en UC.M.

Correspondencia:

XXXXXXXXXXXX XXXXXXXX XXXXXXXXXX

RESUMEN

La microsomía craneofacial (CFM) también conocida como microsomía hemifacial, en la actualidad denominada espectro óculo-aurículo-vertebral (OAVS) (OMIN 164210), es una alteración compleja del desarrollo caracterizada por malfomación auricular y afectación del desarrollo y crecimiento del esqueleto, tejidos blandos y estructuras neuromusculares craneofaciales, que producen asimetría facial tridimensional y que se puede acompañar de una variedad de alteraciones extracraneales.

Aunque existen distintas clasificaciones clínicas de la CFM, las más utilizadas son la OMENS y la clasificación de Pruzansky modificada por Kaban. El tratamiento de la CFM ha de ser siempre multidisciplinar. La planificación ortodóncica dependerá fundamentalmente de la gravedad de la anomalía, del desarrollo dentario, de la edad del paciente, de la maloclusión y sobre todo de las necesidades quirúrgicas. En las CFM leves, utilizaremos aparatología funcional, vigilancia del crecimiento con bloque de mordida y al finalizar el crecimiento se valorará la cirugía. En la CFM moderadas, se realizará tratamiento ortodóncico dentario como asistencia a la distracción, uso de aparatología funcional y cirugía ortognática. En las CFM graves, se realizará además injerto.

PALABRAS CLAVE: Microsomía craneofacial, microsomía hemifacial, deformidades craneofaciales, tratamiento ortodóncico, tratamiento multidisciplinar.

ABSTRACT

Craniofacial Microsomia (CFM), also referred as hemifacial microsomia and oculo-auriculo-vertebral spectrum (OMIN 164210), is a complex developmental disease characterized by ear malformations and impairment of the skeletal and soft-tissue development of craniofacial structures. The most important manifestation of CFH is facial asymmetry; in addition, patients with CMF frequently show extra-cranial manifestations.

From a clinical and radiographic point of view, CMF is classified according to the OMENS classification and the Kaban's modification of Pruzansky classification. CMF treatment always need a multidisciplinary approach. Orthodontics treatment in these patients will depend on CMF severity, as well as other factors, such as patient's age, dental development, skeletal malocclusion severity, and the type of planned surgery. Mild CMF is usually treated with functional appliance and close follow-up of the growth with bite block. The need of any type of surgery will be evaluated at the end of the orthodontic treatment. CMF of moderate severity usually needs orthodontic preparation for distraction osteogenesis, functional appliance and orthognathic surgery. In severe CMF, bone graft is usually also needed.

KEY WORDS: Craniofacial microsomia, hemifacial microsomia, craniofacial deformities, orthodontic treatment, multidisciplinary treatment.

DEFINICIÓN

El término de microsomía hemifacial (CFM), acuñado por Gorlin y Pindborg en 1964, engloba a un conjunto de anomalías congénitas con una presentación clínica muy variada, por lo que ha recibido distintos nombres como son disóstosis otomandibular¹, síndrome de primer y segundo arco branquial^{2,3} y síndrome de Goldenhar^{4,5}, entre otros. Aunque durante el desarrollo del artículo seguiremos utilizando el término CFM, en la actualidad se prefiere denominar a la entidad como espectro óculo-aurículo-vertebral (OMIN 164210)^{2,6} y se considera una alteración compleja del desarrollo que afecta a las estructuras de la cabeza y del cuello derivadas del primer y segundo arco braquial⁷. La variedad en la expresión fenotípica de esta condición es tal que la manifestación clínica puede ser tan leve como la simple presencia de un apéndice pre-auricular, o tan grave como una deformidad facial extensa con ausencia de pabellón auricular, ausencia de músculos faciales y grave afectación mandibular⁸. Los pacientes con CFM se caracterizan, en general, por presentar una asimetría facial tridimensional, con deformidad auricular de diferente gravedad y grados variables de afectación del desarrollo y crecimiento del esqueleto⁹, tejidos blandos y estructuras neuromusculares cráneo-faciales¹⁰, también es común que presenten alteraciones extracraneales¹¹. La frecuencia de las diferentes alteraciones descritas en la CFM se presenta en la Tabla 1.

EPIDEMIOLOGÍA, GENÉTICA Y ETIOPATOGENIA

La CFM es la segunda anomalía congénita más común de los síndromes de cabeza y cuello, después de la fisura de labio y paladar^{2,12}. Su prevalencia no es bien conocida, ya que existen discrepancias en la literatura, habiéndose publicado cifras entre 1 por 5642 y 1 por 45.000¹³. En un reciente estudio, el mayor estudio poblacional basado en los datos de una red de registros europeos de malformaciones congénitas (EUROCAT), se ha establecido una prevalencia de 1 por 26.370 (3,8 casos por cada 100.00 nacimientos¹⁴. Sin embargo, es importante resaltar que ésta sería una estimación de la prevalencia de la CFM por debajo de la real, ya que estos registros solo incluyen casos diagnosticados al nacimiento y con anomalías graves y no incluyen casos con manifestaciones menores o diagnosticados en etapas más avanzadas de la vida. En España según el Estudio Colaborativo Español de Malformaciones Congénitas (ECEMC) la frecuencia sería de 1/23489 nacidos vivos. Esto significaría que en España nacerían unos 16 niños/as con OAVS cada año¹⁵.

La etiología y herencia de la CFM son heterogé-

neas. Así, se ha descrito hasta un 5,6 % (EUROCAT) de casos familiares con un patrón de herencia tanto autosómica dominante, como autosómico recesivo^{16,17} y alteraciones cromosómicas, principalmente en los cromosomas 5, 18 y 22 entre otros^{18,19}. Sin embargo, la mayor parte de los casos son esporádicos, como lo demuestra la baja incidencia de hijos de pacientes afectados que se estima en un 2%⁹.

La CFM se ha asociado en diversos estudios a la exposición intrauterina a medicamentos vasoactivos como, aspirina, ibuprofeno y la pseudoefedrina^{20,21}, especialmente unido al consumo de cigarrillos. También se ha observado un incremento de casos en gestaciones gemelares y en gestaciones procedentes de fertilización in vitro²², así como en nacidos de madres diabéticas^{23,24}.

Desde un punto de vista patogénico, aunque se ha explicado mediante diferentes teorías²⁵, la CFM se relaciona con una pérdida precoz de células de la cresta neural del primer y segundo arco braquial²⁶, que puede deberse a la disfunción de genes aún no identificados, tanto en casos esporádicos como hereditarios, a la acción directa de los agentes tóxicos descritos, o a alteraciones vasculares que induzcan hemorragia en la zona durante el periodo embrionario. En este sentido, en 1973 Poswillo²⁷, realizó una fenocopia animal de la CFM en la que observó que hemorragias en la zona de irrigación de la arteria estapedial producen un hematoma en el área de los dos primeros arcos branquiales. El tamaño del hematoma y la lesión del tejido resultante, explican la morfología y las variaciones de la CFM en los modelos experimentales.

MANIFESTACIONES CLÍNICAS: CLASIFICACIÓN

Como se ha indicado, las alteraciones que presentan los pacientes con CFM varían mucho en su extensión y gravedad, y no están claros los criterios mínimos para su diagnóstico²⁸. Los varones están más afectados que las mujeres^{9,29} en relación 3:2 y las alteraciones son más frecuentemente unilaterales, pero se presenta bilateralmente en el 15 al 30 % de los casos, casi siempre de forma asimétrica. Ocurre más en el lado derecho con una relación 3:2 comparado con el izquierdo²⁹. En una revisión de 34 casos tratados en nuestra consulta, 19 eran varones y 15 mujeres; la edad media era de 8,3 años; 27 eran unilaterales (88%) y 7 bilaterales (12%). Se diagnosticaron como CFM leves 4, moderadas 20 y graves 10, datos coincidentes con la literatura. Sin embargo, con respecto al lado afecto, en nuestra serie, aunque pequeña, la lateralidad era muy similar, pues se observó afectación del lado izquierdo en un 53% de los pacientes.

Tabla 1.
FRECUENCIA DE LAS DIFERENTES ALTERACIONES DESCRITAS EN LA MICROSOMÍA CRANEOFACIAL

ALTERACIÓN	FRECUENCIA
Oído	100%
Microtia/oreja rudimentaria	94-88%
Apéndice preauricular	39-59%
Atresia/ estenosis conducto auditivo externo	25-53%
Ausencia de pabellón auricular	9%
Anotia	7%
Cara	56-90%
Microsomía craneofacial, incluyendo micrognatia, hipoplasia mandibular y alteraciones en la posición de la mandíbula	49-69%
Ojo	18-65%
Dermoide epibulbar	4-30%
Microftalmía	5-35%
Coloboma de párpado	4-12%
Fisura oro-facial	10-40%
Fisura labio-palatina	8-9%
Fisura palatina	7-15%
Vértebra	18-42%
Costillas	7-8%
Corazón	5-30%
Respiratorias	2-5%
Genitourinarias	16-23%
Extremidades	11-23%
Sistema Nervioso Central (incluida parálisis facial)	11-40%

En los casos unilaterales, lo más llamativo y la afectación principal es la hipoplasia mandibular con desviación de la mandíbula, del mentón y de la comisura hacia el lado afecto, que se acompañan de la inclinación del plano oclusal hacia el mismo lado, como si estuviese siendo empujado (Figura 1). Esto es debido a una hipoplasia hemimandibular que hace que el mentón se desvíe hacia ese lado por el mayor crecimiento del lado sano. La altura mandibular del lado afecto siempre será menor a lo largo del crecimiento en estos pacientes³⁰.

Es frecuente la macrostomia y se asocian altera-

ciones del conducto auditivo externo, que pueden ir desde una oreja pequeña y malformada a ausencia completa de la misma con presencia de un lóbulo de forma y posición anómala; en general, el pabellón auricular está desplazado inferior, medial y anteriormente (Figura 2). La gravedad de la deformidad auricular no es paralela a la deformidad mandibular. Hay algunos autores que consideran la implantación baja de la oreja y la disminución del tamaño de estas como formas menores de CFM³¹.

Además de las alteraciones descritas, pueden estar afectados otros huesos del esqueleto craneo-



Fig. 1 Paciente con MCF unilateral derecha. Obsérvese la desviación de la mandíbula, mentón comisura labial hacia el lado afecto.

facial, especialmente la porción timpánica y petrosa del temporal, el maxilar y el cigoma, que puede ser hipoplásico, lo que da a la cara un aspecto aplanado. También pueden observarse distopias orbitarias y, frecuentemente, hipoplasias musculares que suelen afectar a los músculos masticatorios, lo que no hace más que acrecentar la hipoplasia de los huesos sobre los que se insertan; también pueden existir anomalías de los pares craneales, siendo la más frecuente la parálisis facial que puede ser secundaria a la agenesia de los músculos faciales y a alteraciones del nervio facial, tanto en su trayecto intra como extracraneal. También son frecuentes deformidades de los tejidos blandos, hipoplasia de piel, tejido subcutáneo, musculatura de la mímica y glándula parótida

En los casos bilaterales, que son mayoritariamente asimétricos, además de los cambios comentados en los pacientes con afectación unilateral, el perfil es lo que se ve más afectado. En general, la deficiencia mandibular es muy llamativa, lo que condi-

ciona una retrusión del mentón y un ángulo cervicomandibular deficiente (Figura 3).

Aunque existen distintas clasificaciones clínicas de la CFM, las más utilizadas son la OMENS³² y la clasificación original de Pruzansky propuesta en 1969³³ y modificada por Kaban et al³⁴. OMENS es el acrónimo de las siglas en inglés de las cinco principales manifestaciones de la CFM: orbita, mandíbula, oreja (ear), nervio facial y tejidos blandos (soft tissues). En esta clasificación, a cada alteración se le asigna una puntuación establecida del 0 al 3, obteniéndose tras la suma de las puntuaciones de las 5 variables una puntuación final que nos indica la gravedad de la malformación en su conjunto³² (Tabla 2). Los pacientes con anomalías extracraneales se evalúan según la clasificación OMENS+^{11,35,36}, que es la clasificación OMENS a la que se le añade un sufijo correspondiente a las anomalías extracraneales que presenten (R, renales; C, cardíacas etc.).

La clasificación de Pruzansky modificada por Kaban et al³⁴ se basa en las alteraciones de la mandíbula y articulación temporomandibular observadas en las radiografías anteroposteriores y laterales de cráneo (Tabla 3 y Figura 4). La gran diferencia se observa en el Grado II, que presenta dos subclasificaciones dependiendo de la posición de la cavidad glenoidea, la cual puede estar normal (IIA) o alterada (IIB). Más recientemente, algunos autores han cuestionado la reproducibilidad de la clasificación y recomiendan la evaluación de las deformidades mediante el uso de tomografía axial computarizadas (TAC) de alta resolución³⁷ (Figura 5).

DIAGNÓSTICO

El diagnóstico de los pacientes con CFM es fundamentalmente clínico y radiológico y se sigue la sistemática habitual, integrando la información obtenida en el examen clínico con el examen radiográfico y estudio de modelos, para realizar un correcto plan de

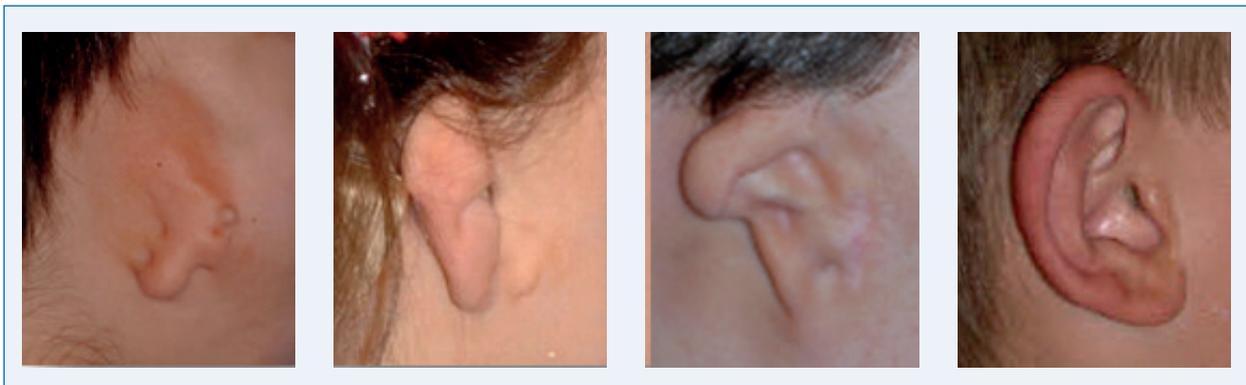


Fig. 2. Diferentes grados de afectación del pabellón auricular.

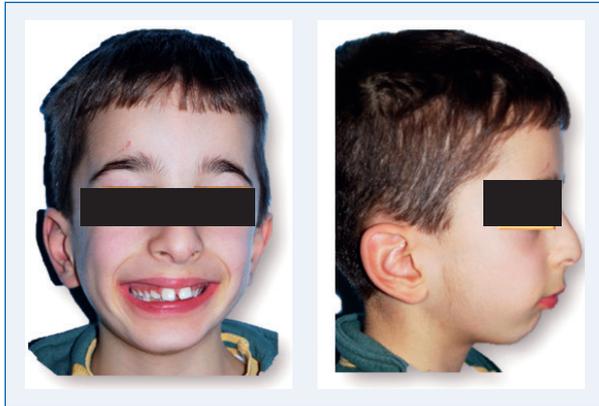


Fig. 3. Paciente con MCF bilateral asimétrica. Se observa una deficiencia mandibular severa y afectación del plano oclusal.

tratamiento. Actualmente, los protocolos fotográficos 3D y la TAC constituyen unos elementos imprescindibles en el diagnóstico sobre todo en la CFM tipo II y III y en la evaluación del tratamiento³⁸. Es muy importante establecer el grado de compromiso de las diferentes estructuras afectadas, tanto anatómica como funcionalmente, para poder consultar con los diferentes especialistas de las áreas comprometidas.

Análisis facial

Dado que la apariencia clínica de estos pacientes está dominada por la asimetría facial y los tratamientos están dirigidos a corregirla, la valoración estética será una pieza importantísima de la exploración clínica. En una cara normal, ambas mitades nunca son idénticas, pero las asimetrías deben ser muy ligeras. Los factores culturales y étnicos influyen en la percepción de una cara, pero en nuestra cultura una cara desproporcionada se convierte en

un problema psicosocial; por el contrario, los rasgos faciales proporcionados son aceptables, aunque no sean bellos, por lo que el objetivo principal en la exploración facial es detectar la desproporción para intentar tratarla.

En la exploración frontal, se evaluará el nivel de implantación de las orejas, separación de ojos y se analizará la simetría bilateral de los quintos de la cara. Es conocido que en una cara proporcionada la nariz, la boca y el mentón deben estar localizados en el quinto central; sin embargo, en pacientes con CFM, estas estructuras no están centradas. También se evaluará la proporción y simetría entre los tercios faciales y la proporción entre la anchura de boca, ojos y nariz. Se evaluará la simetría de los lados derecho e izquierdo de la cara: la línea medio facial debería coincidir con la punta nasal, el filtrum labial, línea media entre los incisivos centrales superiores e inferiores y la línea media mentón. La evaluación de los tejidos blandos en estos pacientes es fundamental y las mediciones para el análisis antropométrico solo se puede realizar sobre el paciente con calibradores.

También analizaremos la relación proporcional entre altura y anchura de la cara; el análisis de los tercios faciales (que incluye la evaluación de la altura del tercio facial inferior, la proporción entre tercio medio, superior e inferior), las diferentes anchuras (cigomática, gonial, base de la nariz y boca), la distancia intercantal y la distancia pupilar-mesofacial. Para evaluar el ángulo de la apertura facial, trazaremos unas líneas que van desde el canto externo de los ojos a las comisuras bucales y la intersección de ambas debe describir un ángulo de $45^\circ + 5^\circ$ (Figura 6).

En estos pacientes, un buen punto de partida

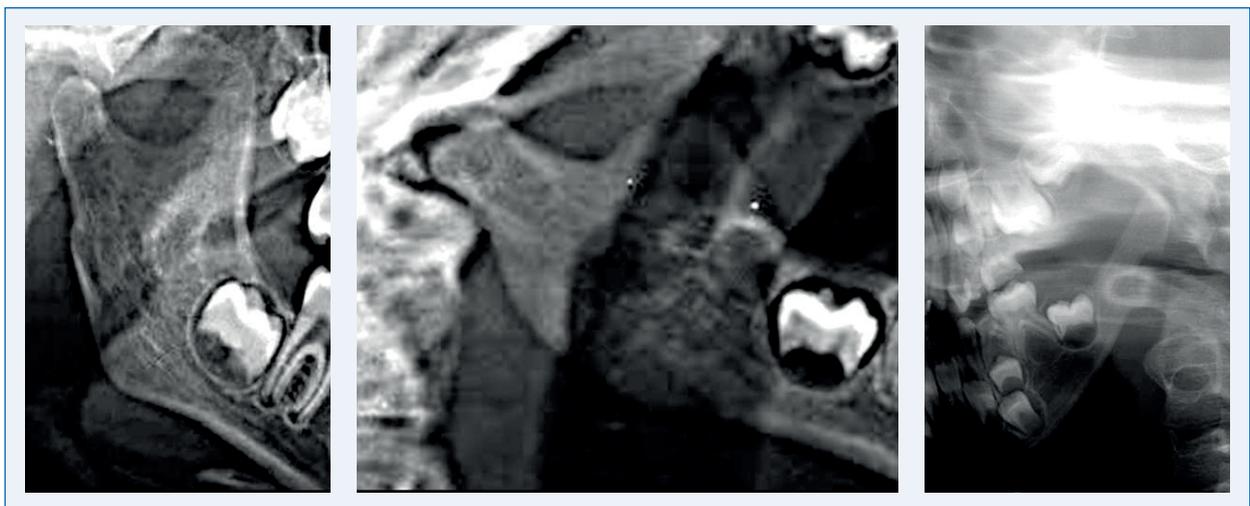


Fig. 4. Alteraciones radiográficas en la ATM y en la mandíbula.

Tabla 2.
CLASIFICACIÓN O. M. E. N. S.

ÓRGANO ALTERADO	DESCRIPCIÓN
Órbita	
00	Órbita normal de tamaño y posición
01	Órbita de tamaño alterado
02	Órbita con posición alterada
03	Órbita con tamaño y posición alterados
Mandíbula	
M0	Mandíbula norma
M1	Mandíbula y fosa glenoidea pequeñas
M2a	Rama mandibular corta, fosa glenoidea en posición anatómica
M2b	Rama mandibular corta. ATM desplazada inferior, medial y anteriormente con cóndilo hipoplásico
M3	Ausencia completa de rama, fosa glenoidea y ATM
Oreja	
00	Oreja normal
01	Hipoplasia ligera
02	Ausencia del canal auditivo externo con hipoplasia de la concha
03	Ausencia de oreja con presencia de un lóbulo remanente desplazado inferior y anteriormente
Nervio Facial	
N0	Sin afectación del nervio facial
N1	Afectación del nervio facial superior (temporal y zigomático)
N2	Afectación del nervio facial inferior (bucal, mandibular y cervical)
N3	Afectación de todas las ramas
Tejidos Blandos	
S0	Sin afectación de tejidos blandos
S1	Mínima deficiencia del tejido celular subcutáneo y músculo
S2	Afectación moderada de tejidos blandos (entre S1 y S3)
S3	Marcada deficiencia del tejido celular subcutáneo con hipoplasia muscular

para el análisis facial es trazar una línea paralela a la ceja del lado sano y, a partir de ella, trazar una perpendicular a través de la raíz nasal, que correspondería a la línea mediofacial y desde esta línea medir distancia a punta nasal, filtrum, línea media incisiva superior, línea media incisiva inferior y mentón. Las medidas desde canto externo o interno a comisura y desde trago a comisura, nos sirven sobre todo para evaluar la mejoría después del tratamiento con injerto o distracción (Figura 7).

El análisis facial posterior al tratamiento incluye la valoración de la simetría, de la comisura bucal, del ángulo goniaco, del mentón y de la rotación de la línea media en los casos unilaterales. En los casos bilaterales, se evaluará la corrección del perfil retrognático, proyección del mentón, el aumento de la longitud de garganta, la altura facial anterior y la disminución del surco mentolabial (Figura 7).

El montaje del caso en articulador requeriría, una vez colocado en el lado sano, colocar un nivel, puesto

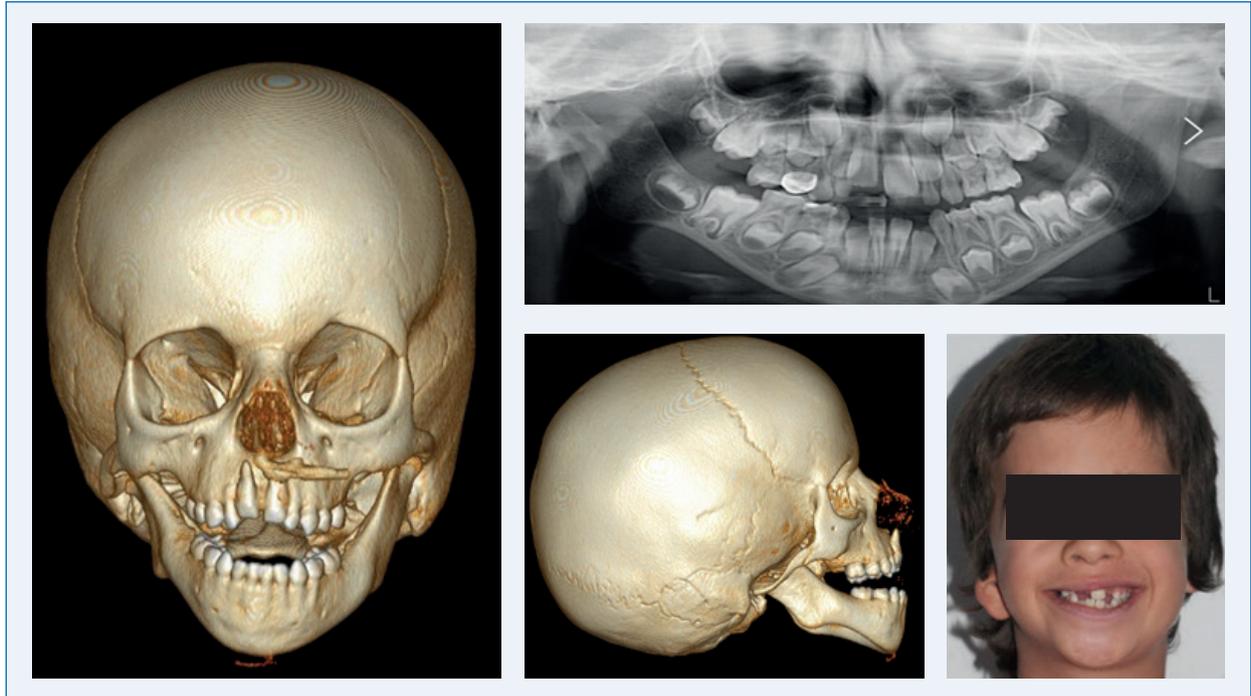


Fig. 5. Actualmente se recomienda evaluar las deformidades mediante el uso de tomografía computarizada de alta resolución.

que muchos de estos pacientes carecen de conducto auditivo o lo tienen a distinta altura (Figura 8).

Análisis radiológico

En el examen radiográfico, la ortopantomografía permite un análisis inicial de la mandíbula, evaluando ambos lados en una misma imagen. Se analizará especialmente la forma mandibular lo que permite clasificar radiográficamente la CFM. La telerradiografía frontal permite observar el grado de asimetría y desviación mandibular y la telerradiografía lateral

permite evaluar mediante la cefalometría las relaciones entre el maxilar y la mandíbula. La radiografía oclusal proporciona una visión apropiada de la bóveda palatina en caso de fisura labio-palatina. La TAC permite la reconstrucción del cráneo y de la cara en 3 dimensiones y es un excelente método para planificar los tratamientos quirúrgicos en los pacientes con deformidades faciales, aunque se deben pedir



Fig. 6. Análisis facial frontal minucioso para valorar el grado de asimetría bilateral en los quintos faciales y la desproporción y asimetría de los tercios faciales.

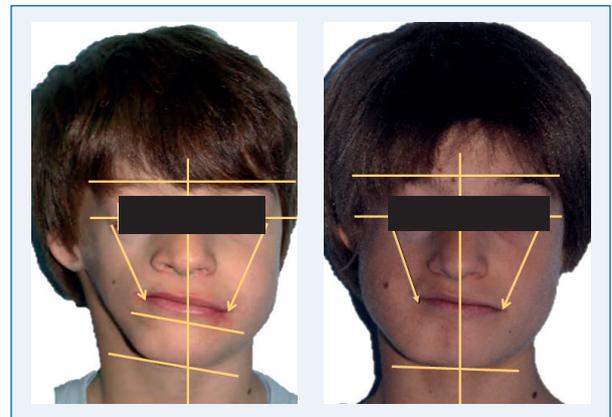


Fig. 7. La comparación de la longitud entre canto externo y comisura entre lado sano y afecto pretratamiento nos da una idea del grado de afectación; así como la medida del ángulo de apertura facial. Posttratamiento estas mediciones, entre otras, permiten corroborar la eficacia de un tratamiento post injerto o distracción ósea.

Tabla 3. CLASIFICACIÓN DE PRUZANSKY MODIFICADA POR KABAN	
TIPO I	Mandíbula de morfología normal pero pequeña
TIPO IIA	Rama mandibular corta de tamaño anormal, cavidad glenoidea en adecuada posición y funcional.
TIPO IIB	Cavidad glenoidea en posición alterada, en posición inferior, medial y anterior.
TIPO III	Ausencia de articulación temporomandibular (ATM)

los mínimos necesarios para minimizar la radiación en estos pacientes sometidos a muchas pruebas radiológicas (Figura 9).

En los pacientes moderadamente graves y graves, los modelos de estereolitografía contribuyen no solo al diagnóstico, sino que son un elemento muy importante en la planificación quirúrgica³⁹, sobre todo para decidir con exactitud la zona y el vector más adecuados para la distracción (Figura 9).

Respecto al diagnóstico dentario, las alteraciones dentarias más comunes que presentan estos pacientes son agenesias, hipoplasias dentales, y microdoncia^{40,41}. El retraso en el desarrollo dental en pacientes con CFM tipo IIB y III es bastante común, estando principalmente afectados los dientes más posteriores, aunque en muchos casos el retraso está determinado por el procedimiento quirúrgico realizado, que generalmente es la distracción de la rama afectada.

PLANIFICACIÓN DEL TRATAMIENTO ORTODÓNICO

Considerando la alteración de la mandíbula como la principal manifestación de la CFM, para la evaluación radiográfica hemos utilizado la clasificación

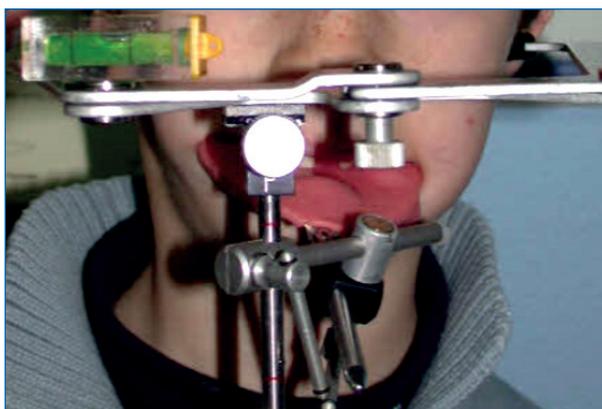


Fig. 8. Para realizar un correcto montaje en el articulador es preciso colocar un nivel puesto que muchos pacientes carecen de conducto auditivo externo.

original de Pruzansky modificada por Kaban³⁴ relacionándola con la gravedad de la CFM y el tipo de tratamiento a realizar. Para simplificar, se ha considerado la CFM leve con el tipo I y algunos IIA, la CFM moderada con los tipos IIA y algunos IIB y las CFM graves corresponderían a los tipos III y algunos IIB que no tienen parte de la rama mandibular. (Fig. 10, A, B, C y D).

La planificación ortodóncica en los pacientes con CFM dependerá de la gravedad de la anomalía, del desarrollo dentario, de la edad del paciente, así como de la maloclusión que presente, pero sobre todo de las necesidades quirúrgicas. En cada fase se deben tener objetivos concretos para que los tratamientos sean lo más cortos posible y evitar que el tratamiento se prolongue desde la niñez a la edad adulta. El tratamiento de este tipo de anomalías complejas en las que pueden estar afectadas varias estructuras debe ser bien planificado y llevado a cabo por un equipo multidisciplinario en el que se implican cirujanos maxilofaciales, genetistas, otorrinolaringólogos, los cuales deben realizar un completo examen otológico y audiológico para valorar la pérdida auditiva y las maneras de resolverla, psicólogos, especialistas en microcirugía, ortodoncistas, oftalmólogos, especialistas de la vía aérea, rehabilitadores etc. En algunos países, existe la figura del coordinador entre estas diferentes especialidades, pero en España no existe, aunque si tenemos al pediatra que puede coordinar las actuaciones de los diferentes profesionales. En cualquier caso, hay una figura que es imprescindible y que hace de puente entre las diferentes especialidades y que es la de los padres.

Una vez realizada la evaluación exhaustiva del paciente con los medios que hemos comentado someramente, se establecerá una lista con los problemas del paciente: esta evaluación debe ser precoz, aunque luego se decida postergar el tratamiento. El diagnóstico finaliza cuando no solo se elabora una lista con los problemas del paciente, sino también se establece un calendario con las diferentes intervenciones de los distintos profesionales y se informa a los padres.

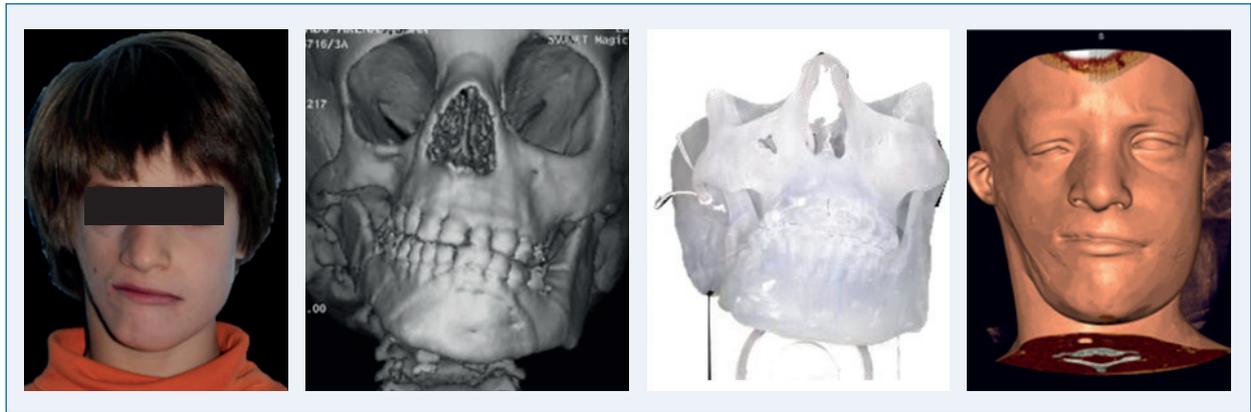


Fig. 9. Fotografía, tomografía computarizada y estereolitografía permiten la reconstrucción del cráneo y de la cara en tres dimensiones siendo un excelente método para planificar los tratamientos quirúrgicos en los pacientes con deformidades faciales.

El objetivo fundamental del tratamiento es mejorar la hipoplasia mandibular (aunque el protocolo de tratamiento puede variar este objetivo principal). Por tanto, se intentará aumentar el tamaño de la mandíbula en las zonas deficientes y mejorar los tejidos blandos involucrados, para liberar el crecimiento del maxilar superior; además en los casos II B y III se

intentará crear una articulación entre la mandíbula y el hueso temporal cuando se encuentra ausente. Así mismo, se procurará corregir las deformidades secundarias del maxilar, mejorar la inclinación del plano oclusal, así como establecer una oclusión funcional con una mejor apertura bucal, en los casos en los que esté limitada, y una apariencia estética y

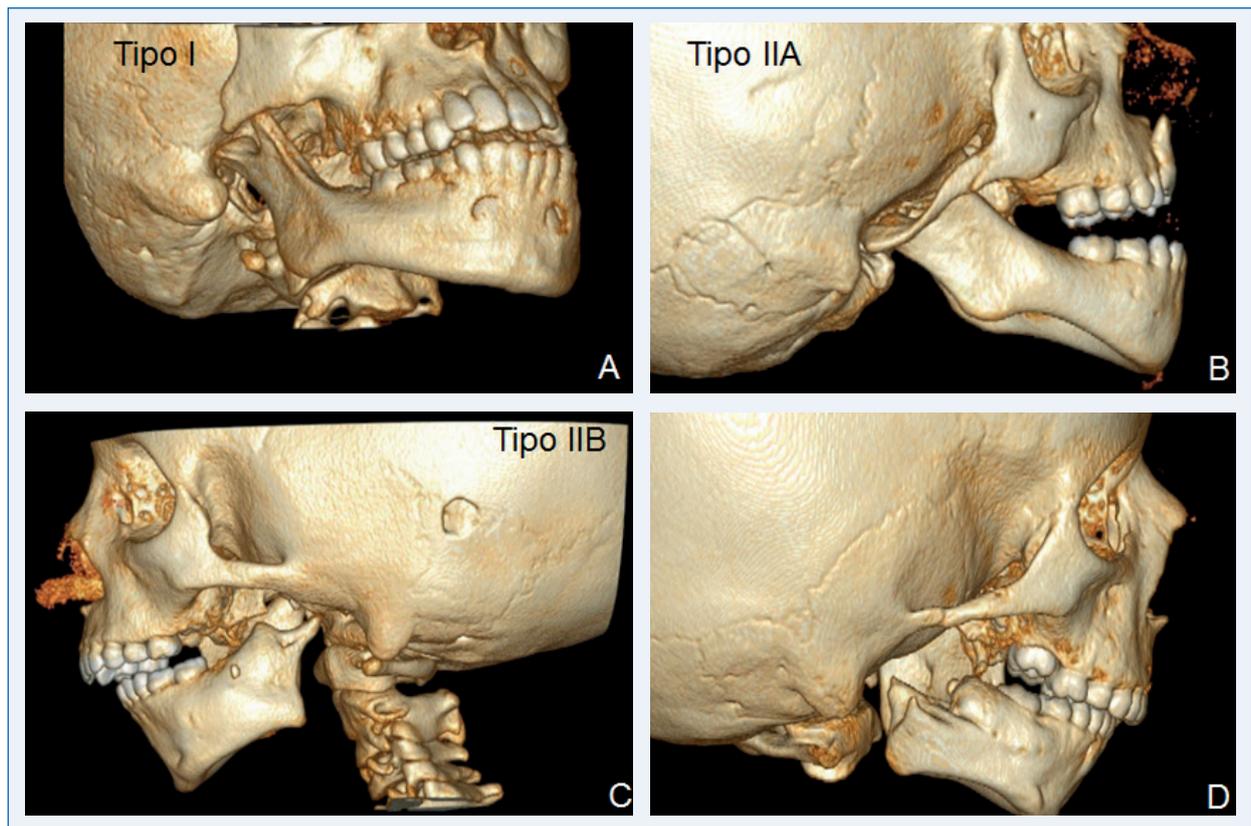


Fig. 10. El análisis radiográfico permite clasificar el grado de afectación en: leve (tipo I y algunos tipos IIA), moderada (tipos IIA y algunos tipos IIB) y grave (tipo III y los tipos IIB más severos que carecen de rama mandibular).

Tabla 4.
TRATAMIENTO SEGÚN EL GRADO DE AFECTACIÓN DE LA MICROSOMÍA CRANEOFACIAL

TIPO DE MICROSOMÍA SEGÚN SEVERIDAD	TRATAMIENTO
Leve	Aparato funcional Vigilancia del crecimiento Ortodoncia de terminación Cirugía ortognática o retoques estéticos
Moderada	Tratamiento ortodóncico dentario como asistencia a la distracción Bloque de mordida Aparato funcional Cirugía ortognática
Grave	INJERTO+ bloque de mordida Distracción del injerto Asistencia a la distracción tratamiento ortodóncico Aparato funcional Cirugía ortognática + prótesis de ATM

armónica de la cara. En palabras de los pacientes intentar conseguir una "cara normal que no llame la atención".

Como se ha comentado, la pauta de tratamiento varía dependiendo del grado de afectación. A la hora de planificar el tratamiento vamos a distinguir entre CFM leves, moderadas y graves (Tabla 4). Las CFM leves corresponden, como se ha indicado previamente, a un tipo I y algunos IIA, y se caracteriza por estar afectado solo el ángulo goniaco; la ATM y la rama mandibular están bien formadas, aunque pueden ser pequeñas. En general, las CFM leves, tanto unilaterales como bilaterales, presentan una mínima afectación tanto de las estructuras esqueléticas como musculares y de los tejidos blandos; generalmente existe una maloclusión de Clase II con diferentes grados de severidad, dependiendo del patrón facial del paciente, y en la que lo más llamativo es la inclinación de los planos oclusales. Para su tratamiento, se coloca un aparato funcional híbrido cuyo objetivo fundamental es intentar evitar el "canteo del plano oclusal", además del estímulo de crecimiento sagital mandibular en caso de que lo necesitara; dependiendo de la evolución, se terminará el caso ortodóncicamente o se esperará a la cirugía.

Los pacientes con CFM moderadas, que corresponden a un tipo IIA o IIB, generalmente presentan una afectación mayor de las estructuras faciales, musculares y de tejidos blandos y el tratamiento de elección suele ser la distracción de la rama afecta-

da, para lo cual se hace una preparación ortodóncica mediante expansión, bloque de mordida y a veces se requiere aparatología fija para resolver las maloclusiones severas, que en ocasiones se producen antes de la distracción o después de ella. Una vez finalizada la distracción y estabilizada la oclusión, se suele dejar al paciente con un aparato funcional que favorezca el descenso del maxilar del lado afectado, aprovechando la mordida abierta lograda por el distractor, lo que a su vez mantendrá el alargamiento vertical de la rama lograda por el componente vertical del distractor. Cuando el paciente finaliza el recambio dentario y el crecimiento, dependiendo de la evolución, se puede optar por un tratamiento ortodóncico de terminación con o sin retoques estéticos y si la evolución, sobre todo si la inclinación de los planos oclusales supera los 8°, se optará por cirugía ortognática generalmente bimaxilar y a veces con prótesis de ATM.

En las CMF graves, en las que falta una parte de la hemimandíbula, lo primero es la realización del injerto en esa zona. Aquí el ortodoncista debe preparar verticalmente al paciente mediante un bloque de mordida que, previamente al injerto, alargue la musculatura y que después del injerto evite las recidivas verticales; pasados al menos 6 meses, se valorará si es necesario la distracción del injerto, para lo cual se seguiría la preparación ortodóncica a este fin.

El protocolo quirúrgico varía dependiendo de los distintos servicios hospitalarios, pero en general es

Tabla 5.
PROTOCOLO QUIRÚRGICO

EDAD	VALORACIÓN Y TRATAMIENTO
0-4 años	Problemas respiratorios, nutrición, evaluación auditiva. Cierre de la macrostomía, resección apéndices preauriculares, cirugía del párpado y cornea
5-7 años	Cirugía mandibular: Casos moderados: distracción mandibular Casos severos: reconstrucción mandibular con injertos o colgajos microvascularizados Cirugía orbitaria
8-14 años	Reconstrucción del pabellón auricular Considerar nueva cirugía mandibular Lipoescultura
15-21 años	Cirugía ortognática, mentoplastia Reconstrucción de la articulación temporomandibular con prótesis customizada Implantes malares, ángulo mandibular Rinoplastia

el que se presenta en la Tabla 5. Con respecto al seguimiento del tratamiento quirúrgico durante la distracción, se realizará una ortopantomografía semanalmente durante la distracción y quincenalmente en la consolidación. Se usará ecografía para control del callo óseo, así como TAC 3D previo y a los 2 meses de la retirada del distractor.

CONCLUSIONES

La CMF es una enfermedad heterogénea, tanto en su etiología, como en sus manifestaciones clínicas y en su tratamiento. La afectación de las diferentes estructuras es muy variable, lo que hace complicado realizar protocolos de tratamiento y hace que el trabajo interdisciplinario tenga que estar muy bien coordinado. El tratamiento debe tener en cuenta los factores psicosociales del paciente, así como las alteraciones extracraneales, que deben ser detectadas lo más precozmente posible, estableciendo unas prioridades en el tratamiento.

BIBLIOGRAFIA

- HENNEKAN RH, ALLANSON J, KRANTZ I. *Gorlin's Syndromes of the Head and Neck*. 4th Ed. New York Oxford University Press, USA 2010
- COHEN MMJR, ROLLNICK BR, KAYE CL. *Oculoauriculovertebral spectrum: an updated critique*. *Cleft Palate J* 1989; 26: 276-286.

³ STARK RB, SAUNDERS DF. *The first branchial arc syndrome. The oral-mandibular-auricular syndrome*. *Plast reconstr surg* 1962; 29:229-329

⁴ GRABB WC. *The first and second branchial arch syndrome*. *Plast Reconstr Surg* 1965;

⁵ GOLDENHAR M. *Associations malformatives de l'oeil et de l'oreille, en particulier le syndrome dermoïde epibulbaire-appendices auriculaires-fistula auris congénita et ses relations avec la dystose mandibulo-faciale*. *J Genet Hum* 1952;243-282.

⁶ GORLIN RJ, JUE KL, JACOBSON NP, GOLDSCHMIDT E. *Oculoauriculovertebral dysplasia*. *J pediatric* 1963; 63:991-999

⁷ SZE RW, PALADIN AM, LEE S, CUNNINGHAM ML. *Hemifacial microsomia in pediatric patients: asymmetric abnormal development of the first and second branchial arches*. *Am J Roentgenol* 2002; 178: 1523-1530.

⁸ MEAZZINI MC, BRUSATI R, BOZZETTI A, MAZZOLENI F, FELISATI G, CARATINI G. ET AL. *Hemifacial Microsomia and I and II Branchial Arch Syndromes*. En: *Craniofacial anomalies: surgical-orthodontic management*. Edizioni Martina Bologna. Italy; 2011. p. 135-174.

⁹ GRABB WC. *Algunas anomalías de cabeza y cuello*. En: *Cirugía Plástica*. 3ª Edición. España: Salvat Editores; 1984. p. 113-128.

¹⁰ JACKSON I.T., HOWARD R.W. *Craniofacial microsomia*. En Bentz M.L. (Ed.), *Pediatric Plastic Surgery*. First

- ed. Stamford: Connecticut Appleton & Lange; 1998. p. 313-317.
- 11 HORGAN JE, PADWA BL, LABRIE RA, MULLIKEN JB. *Omens. Plus: analysis of craniofacial and extracraniofacial anomalies in hemifacial microsomia*. Cleft Palate Craniofac J 1995; 32: 405-412.
 - 12 MCCARTHY JG. *Craniofacial microsomia*. Clinics in Plastic Surg 1997; 24:459-474.
 - 13 KABAN LB, MULLIKEN JB, MURRAY JE. *Three-dimensional approach to analysis and treatment of hemifacial microsomia*. Cleft Palate J 1981; 18:90-99.
 - 14 BARISIC I, ODAK L, LOANE M, GARNE E, WELLESLEY D, CALZOLARI E, ET AL. *Prevalence, prenatal diagnosis and clinical features of oculo-auriculo-vertebral spectrum: a registry-based study in Europe*. Eur J Hum Genet 2014; 22:1026-33.
 - 15 <http://www.fundacion1000.e>
 - 16 KELBERMAN D, TYSON J, CHANDLER DC, MCINERNEY AM, SLEE J, ALBERT D ET AL. *Hemifacial microsomia: progress in understanding the genetic basis of a complex malformation syndrome*. Hum Genet 2001; 109: 638-645.
 - 17 BRADY AF, WINTER RM, WILSON LC, TATNALL FM, SHERIDAN RJ, GARRETT C. *Hemifacial microsomia, external auditory canal atresia, deafness and Mullerian anomalies associated with acro-osteolysis: a new autosomal recessive syndrome?* Clin Dysmorphol 2002; 11: 155-161.
 - 18 CHOONG YF, WATTS P, LITTLE E, BECK L. *Goldenhar and cri du chat syndromes: a contiguous gene deletion syndrome?* J AAPOS 2003; 7: 226-227.
 - 19 DERBENT M, YILMAZ Z, BALTACI V, SAYGILI A, VARAN B, TOKEL K. *Chromosome 22q11.2 deletion and phenotypic features in 30 patients with conotruncal heart defects*. Am J Med Genet A 2003; 116A: 129-135.
 - 20 WERLER MM, STARR JR, CLOONAN YK, SPELTZ ML. *Hemifacial microsomia: from gestation to childhood*. J Craniofac Surg 2009; 20 (Suppl 1): 664-669.
 - 21 WERLER MM, SHEEHAN JE, HAYES C, PADWA BL, MITCHELL AA, MULLIKEN JB. *Demographic and reproductive factors associated with hemifacial microsomia*. Cleft Palate Craniofac J 2004; 41: 494-450.
 - 22 WIECZOREK D, LUDWIG M, BOEHRINGER S, JONGBLOET PH, GILLESSEN-KAESBACH G, HORSTHEMKE B. *Reproduction abnormalities and twin pregnancies in parents of sporadic patients with oculo-auriculo-vertebral spectrum/Goldenhar syndrome*. Hum Genet 2007; 121: 369-376.
 - 23 EWART-TOLAND A, YANKOWITZ J, WINDER A, IMAGIRE R, COX VA, AYLSWORTH AS ET AL. *Oculoauriculovertrebral abnormalities in children of diabetic mothers*. Am J Med Genet 2000; 90: 303-309.
 - 24 WANG R, MARTINEZ-FRIAS ML, GRAHAM JM JR. *Infants of diabetic mothers are at increased risk for the oculoauriculo-vertebral sequence: A case-based and case control approach*. J Pediatr 2002; 141: 611-617.
 - 25 HARTSFIELD JK. *Review of the etiologic heterogeneity of the oculo-auriculo-vertebral spectrum (Hemifacial Microsomia)*. Orthod Craniofac Res 2007; 10: 121-128.
 - 26 JOHNSTON MC, BRONSKY PT. *Animal models for human craniofacial malformations*. J Craniofac Genet Dev Biol 1991; 11: 277-291.
 - 27 POSWILLO D. *The pathogenesis of the first and second branchial arch syndrome*. Oral Surg Oral Med Oral Pathol 1973; 35: 302-328.
 - 28 BELEZA-MEIRELES A, HART R, CLAYTON-SMITH J, OLIVEIRA R, REIS CF, VENÂNCIO M, ET AL. *Oculo-auriculo-vertebral spectrum: clinical and molecular analysis of 51 patients*. Eur J Med Genet. 2015; 58:455-65.
 - 29 AKRAM A, MCKNIGHT M, BELLARDIE H, BEALE V, EVANS R. *Craniofacial malformations and the orthodontist*. Br Dent J. 2015;218:129-141.
 - 30 ONGKOSUWITO EM, VAN VOOREN J, VAN NECK JW, WATTEL E, WOLVIUS EB, VAN ADRICHEM LN ET AL. *Changes of mandibular ramal height, during growth in unilateral hemifacial microsomia patients and unaffected controls*. J Craniomaxillofac Surg 2013; 41: 92-97.
 - 31 BENNUN R.D., MULLIKEN J.B., KABAN L.B., MURRAY J.E. *Microtia: A microform of hemifacial Microsomia*. Plast Reconstr Surg. 76: 859-863, 1985.
 - 32 VENTO AR, LABRIE RA, MULLIKEN JB. *The O.M.E.N.S. classification of hemifacial microsomia*. Cleft Palate Craniofac J 1991; 28: 68-76.
 - 33 PRUZANSKY S. *Not all dwarfed mandibles are alike*. Birth Defects 1969; 1: 120-129
 - 34 KABAN LB, MOSES CFM, MULLIKEN JB. *Surgical correction of hemifacial microsomia in the growing child*. Plast Reconstr Surg 1988; 82: 9-19.
 - 35 GOUGOUTAS AJ, SINGH DJ, LOW DW, BARTLETT SP. *Hemifacial microsomia: clinical features and pictographic representations of the OMENS classification system*. Plast Reconstr Surg 2007; 120: 112e-120e.
 - 36 BIRGFELD CB, LUQUETTI DV, GOUGOUTAS AJ, BARTLETT SP, LOW DW, SIE KC ET AL. *A phenotypic assessment tool for craniofacial microsomia*. Plast Reconstr Surg 2011; 127: 313-320.
 - 37 WINK JD, GOLDSTEIN JA, PALIGA JT, TAYLOR JA, BARTLETT SP. *The mandibular deformity in hemifacial microsomia: a reassessment of the Pruzansky and Kaban classification*. Plast Reconstr Surg. 2014 Feb;133:174e-81e.
 - 38 BIRGFELD CB, SALTZMAN BS, LUQUETTI DV, LATHAM K, STARR JR, HEIKE CL. *Comparison of two-dimensional and three-dimensional images for phenotypic as-*

- essment of craniofacial microsomia.* Cleft Palate Craniofac J 2013; 50: 305-314.
- ³⁹ SAILER HF, HAERS PE, ZOLLIKOFER CP, WARNKE T, CARLS FR, STUCKI P. *The value of stereolithographic models for preoperative diagnosis of craniofacial deformities and planning of surgical corrections.* Int J Oral Maxillofac Surg. 1998; 27:327-33.
- ⁴⁰ SEOW WK, URBAN S, VAFAIE N, SHUSTERMAN S. *Morphometric analysis of the primary and permanent dentitions in hemifacial microsomia: a controlled study.* J Dent Res 1998;
- ⁴¹ MARUKO E, HAYES C, EVANS CA, PADWA B, MULLIKEN JB. *Hypodontia in hemifacial microsomia.* Cleft Palate Craniofac J 2001; 38: 15-19.