

# Microsomía Craneofacial Moderada y Grave. Diagnóstico y tratamiento.

**Berraquero Delgado, R.** <sup>1</sup>

**García Recuero, I.I.** <sup>2</sup>

**Gómez García, E.** <sup>3</sup>

**Redondo Alamillos, M.** <sup>2</sup>

**Romance García, A.I.** <sup>2</sup>

**Wucherpennig Gaminde, B.** <sup>4</sup>

**Zarco Sánchez-Brunete, A.** <sup>5</sup>

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 La Paz 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:  
Rosario Berraquero Delgado  
Calle Moraltarzal, 80, Escalera izda. 1º A  
28034 Madrid

## RESUMEN

Las microsomías craneofaciales moderadas y graves (MCFM y MCFG) se caracterizan por una hipoplasia severa mandibular que puede acompañarse de afectación maxilomalar y orbitaria, así como alteraciones en los tejidos blandos, pabellón auricular y nervio facial entre otros; y en algunos casos englobados en síndromes con afectaciones sistémica. El tratamiento de estos pacientes es complejo y requiere de un abordaje multidisciplinar. Los objetivos terapéuticos principales son conseguir la simetría facial, una estética apropiada y una oclusión funcional. Desde un punto de vista quirúrgico, la distracción ósea (DO) y/o la reconstrucción con injerto óseo son los dos abordajes más frecuentes, cuya indicación dependerá de diversos factores tales como la gravedad o la edad de inicio del tratamiento. Así, la DO debe realizarse en pacientes que tengan problemas respiratorios o de alimentación graves y en aquellos en los que las deformidades faciales tengan importantes repercusiones psicológicas. Los injertos o colgajos microvascularizados están indicados en casos de déficits mandibulares graves. La ortodoncia siempre será complementaria a la cirugía. En pacientes sometidos a DO, el tratamiento ortodóncico intentará conseguir la expansión de la arcada superior y utilizará aparatología fija o microtornillos, dependiendo de la situación oclusal, así como bloque de mordida pre y postdistracción. En los pacientes en los que se realiza un injerto óseo, la ortodoncia consistirá fundamentalmente en preparar un bloque de mordida para evitar que las cargas fisiológicas hagan que el injerto fracase. La evolución de los casos es variable, con tendencia a la recidiva, por lo que, debido a la inclinación de los planos oclusales, los estigmas que persisten tras la cirugía y las deficiencias de la ATM, la cirugía bimaxilar durante la edad adulta es necesaria en la mayoría de los pacientes en la que, en los casos más graves, suele añadirse una prótesis de la ATM afectada.

**PALABRAS CLAVE:** Microsomía craneofacial moderada y grave, asimetría facial, inclinación del plano oclusal, bloque de mordida, distracción osteogénica, injerto óseo.

## ABSTRACT

Moderate and severe craniofacial microsomia (MCFM and MCFG) is characterized by severe mandibular hypoplasia that may be accompanied by zygomaticomaxillary complex and orbital involvement, as well as anomalies in the facial soft tissues, the ear and the facial nerve, among others; and in some cases, are included in syndromes with systemic involvement. The treatment of these patients is complex and requires a multidisciplinary approach. The main therapeutic objectives are to achieve facial symmetry, an appropriate aesthetic and functional occlusion. From a surgical point of view, bone distraction (BD) and / or bone graft reconstruction are the two most frequent approaches, and the indication will depend on various factors such as the severity or age of treatment initiation. Thus, the BD should be performed in patients who have serious respiratory or eating problems and in those whose facial deformities imply important psychological repercussions. Microvascular free flaps can be an option in very severe cases. Orthodontics will always be complementary to surgery. In patients undergoing DO, the orthodontic treatment will try to achieve the expansion of the upper arch and will use fixed appliances or microimplants, depending on the

occlusal situation, as well as pre and postdistraction bite block. When a bone graft is performed, orthodontics will consist mainly of preparing a bite block to prevent physiological loads from causing the graft to fail. The outcome is variable, with a tendency to relapse, which is why, due to the inclination of the occlusal planes, the stigmas that persist after surgery and the deficiencies of the TMJ, bimaxillary surgery during adulthood is necessary in the majority of patients, of which the most severe could benefit from mandible reconstruction with customized TMJ prostheses.

**KEY WORDS:** Moderate and severe craniofacial microsomia, facial asymmetry, occlusal cant, bite block, osteogenic distraction, bone graft.

## INTRODUCCIÓN

Las microsomías craneofaciales moderadas (MCFM) y las graves (MCFG) presentan un grado de deformidad facial muy evidente, pero variable según los casos. Para la evaluación de la gravedad y poder catalogar a los pacientes en moderados o graves no solo se tiene en cuenta la clasificación de Pruzansky modificada por Mulliken and Kaban, en la que solo se considera la alteración mandibular, sino también la clasificación OMENS y la valoración conjunta, aunque de una forma subjetiva, de los tejidos blandos y musculares.

Las MCFM corresponden a un tipo IIA y algunos IIB, según la clasificación de Pruzansky modificada por Mulliken and Kaban en 1987<sup>1,2</sup>. En ellas, la rama mandibular, articulación temporomandibular (ATM) y la fosa glenoidea son hipoplásicas, están malformadas y/o mal posicionadas. Las MCFG corresponden a algunos tipos IIB y los tipos III en los que existen alteraciones mandibulares severas, incluso con ausencia completa de la rama mandibular. En una revisión de 41 pacientes tratados en nuestra consulta con MCF, 22 hombres y 19 mujeres, 3 casos fueron diagnosticados de MCF ligera, 25 de MCFM y 13 de MCFG. Sólo 7 pacientes presentaron alteraciones bilaterales, afectando los casos unilaterales al lado izquierdo en 23 ocasiones y al derecho en 11. Solo 7 pacientes recibieron tratamiento ortodóncico sin cirugía, mientras que en 23 pacientes se realizó distracción ósea y en 4 injerto óseo. En 11 pacientes fue necesaria, además, la cirugía bimaxilar, que en 7 casos se acompañó de prótesis de ATM. En este artículo, revisamos las características clínicas y el protocolo de tratamiento de las MCFM y MCFG, basándonos no solo en la experiencia aportada por el tratamiento de estos casos, sino también en las recomendaciones propuestas en la literatura.

## DIAGNÓSTICO

Mientras que algunas microsomías craneofaciales leves presentan manifestaciones clínicas que pueden pasar desapercibidas<sup>3,4</sup>, en las MCFM y MCFG la afectación facial es muy evidente, lo que facilita la llegada del paciente a la consulta para un estudio más exhaustivo. Lo más usual es encontrar una asimetría mandibular (unilateral o bilateral), distopia orbitaria (asimetría vertical de las órbitas), macrostomia (amplia apertura bucal) y microtia (orejas pequeñas y rudimentarias). Para el diagnóstico, la adecuada descripción de los defectos mandibulares y auriculares es fundamental. Tal como se ha comentado, la evaluación de la gravedad no solo se basa en la clasificación de Pruzansky modificada por Mulliken y Kaban, sino que también se valoran conjuntamente los tejidos blandos y musculares.

El diagnóstico incluirá una detallada anamnesis, exploración física completa y pruebas radiológicas. Para ello, se sigue la sistemática habitual, haciendo especial énfasis en el análisis facial, radiológico y oclusal. En general, en las MCFM y en las MCFG se aprecia una gran afectación tanto de las estructuras esqueléticas como musculares y de tejidos blandos (Figura 1). Los protocolos fotográficos 3D y TAC constituyen unos elementos imprescindibles en el diagnóstico y sobre todo en la planificación del tratamiento.

## ANÁLISIS FACIAL

En estos pacientes con MCF moderadas y graves, las manifestaciones faciales son muy evidentes y generalmente también las dentarias. El espectro de manifestaciones es muy amplio, pero en general, desde edad muy temprana, se aprecia la retrusión y desviación de la mandíbula y del mentón. La comisura bucal y el ala nasal también se encuentran desvia-



Fig. 1. Distintos grados de afectación esquelética, muscular y de tejidos blandos en microsomías craneofaciales moderadas (A y B) y graves (C y D).

das hacia el lado afectado. La inclinación de los planos oclusales suele ser muy evidente. Se ha descrito que una inclinación del plano oclusal de  $4^\circ$  es lo mínimo para que sea apreciable por el público en general, pero en estos pacientes la inclinación suele ser mayor por lo que es claramente apreciable<sup>5</sup>. A estas alteraciones se suelen añadir las orbitarias, auriculares, nerviosas, musculares etc. y sobre todo el maxilar del lado afectado que suele ser hipoplásico, así como el complejo orbitomalar. Dependiendo del defecto de tejidos blandos y la afectación del nervio facial, la asimetría será aún más evidente, por lo que a veces se aprecian mejillas desiguales debidas al subdesarrollo del tejido adiposo y muscular. Se ha descrito que la inclinación de la comisura labial es de las características más típicas del paciente con asimetría facial<sup>6</sup>.

En la revisión de Pluijmers<sup>7</sup> de 30 series, en algunas de ellas solo realizaban evaluación clínica de la asimetría, en la mayoría se cuantificaba mediante medidas lineales y angulares en la radiografía PA y en la lateral de cráneo y solo 2 series analizaban medidas en 3D. En cualquier caso, la cuantificación de la asimetría es muy complicada y generalmente se hace con medidas clínicas y radiográficas. En el análisis frontal, se segui-

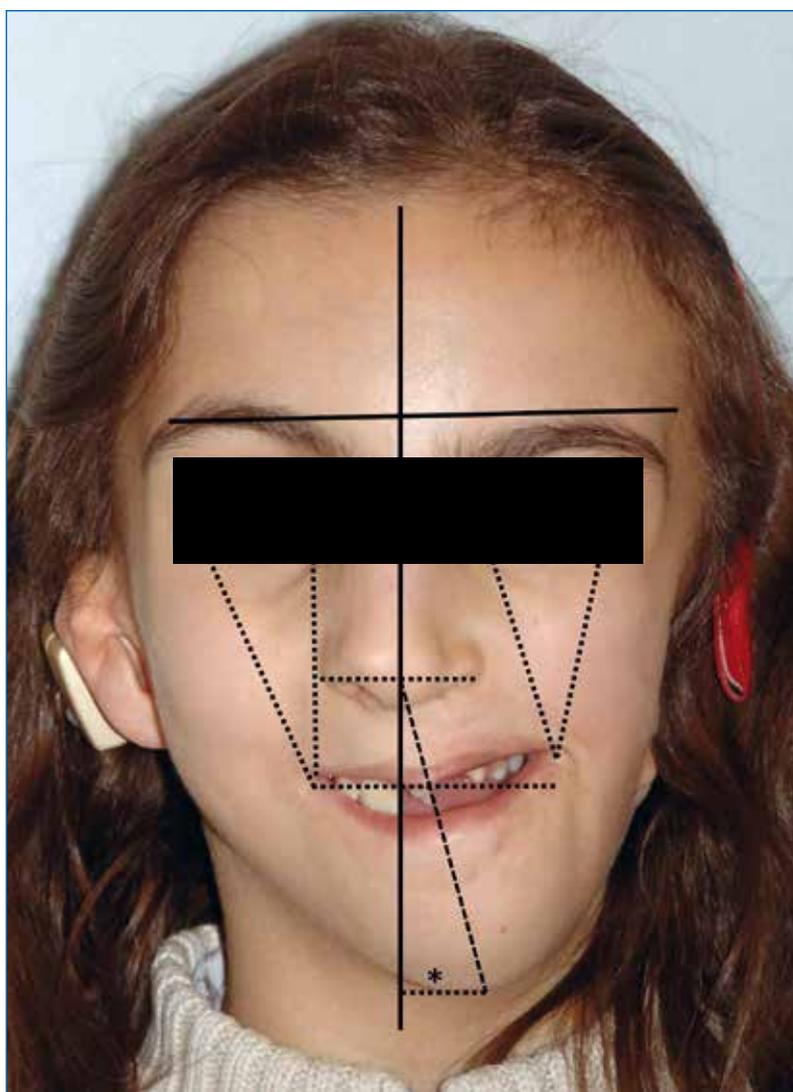


Fig. 2. Evaluación de la asimetría facial en un caso de microsomía craneofacial grave. Destaca la magnitud de la distancia desde mentón a la línea mediofacial.

rá la misma sistemática que para otras patologías, pero se trazará una paralela a la ceja del lado sano y una perpendicular en la raíz nasal que nos marcará la línea mediofacial y desde la cual se medirán las distancias a las diferentes estructuras, para evaluar las diferencias entre un lado y otro, lo que nos dará una idea de la gravedad de la afectación; las medidas desde canto externo o interno a ambos lados de las comisuras estarán muy alteradas en el lado afectado<sup>3</sup> (Fig. 2). Para evaluar la afectación de la órbita, mandíbula, oreja, nervio facial y tejidos blandos, así como la afectación extracraneal, utilizaremos la clasificación OMENS+ modificada<sup>8</sup>, puesto que la clasificación de Pruzansky modificada por Mulliken and Kaban, solo objetiva la afectación mandibular.

### ANÁLISIS DE LA OCLUSIÓN

Generalmente, estos pacientes muestran una maloclusión de Clase II de diferente cuantía con birretrusión de ambos maxilares y asimetría mandibular de diferentes grados. También es común la mordida cruzada en el lado afectado, debida a las alteraciones musculares y de tejidos blandos y por los defectos del maxilar, ya sean primarios o secundarios. Generalmente encontramos una sobreerupción de los incisivos inferiores con inclinación hacia el lado contralateral. Cuando hay más afectación del cuerpo mandibular que de la rama, suele haber menos inclinación dentaria y cuando hay mayor afectación de la rama mandibular que del cuerpo mandibular, lo que suele ser lo más habitual, la inclinación del plano oclusal es mayor y también las inclinaciones dentarias. En el lado afectado, podremos tener un maxilar hipoplásico y, dependiendo del desarrollo del proceso alveolar, puede no mantenerse el contacto oclusal con la mandíbula durante la dentición mixta, lo que se manifiesta como una deficiencia vertical típica del lado afectado y a veces mordida abierta.

Las líneas medias no son coincidentes debido a la desviación de la inferior, la cual suele aumentar en la apertura, aunque dependiendo de la edad del paciente se apreciará una progresiva inclinación de la línea media superior por inclinación del plano oclusal. Si existe una afectación de la rama marginal del nervio facial, al sonreír el empeoramiento será más evidente. (Fig. 3)

A veces, la microsomía hemifacial se asocia a la maloclusión de Clase III, en la que la hipoplasia del maxilar es evidente; puede ocurrir que el lado sano tenga un desarrollo de Clase III, motivo por el que se asociará a una mordida cruzada anterior, aunque desviada hacia el lado afectado, así como el mentón.

Estos pacientes con MCFM y MCFG, en general, presentan una restricción de los movimientos man-

dibulares tanto de apertura, lateralidad como de protrusión y llama la atención la inestabilidad mandibular, que impide valorar con exactitud la posición mandibular; también sorprende en muchos casos, que, a pesar de la severidad, apenas haya síntomas articulares.

### ANÁLISIS RADIOLÓGICO

Tal como se ha indicado anteriormente, la MCFM se caracteriza por presentar la ATM, la rama y la fosa glenoidea hipoplásicas; estas estructuras pueden estar malformadas y/o mal posicionadas. En las MCFG existen alteraciones mandibulares severas, incluso con falta de la porción distal de la mandíbula.

En la radiografía panorámica, se evalúan las partes afectadas, comparándolas con las del lado sano, sobre todo midiendo la rama del lado afectado con respecto a la del otro lado y el cuerpo mandibular, ángulos goniacos, escotaduras etc. Se traza una línea vertical, perpendicular al borde inferior de la radiografía y que pasa por los huesos propios de la nariz, que será la línea media, desde la cual mediremos: altura de ramas mandibulares, altura de cuerpos mandibulares, anchuras etc.

En la telerradiografía lateral de cráneo, se verá con claridad la diferencia entre ambas hemimandíbulas, se cuantificará la discrepancia esquelética y se objetivará la disminución del espacio aéreo en grado variable.

La radiografía frontal ha sido muy importante hasta la actualidad en el diagnóstico de estos pacientes, pues permite evaluar las desviaciones de la línea media del maxilar y de la mandíbula, las diferencias en altura entre las ramas mandibulares sana y afectada, la desviación del mentón y de la línea media inferior, las diferencias en altura entre los ángulos goniacos y la inclinación del plano oclusal (Fig. 4).

La tomografía computarizada de haz de cono «Cone Beam» (CBCT) es una tecnología que proporciona imágenes de alta resolución espacial del complejo craneofacial en tres dimensiones (3D); actualmente es rutinariamente utilizada en la evaluación de los pacientes con MCFM y MCFG, aunque teniendo siempre en cuenta la norma ALARA («As Low As Reasonably Achievable») que hace referencia al riesgo de radiación, para intentar que sea lo más bajo posible; su principal ventaja es la reducida exposición a la radiación en comparación con los sistemas convencionales (CT) y la visualización de las estructuras en 3D, que facilita una mejor localización de las marcas anatómicas en los análisis cefalométricos y unas mediciones lineales precisas, así como medidas angulares entre puntos de distintos planos. Estas imágenes en 3D son fáciles de girar y ver des-



Fig. 3. Pacientes con microsomía craneofacial moderada (A y B) y grave (C y D) con afectación de la rama marginal mandibular del nervio facial, responsable de un empeoramiento de la asimetría facial con la sonrisa.

de cualquier ángulo. Esta función de rotación permite analizar con precisión las estructuras faciales asimétricas y visualizar claramente las estructuras que no pueden describirse con cefalometría PA. Al proporcionar una visión real de las dimensiones exactas y de las estructuras alteradas en los tres planos del espacio, facilita la comparación entre un lado y otro (Fig. 4). Por último, pero no menos importante, nos permiten la simulación de los tratamientos quirúrgicos y la fabricación de férulas si fuesen necesarias.

### PLANIFICACIÓN DEL TRATAMIENTO

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.

Debido a que la microsomía puede afectar a diferentes áreas del cuerpo, es necesaria la colaboración entre los distintos especialistas: genetista, pediatra, cirujano maxilofacial, otorrinolaringólogo, ortodontista, oftalmólogo, psicólogo, logopedista y logopeda, así como el trabajador social, que ayude a la familia a obtener los recursos económicos necesarios.

El objetivo principal del tratamiento es intentar conseguir la simetría facial, una estética óptima y una oclusión funcional, para lo cual se intentará conseguir:

- 1.- Aumento de tamaño de la mandíbula hipoplásica y malformada y crear una «articulación funcional» entre la mandíbula y el hueso temporal cuando se encuentre ausente.
- 2.- Corrección de las deformidades del maxilar, primarias (presente en algunos pacientes) y secundarias (presentes en la mayoría de los pacientes para compensar la deformidad mandibular).
- 3.- Aumento del volumen de los tejidos blando, lo que mejorará la simetría facial.
- 4.- Corrección de la macrostomia, que suele llevarse a cabo durante el primer año de vida y los apéndices preauriculares entre el primer y segundo año de vida.
- 5.- Tratamiento precoz de los problemas de oído medio e interno para un correcto desarrollo del habla y del lenguaje.
- 6.- Reconstrucción auricular, parte primordial en el tratamiento que se realizará en el momento más indicado en cada paciente.
- 7.- Reconstrucción orbitaria y malar si fuese precisa, que suele recomendarse después de los 6 años.
- 8.- Cirugía ortognática bimaxilar con o sin genioplastia asociada, que puede precisar reconstrucción

de la ATM mediante injerto autólogo o prótesis preferiblemente customizada para el paciente a partir de los 15-16 años en mujeres y 16-17 años en hombres.

El protocolo de tratamiento depende de la edad y de la severidad de la afectación y consistirá, según el caso, en: a) distracción ósea (DO); b) injerto óseo; c) combinación de ambos; d) cirugía ortognática, con o sin prótesis de ATM y con o sin genioplastia. El tratamiento ortodóncico, será de asistencia y apoyo a cualquiera de estos procedimientos quirúrgicos.

De manera general, la planificación del tratamiento en la MCFM y MCFG tiene como objetivo aumentar la altura y proyección anteroposterior de la hemimandíbula afectada; lo cual realizaremos, dependiendo de la severidad, mediante un injerto óseo o mediante distracción o combinación de ambos procedimientos. La intervención para avanzar o alargar la rama de la mandíbula en el lado afectado se suele realizar entre los 6 y los 8 años y generalmente se escoge la técnica de distracción en las moderadas en las que tenemos hueso suficiente (Fig. 5) y el injerto en las graves, seguido a veces de distracción del injerto. En los pacientes con MCFG en los que existen alteraciones mandibulares severas o bilaterales que comprometen la vía aérea podría estar indicada la cirugía en edades más precoces. Cuando la severidad del defecto no solo afecta a la mandíbula sino también a las partes blandas, la reconstrucción con un colgajo óseo microvascularizado que aporte mayor relleno nos ayuda a mejorar la simetría facial. En la revisión de Pluijmers y col.<sup>7</sup>, los autores encontraron que el tratamiento más común en el tipo III fue injerto costocondral o de cresta iliaca, mientras que en el tipo IIA fue la DO y en el tipo IIB la reconstrucción con injerto.

En pacientes donde el crecimiento ha finalizado o aquellos en los que se puede esperar a que finalice porque no existen circunstancias graves, se optará por la cirugía ortognática bimaxilar con prótesis de ATM o sin ella y con o sin genioplastia.

### Distracción ósea: procedimiento, indicación, tipos, vectores, ventajas y desventajas

La mayoría de los autores coinciden en la indicación de la DO precoz cuando existen problemas severos respiratorios (apnea del sueño), de alimentación o grave afectación facial con repercusiones psicológicas. Excepto en estas circunstancias, la indicación de la DO es más discutible, sobre todo después de los estudios de Meazzini<sup>9</sup>, Nagy et al.<sup>10</sup> y Ascenco et al.<sup>11</sup>

El procedimiento de distracción o elongación ósea (osteogénesis inducida), fue descrito por primera vez por Codvilla y popularizada por Ilizarov<sup>12,13</sup>, quien

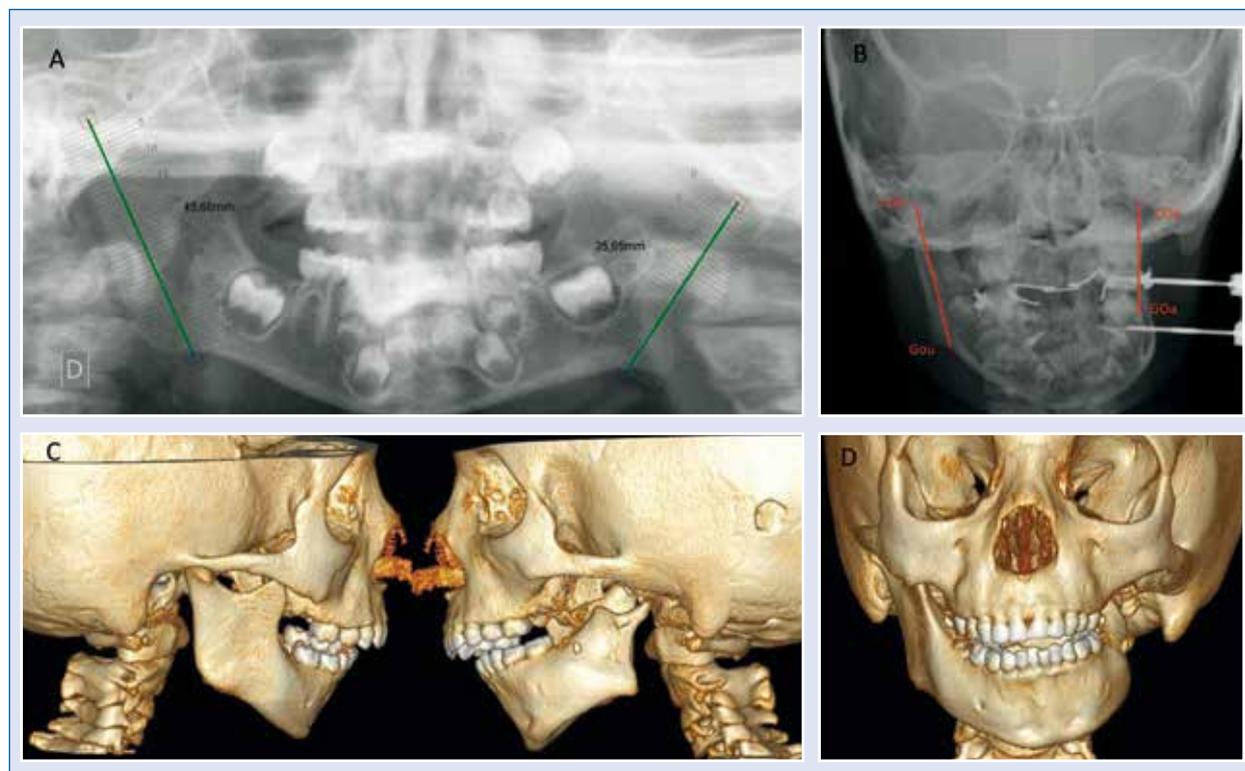


Fig. 4. Análisis radiológico de un paciente con microsomía craneofacial grave. La OPG (A) y la RX PA (B) ponen de manifiesto, entre otras alteraciones, la diferencia en las longitudes de las ramas mandibulares. La TAC 3D (C y D) ofrece una imagen anatómica de las alteraciones.

aplicó la técnica para tratar fracturas conminutas de huesos largos. Una vez alineados los fragmentos, los elongaba hasta lograr la longitud deseada, en lugar de colocarles injertos óseos<sup>14</sup>. El primer artículo que se publicó de la aplicación de esta técnica en la cara y específicamente en la mandíbula es de Synder<sup>15</sup>, quien elongó con éxito mandíbulas en perros. Más tarde Karp y McCarthy<sup>16</sup> demostraron la formación de hueso en el sitio de la elongación y fueron los primeros en aplicar la técnica con éxito en humanos<sup>17</sup>. Ortiz Monasterio y Molina publicaron sus experiencias demostrando las ventajas de este método<sup>18,19</sup>.

La osteogénesis de distracción se basa en la manipulación del hueso que está en cicatrización, estirando la zona que se considere antes de que se produzca la calcificación, para generar la formación de hueso (Fig. 5). En pacientes con MCF la DO ofrece la posibilidad de aumentar la altura vertical de la rama mandibular y la longitud del cuerpo mandibular, lo que dependerá del vector o vectores de distracción elegidos.

La ventaja que presenta esta técnica es que disminuye la necesidad de injertos óseos (más de 10 mm) en los avances mandibulares; además, distorsiona poco las zonas cercanas a la ATM y se puede

realizar a muy temprana edad, siendo un procedimiento que puede repetirse. Como señala Molina, una de las mayores ventajas de la DO es la expansión simultánea de los tejidos blandos circundantes al compararla con las osteotomías convencionales y que, especialmente en estos pacientes, ayuda mucho a tener una mejor apariencia<sup>19</sup>.

La principal desventaja de la distracción osteogénica es la tendencia a la recidiva lo que hace necesaria en la mayoría de los pacientes con MCFM y MCFG sucesivas distracciones o una cirugía ortognática con o sin reconstrucción de la ATM al finalizar el crecimiento. Es por lo que en ocasiones se prefiere un tratamiento conservador y esperar a la cirugía definitiva cuando el paciente alcance el final del desarrollo; asimismo durante la distracción el control del vector puede suponer un reto. Otras complicaciones suelen ser, problemas mecánicos con el distractor, cicatrices hipertróficas, infecciones alrededor de los pines transbucales, lesiones de los gérmenes dentarios, parálisis de alguna rama del nervio facial y, menos frecuentemente anquilosis de la ATM. En nuestra serie de 23 pacientes tratados con DO, se observaron problemas mecánicos que obligaron a sustituir el distractor interno

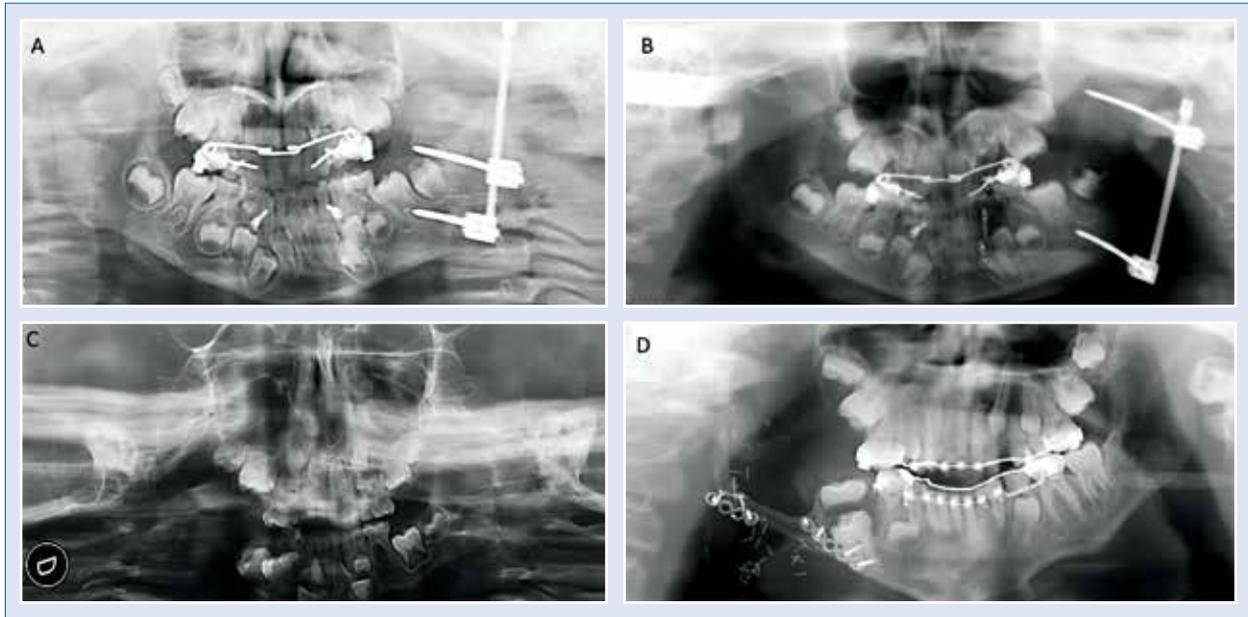


Fig. 5. Tratamiento quirúrgico de dos pacientes con microsomías craneofaciales graves. Tratamiento mediante distracción ósea (A) y resultado tras 10 días (B). Nótese la elongación de la rama mandibular. Tratamiento mediante injerto óseo: estado preinjerto (A) y postinjerto (B).

por uno externo en una paciente, en otro existieron molestias por hipersensibilidad, 3 pacientes presentaron cicatrices importantes y en dos pacientes hubo que resear la apófisis coronoides al progresar la distracción porque chocaba con la cara interna del arco cigomático.

Antes de realizar la distracción, se debe hacer un escáner mandibular (Fig 4) que nos permite diseñar el plan quirúrgico, ya que la altura vertical de la rama y la proyección anterior del cuerpo mandibular dictarán la localización de la osteotomía y de los pines de distracción, para lograr el vector «ideal» que requiera cada paciente. La elección del vector de distracción debe individualizarse en cada paciente. Se elige en relación con el plano oclusal y la anatomía de la mandíbula hipoplásica y el acierto en su elección marcará el éxito de la DO, para lo que hay que tener en cuenta que el vector horizontal (de 0 a 45 grados) solo traslada el gonion, el vector oblicuo (de 45 a 60 grados) alarga la rama y traslada el gonion y el vertical (de 60 a 90 grados) solo alarga la rama. El objetivo es centrar el mentón en la medida de lo posible, y crear una mordida abierta posterior en el lado afecto para así desbloquear el crecimiento del maxilar superior ipsilateral y lograr su descenso disminuyendo la inclinación del plano oclusal.

Gracias a la planificación virtual, en los casos complejos podemos diseñar previamente donde realizaremos la osteotomía y el vector de distracción

para obtener resultados más predecibles, incluso utilizando guías de corte en la cirugía y trabajando sobre modelos estereolitográficos si fuera preciso, tal y como se observa en la Figura 6 A y B.

Dependiendo de una serie de factores como la edad y el grado de afectación, se elige entre distractor externo uní o multidireccional o interno unidireccional. En general, los internos se suelen emplear en niños mayores que requieren un avance unidireccional. Sus principales ventajas son que evitan la molestia de llevarlo por fuera y el desarrollo de cicatrices. Pueden implicar una mayor dificultad para comer y para mantener una higiene adecuada, pero sus principales desventajas son el peor control del vector de distracción respecto del distractor externo y la mayor complejidad quirúrgica para colocar y retirar el distractor.

En ocasiones la apófisis coronoides puede interferir en el proceso de distracción, suponiendo un tope, lo que además de doloroso impide mecánicamente continuar con la realización de esta, por lo que se recomendaría su resección en la misma cirugía de colocación del distractor.

El distractor externo uní o multidireccional se utiliza en pacientes muy pequeños o mayores que requieren movimientos complejos. La principal ventaja es que tienen posibilidad de movimientos multidireccionales y sus desventajas son un mayor riesgo de lesión del nervio dentario, las cicatrices externas y que el paciente está más irritable y menos colabo-

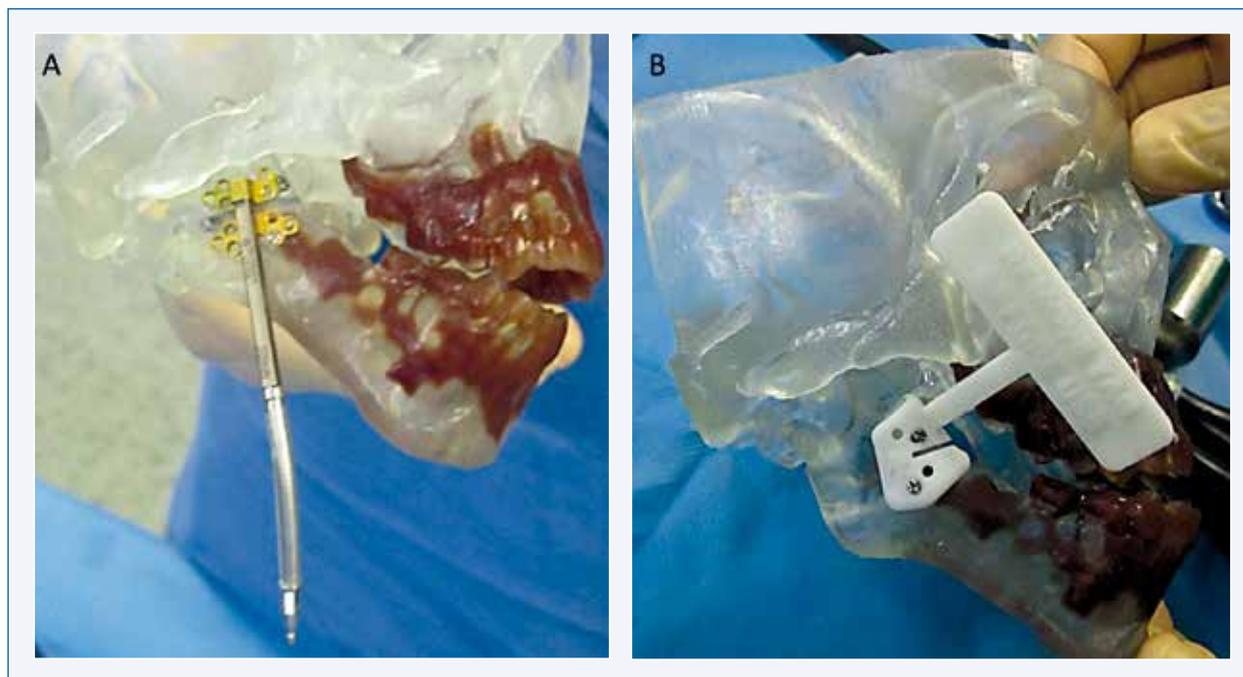


Fig. 6. Los modelos estereolitográficos permiten en los casos complejos, planificar con exactitud el lugar de la osteotomía y el vector de distracción (figuras A y B).

rador porque en algunos casos le impide dormir correctamente.

#### Injertos óseos: procedimiento, tipos, ventajas y desventajas

El objetivo del injerto es restaurar la parte anatómica que el paciente no tiene o es muy deficiente: la rama mandibular y el cóndilo. Existen diversas fuentes para realizar injertos óseos de tejido autólogo. Los injertos que se usan para estos pacientes siempre son autólogos obtenidos del propio paciente porque no se usan de cadáver ni sintético. La procedencia puede ser costocondral, esternoclavicular, de la cresta ilíaca, del borde posterior de la mandíbula, también se han utilizado colgajos microvascularizados como el de peroné o metatarso.

Las principales ventajas de los injertos autólogos son que es hueso propio que está disponible y que pueden actuar como centro de crecimiento. Las desventajas del injerto son que el tiempo de intervención aumenta, la posible reabsorción o fractura tras su implante y la morbilidad del sitio donante.

El comportamiento del injerto costocondral es impredecible. Aproximadamente en un tercio de los pacientes no crece, en otro tercio crece normalmente y en otro tercio sobrecrece<sup>20</sup>, creando una deformidad facial añadida. El injerto esternoclavicular puede funcionar mejor que el condrocostal en la reconstrucción de la ATM y tiene un mejor potencial de

crecimiento, que es más similar al crecimiento de la ATM<sup>21</sup>.

La reconstrucción con un colgajo microvascularizado de peroné nos puede aportar no solo hueso sino también partes blandas para lograr una mejor simetría en los pacientes con MCFM Y MCFG que presentan grandes defectos<sup>22</sup>.

#### ASISTENCIA ORTODÓNICA A LOS PROCEDIMIENTOS QUIRÚRGICOS: OBJETIVOS, PROCEDIMIENTO Y FASES

El tratamiento ortodóncico de los pacientes con MHFM y MHFG es, más bien, una asistencia a la cirugía y tiene como objetivo principal sacar el máximo partido de la distracción y tratar de evitar las alteraciones a nivel de la oclusión que se puedan producir, anticipándonos a ellas en la medida de lo posible. Este tratamiento suele coincidir con la dentición «temporal tardía» o con el inicio de la dentición «mixta». En este periodo, está indicada la DO mandibular, que a veces se acompaña de DO maxilar también.

El protocolo de tratamiento ortodóncico consiste en expansión de la arcada superior si se necesita, aparatología fija o microtornillos dependiendo de la situación oclusal y bloque de mordida pre y postdistracción; además, en el periodo de máximo crecimiento, se utiliza un aparato funcional híbrido.

El tratamiento predistracción consiste en preparar y coordinar la arcada superior con la inferior,

para que al avanzar y centrar la mandíbula afectada no quede en mordida cruzada. En casos en los que la oclusión inicial no sea de Clase I, se toman moldes y se reposicionan, como en los casos de cirugía ortognática, para ver si ambas arcadas tienen anchuras coordinadas o si la arcada superior necesita expansión, como de hecho suele ocurrir. El tratamiento habitual consiste en expandir la arcada superior, ya que suele existir compresión en esta arcada por las alteraciones musculares y de tejidos blandos. Incluso aunque no existiese inicialmente, es bien conocido que al realizar la distracción se produce una mordida cruzada, situación a la que nos adelantamos expandiendo la arcada superior previamente, siendo muy importante la sobrecorrección. Se suelen utilizar expansores fijos, siendo los más utilizados el disyuntor con sus diferentes variedades y el quad-helix. La expansión debe ser tanto más acentuada cuanto mayor cantidad de milímetros se tenga que distraer el cuerpo mandibular (Fig. 7).

Dependiendo de la situación de recambio dentario y de las características de la maloclusión inicial, colocaremos brackets en ambas arcadas o microtornillos. En los casos que se debe corregir la curva de Spee, se colocarán brackets, para evitar con ello que la sobremordida impida el avance mandibular y fa-

cilitar la elección del vector de distracción; además, si se coloca la aparatología fija previa al comienzo de la distracción, nos permitirá ubicar alambres del calibre suficiente como para poder utilizar elásticos interarcadas (Fig. 8, C y D).

En los casos en los que no hay que corregir curva de Spee y en los que, al estar en pleno recambio dentario no existe la posibilidad de apoyarnos en los dientes mediante aparatología fija, se colocaran microtornillos (Fig. 8 A y B). La localización de estos puede ser variable, pero generalmente se colocan en la zona entre el canino y primer molar temporal superiores e inferiores, y a nivel de los primeros molares permanentes en ambas arcadas, para que podamos colocar elásticos intermaxilares, verticales o/ de componente de Clase II o III. Actualmente, si se puede elegir, se prefiere a la aparatología fija porque es más cómodo para los pacientes, ofrece un anclaje óseo, facilita la higiene y es una opción más económica (Fig. 8 A y B).

Unos meses antes de la distracción, coincidiendo con la expansión pre-distracción, se añade un bloque de mordida con mayor altura en el lado que se va a distraer, cuyo objetivo es «entrenar» la musculatura del lado afectado para que se elongue, preparándola para la nueva longitud que va a tener la rama ascen-



Fig. 7. Tratamiento mediante expansión previa a la distracción ósea en un paciente con microsomía craneofacial moderada (A). Situación antes de la expansión (B) y postexpansión (C).



Fig. 8. Tratamiento mediante microtornillos (A y B) y aparatología fija (C y D) en pacientes con microsomía craneofacial moderada durante la distracción ósea para corregir la maloclusión secundaria.

dente. Es importante que el paciente lo lleve el mayor número de horas posible, mientras se mantiene el aparato expansor cementado fijo en la arcada superior (Fig. 10 y 13).

Durante la distracción, es frecuente que se produzca progresivamente una maloclusión de clase III, normalmente asimétrica, y que esto requiera añadir aparatología fija, si no la tenía colocada previamente el paciente, para intentar guiar o corregir las alteraciones que se vayan produzcan a nivel de oclusión, puesto que lo que prima es no solo la corrección, sino la sobrecorrección (Fig. 9). Si la arcada superior, tras la distracción, queda sagitalmente más retrasada que la mandíbula, lo cual es bastante frecuente, se puede realizar una tracción anterior del maxilar mediante una máscara facial, con fuerzas normalmente asimétricas.

Cuando se colocan alambres gruesos, se ponen unos elásticos entre las arcadas dentarias, para ayudar o bien a guiar la distracción o bien a corregir la maloclusión que se está produciendo. En el paciente de la figura número 9, de 10,6 años de edad, se realizó una DO con un distractor externo. Al sobrecorregir, se manifestó una maloclusión de clase III severa con asimetría, que se resolvió aplicando el tratamiento ortodóncico comentado.

La corrección postdistracción es posible porque, al igual que después de la cirugía ortognática con-

vencional, hay un período de fácil remodelación que nos permite mejorar o corregir las oclusiones de los pacientes dejándoles en una situación cómoda para ellos (Fig. 9). La remodelación mediante manipulación con un distractor multidireccional, alambres intermaxilares y remodelación manual aguda es posible; basándose en esto MCCarthy<sup>23</sup> integra esta posibilidad para corregir las relaciones interoclusales y para conseguir una mejoría anatómica de los segmentos distraídos, para ello se ayuda de elásticos intermaxilares.

En los niños, el crecimiento maxilar es rápido y los cambios oclusales que acompañan a la DO pueden ser corregidos con tratamientos ortodóncicos en un tiempo aceptable. Sin embargo, en los adultos con oclusión estable la distracción proporciona cambios faciales beneficiosos, pero alteraciones oclusales severas que luego requieren tratamientos complicados. Es por ello que, en casos en los que la oclusión inicial está tan compensada, que es de Clase I, Ortiz Monasterio y Molina<sup>17</sup> proponen realizar un LE Fort I a la vez de la corticotomía mandibular junto con una fijación intermaxilar y de esta manera se preserva la oclusión.

En nuestra experiencia de los 41 pacientes con microsomía, en 23 pacientes el tratamiento fue la DO, en 20 de los cuales se utilizó distractor externo y en 4 interno, pues uno de los internos fue necesario

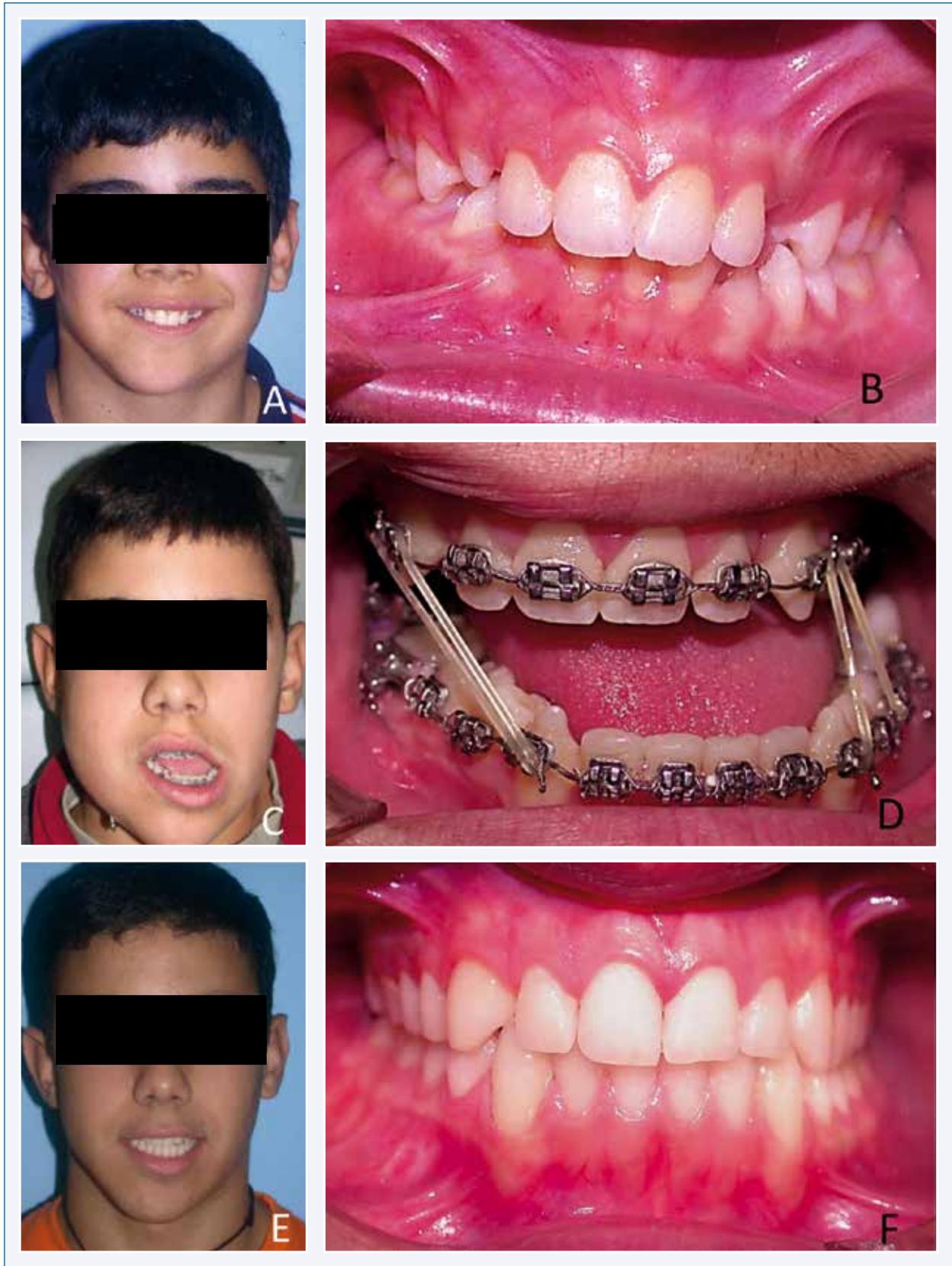


Fig. 9. Paciente con microsomía craneofacial moderada previo al tratamiento (A y B). Tras distracción ósea es evidente la maloclusión de Clase III con mordida abierta (C), que es tratada mediante aparatología fija (D). Resultado final facial (E) y dentario (F).

sustituirlo por un externo; además una de ellas fue máxilo-mandibular.

El experto en terapia orofacial deberá acondicionar los músculos de la cara para la realización de la distracción mandibular, ya que este procedimiento obligará temporalmente al niño a ingerir alimentos triturados o muy blandos, por lo que su musculatura facial y especialmente la masticatoria se verá reducida. En esta fase se prescribirá un programa de ejercicios para que los tejidos blandos se recuperen rápidamente y se adapten mejor a su nuevo hueso, utilizando para ello aparatos miofuncionales, vendajes neuromusculares y electroestimulación, que favorecerán la oxigenación y el aumento de volumen muscular<sup>24</sup>.

En los pacientes en los que se realiza un injerto óseo, la ortodoncia consiste en preparar un bloque de mordida de acuerdo con las características de cada caso, para evitar que las cargas fisiológicas, posteriores a la intervención, puedan hacer que el injerto fracase. Este bloque se irá manejando progresivamente hasta que se considere que hay una situación favorable, que permita su eliminación o sustitución por un aparato funcional híbrido, si se considera que no se va a realizar ningún otro procedimiento. En la figura 10 se presenta un paciente

con microsomía tipo III de 6,4 años, en el que se indicó realizar como primer paso un injerto de cresta iliaca para posteriormente realizar una distracción ósea sobre el injerto. El tratamiento ortodóncico consistió en preparar un bloque de mordida con los objetivos ya enumerados, para lo cual, previo montaje en articulador y obviando mediante un nivel la diferencia entre ambos pabellones auriculares, se determinó la altura del bloque de mordida; se mantuvo en boca durante 4 meses después de la intervención, sustituyéndose posteriormente por un aparato funcional más sencillo, que el paciente utilizó durante un periodo de tiempo prolongado, ya que rechazó la realización de la distracción sobre el injerto.

Tanto en los pacientes en los que se realiza un injerto como en los que se realiza una distracción con vector fundamentalmente vertical, en los que se produce la mordida abierta lateral (buscada), antes de que se retire el distractor, que es el que "sujeta" verticalmente los resultados obtenidos, se toma una cera de mordida. Esta actuación se realiza para colocar un bloque de mordida asimétrico de material acrílico, cuyo objetivo inmediato es mantener la dimensión vertical que se ha conseguido en la rama mandibular (Fig. 10) para que, al quitar el distractor, evite

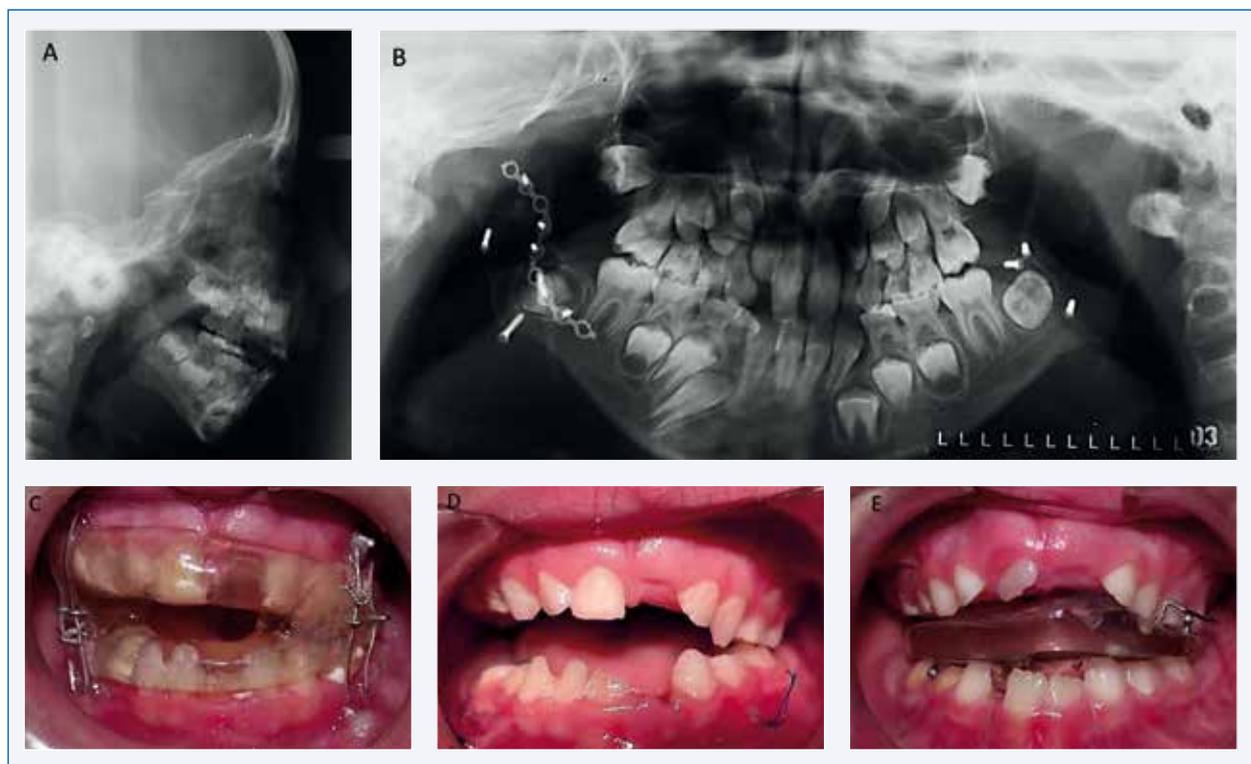


Fig. 10. Telerradiografía lateral de un paciente con microsomía craneofacial grave previa al tratamiento (A). En la OPG (B) se observa el injerto de cresta iliaca. Para mantener la longitud del injerto se confeccionó una férula-bloque de acrílico (C). Mordida abierta tras la retirada de la férula (D). Nivelación de la mordida abierta mediante funcional (E).



Fig. 11. Paciente con microsomía craneofacial moderada tratado con distracción [A]. Resultado tras lipoinfiltración [B]. El exceso de relleno tiene como finalidad compensar posibles reducciones del volumen muscular.

la recaída por ausencia de contactos dentarios. Esto es debido a que la DO produce una mordida abierta porque el maxilar superior no sigue el camino de la mandíbula en tan corto periodo de tiempo. El objetivo a largo plazo del bloque de mordida es la nivelación progresiva del plano oclusal superior que es lenta, aunque al principio nos ayudemos de microtornillos o de la aparatología fija que nos permite el uso de elásticos de tracción interarcadas; así pues, el objetivo del bloque de mordida es dejar erupcionar y crecer verticalmente el alveolo maxilar superior del lado afectado y del lado mandibular no afectado y no dejar erupcionar ni crecer verticalmente el alveolo del lado maxilar superior no afectado y del lado mandibular que se ha distraído [afectado]. Con esta erupción asimétrica de las hemiarcadas, a lo largo del tiempo y con el crecimiento se irá nivelando el plano oclusal y se mantendrán los aumentos que en el plano vertical y sagital se han conseguido con la distracción mandibular, o se mantendrá la longitud conseguida con el injerto óseo. Al completar el recambio dentario y

coincidiendo con el brote de «máximo crecimiento», se intentará la erupción diferencial para intentar nivelar al máximo los planos oclusales. También será necesario manejar la disponibilidad de espacio en las arcadas dentarias, bien con extracción seriada o con extracciones asimétricas.

Si el paciente ha llegado a la dentición permanente sin que se le haya realizado DO, pero ésta se considera necesaria, la preparación ortodóncica es la ya comentada pero en dentición permanente.

#### PROCEDIMIENTOS ESTÉTICOS

En estos pacientes es frecuente realizar injertos dermograsos o lipoinfiltración para mejorar la percepción estética, intentando igualar las zonas deficientes. Los injertos dermograsos suelen obtenerse de la región suprapúbica. La lipoinfiltración se suele realizar mediante la técnica de Coleman, obteniendo el tejido adiposo del abdomen o del muslo, se centrifuga intraoperatoriamente y se infiltra en el área deficiente. Esta técnica tiene la ventaja de



Fig. 12. Paciente de 9,10 años con microsomía craneofacial moderada. Asimetría facial (A y B). Maloclusión de Clase II División 1ª con mordida abierta anterior (C, D y E). La OPG muestra las diferencias entre las ramas mandibulares (F). Maloclusión de Clase II con componente dentario por protrusión de los incisivos superiores (G). En la RX PA se aprecia la asimetría mandibular.



Fig. 13. Tratamiento y evolución de la paciente mostrada en la Figura 11. Distracción ósea de la rama mandibular izquierda (A y B). Bloque de mordida (C y D). Terminado con aparatología fija junto con bloque de mordida (E, F y G). Resultado final facial (H e I) y dentario (J, K y L).

ser mínimamente invasiva. El injerto graso se suele colocar a nivel del ángulo goniaco del lado afectado o de la región malar y preauricular, que son las zonas más deficientes y se suele hacer con mayor volumen del requerido para prever la reducción que con el tiempo ejerce la musculatura del masetero. Siempre hay cierta reabsorción por lo que el procedimiento puede precisarse repetirse en varias ocasiones, teniendo en cuenta también, que puede aumentar en un futuro con una ganancia importante de peso del paciente (Fig. 11). Este procedimiento de camuflaje es una alternativa a tener en cuenta en el adolescente que puede mejorar mucho su apariencia facial hasta que se complete el crecimiento y tenga la edad propicia para su tratamiento con cirugía ortognática.

### EVOLUCIÓN DEL TRATAMIENTO

La situación inicial y el acierto o no en el vector de distracción nos llevara a diferentes situaciones cuando se realiza la distracción.

Dependiendo de la maloclusión de la que hemos partido, a medida que la mandíbula se va distrayendo se irá produciendo una oclusión distinta a la que antes existía y además aparecerá o se manifestará la verdadera afectación del maxilar superior; en la mayoría de los casos, el maxilar superior está inclinado y desviado hacia el lado afectado y a veces también es hipoplásico tanto a nivel óseo como dentario. Las posibles maloclusiones que se van a producir dependen de la oclusión o maloclusión existente en el punto de partida y pueden ser:

El caso ideal sería si partiéramos de una Clase II asimétrica en el lado afectado por la hipoplasia mandibular, porque tras la distracción quedaría una clase I correcta con mordida abierta lateral del lado afectado, que se manejará mediante un bloque de mordida. En la figura 12, se presenta una paciente de 9,10 años con MCFM del lado izquierdo, que tenía una Clase II división 1ª asimétrica con aumento del resalte y mordida abierta anterior. En el análisis radiológico, figuras 12 F, G y H, en la frontal se aprecia la desviación mandibular hacia el lado izquierdo, diferencia entre ambas ramas, con inclinación del plano oclusal. En la telerradiografía se observa con claridad la diferencia marcada entre ambas hemimandíbulas, la discrepancia esquelética, pero también el componente dentario de la maloclusión al estar protruidos los incisivos superiores. En la panorámica es evidente la gran diferencia entre ambas ramas mandibulares con un ángulo goniaco muy marcado y la alteración de la ATM y coronoides. Evaluado conjuntamente con el equipo maxilofacial, se decidió realizar una DO dirigida a alargar sobre todo

la rama mandibular izquierda y a avanzar el cuerpo mandibular del lado afectado (Fig. 13 A y B). Debido a la compresión de la arcada superior y a la presencia de curva de Spee, el tratamiento ortodóncico consistió, según ya hemos explicado anteriormente, en la realización de expansión en la arcada superior y la colocación de aparatología fija en ambas arcadas previo a la DO; también de forma previa, se confeccionó un bloque de acrílico, con los objetivos ya enumerados, que se utilizó dos meses antes de la DO, durante la DO y en un periodo de 4 meses adaptándolo, después de la DO. En la figura 13 (H, I, J, K y L), se aprecia la mejoría de la simetría, aunque en el perfil se sigue observando un tercio inferior alargado con ligera retrusión mandibular, por lo que, a la paciente se le dejó como retención un aparato funcional híbrido, para intentar mantener los resultados durante el periodo de crecimiento remanente.

Aunque es muy infrecuente, si la maloclusión inicial fuese de clase III, se acentuaría sagitalmente la maloclusión y en nuestra casuística de 41 pacientes 4 de ellos presentaban esa situación. En estos casos, habrá que ir manejando los distintos problemas en distintos tiempos, aunque a veces el tratamiento es solo ortodóncico hasta que son mayores y han finalizado su crecimiento, pues ahí es cuando la existencia de una mordida abierta y la afectación de la articulación hacen imprescindible la cirugía bimaxilar de adulto. En la figura 14, se observa una paciente de 18,6 años, con maloclusión de Clase III y microsomía hemifacial tipo III del lado izquierdo, unido a una fisura palatina. En el análisis facial se aprecia la inclinación marcada del plano oclusal superior y la desviación de la comisura y del mentón hacia el lado afectado. En el TAC se observa el injerto de peroné realizado en la niñez en la paciente y la ausencia de una correcta articulación en el lado afectado. En la evolución del tratamiento, como fase intermedia de tratamiento se le realizó además del injerto óseo de la fisura una distracción del maxilar superior en un intento de reducir la cuantía de la cirugía bimaxilar que cuando finalizase el crecimiento sería indispensable realizar. Una vez finalizado el crecimiento se corrobora la maloclusión severa de Clase III de la paciente en cara larga y se presenta la predicción de la cirugía bimaxilar con prótesis de ATM planificada para corregirla (Fig. 14).

### DISCUSIÓN

Al tratarse de una asimetría tridimensional, el manejo de los problemas en un niño en crecimiento es complicado y largo en el tiempo. Actualmente, son muy discutidos los beneficios a largo plazo del tratamiento mediante DO y menos como modalidad

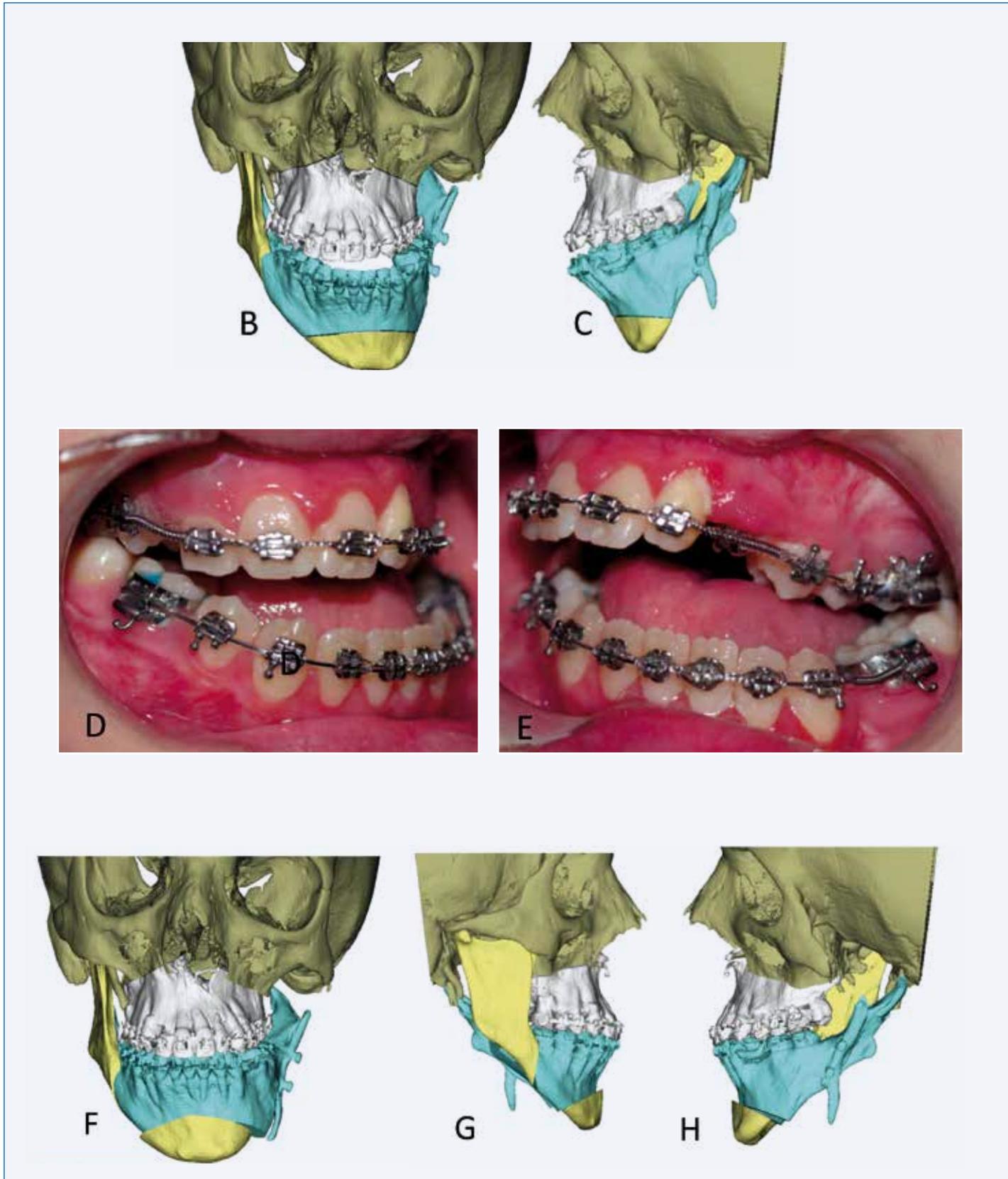


Fig. 14. Paciente con microsomía craneofacial grave asociada a fisura labio-palatina izquierda tratada con injerto de peroné y distracción maxilo-mandibular en la edad infantil. Aspecto facial (A), TAC (B y C) y visión intraoral (D y E) en la edad adulta,



destacando la asimetría mandibular y la maloclusión de Clase III. Simulación 3D de la cirugía ortognática con prótesis de ATM y mentoplastia (F, G y H). Resultado postcirugía (I, J y K).

única de tratamiento según Nagy et al.<sup>9</sup> Los estudios de Meazzini<sup>8</sup>, han sugerido que los beneficios estéticos y psicológicos tras la DO pueden ser de breve duración, ya que la mandíbula tiende a volver a su posición original y, por tanto, según estos autores, la asimetría reaparece al finalizar el crecimiento en la práctica totalidad de los pacientes. En la revisión de Pluijmers<sup>7</sup> de 1611 artículos, pero en los que solo 30 series cumplieron los requisitos, se concluye que la evolución es más dependiente de las características del paciente y de su gravedad que del tipo de tratamiento realizado. Así, la DO mandibular ha demostrado conseguir buenos resultados en pacientes con afectación leve o moderada, pero siempre que exista un plan integral que haga hincapié en mantener el stock de hueso conseguido mediante la selección correcta del vector de distracción y con un manejo integral de la ortodoncia<sup>25</sup>.

En nuestra experiencia con 23 pacientes tratados con DO, la mejoría de los pacientes y de su calidad de vida es evidente, pero el mantenimiento de estos resultados (o por lo menos no volver a la situación inicial) ha ocurrido solo en aquellos pacientes en los que se sobrecorrigió y que han colaborado en llevar aparatología funcional después de la distracción, lo que coincide con las observaciones de Weichman<sup>25</sup>. En alguno de estos pacientes, se ha obtenido tal mejoría que han desechado la cirugía bimaxilar en el adulto. No obstante, estos casos son infrecuentes, ya que generalmente la inclinación de los planos oclusales, los estigmas que persisten tras la cirugía y las deficiencias de la ATM hacen necesaria la cirugía bimaxilar, con prótesis de ATM o no, en la mayoría de los pacientes cuando llegan a la edad adulta. De los pacientes revisados en nuestra serie 11 necesitaron cirugía bimaxilar y 7 de ellos con prótesis de ATM, como la paciente mostrada en la figura 14. En los últimos años, se ha observado un incremento de los pacientes sometidos a cirugía bimaxilar y prótesis de ATM customizada<sup>26</sup>, gracias al avance de las nuevas tecnologías. Actualmente, podemos planificar virtualmente la cirugía ortognática con un movimiento antihorario del complejo máxilo-mandibular en la mayoría de los casos, lo que nos permite un mayor avance mandibular con el consiguiente aumento de la vía aérea. La reconstrucción del defecto de rama y cóndilo mandibular con una prótesis customizada para el paciente, se adapta a la compleja anatomía del mismo, aportando un resultado mas predecible y con menor morbilidad. Con todo ello conseguimos un resultado tanto funcional como estético más adecuado, alcanzando mayor simetría y un resultado más predecible y estable en el tiempo y además se elimina la morbilidad de la zona donan-

te que suponen los injertos o colgajos microvascularizados. Como contrapartida, la longevidad de las prótesis customizadas es aún desconocida y no podemos afirmar que al ponerla en pacientes tan jóvenes no podría precisar un recambio en un futuro. Sin embargo, en el estudio de Wolford y Mercuri<sup>27</sup>, sobre 56 pacientes reconstruidos con prótesis customizadas de ATM y seguidos durante una media de 21 años, ninguno de ellos precisó retirar el dispositivo por desgaste de este.

Hoy en día, excepto en las circunstancias graves ya enumeradas, la tendencia es a no intervenir en dentición mixta<sup>20</sup>, excepto con retoques estéticos mediante injertos de grasa en diferentes localizaciones para disminuir la asimetría; lo más aconsejable, salvo indicaciones contrarias por parte del equipo quirúrgico, es esperar a que el paciente complete su crecimiento, puesto que aunque la DO ha demostrado ser muy efectiva en el alargamiento de la rama de la mandíbula hipoplásica consiguiendo una mejoría en la apariencia facial, la simetría, la oclusión y en la autoestima del paciente, a largo plazo se ha observado una recidiva de la asimetría facial, requiriendo estos pacientes cirugía ortognática para corregirla<sup>20</sup>.

## CONCLUSIONES

Debido a la heterogeneidad de la MCF moderada y grave y a la falta de series amplias de pacientes con un mismo protocolo terapéutico, es difícil establecer pautas contrastadas de tratamiento. El pronóstico de la MCF es bueno mientras sean casos poco complejos y sin asociaciones de problemas sistémicos<sup>18</sup>.

La DO tiene unas indicaciones claras en los pacientes que tengan problemas graves respiratorios, de alimentación, o faciales con repercusiones psicológicas. La distracción osteogénica mandibular ha demostrado conseguir resultados buenos en pacientes con afectación leve o moderada, en los que se realice sobrecorrección y en los que exista un plan integral que haga hincapié en mantener el hueso conseguido mediante la selección correcta del vector de distracción y con un manejo integral de la ortodoncia, aunque siempre teniendo claro que la mayoría del efecto es dentoalveolar.

El manejo ortodóncico unido a una correcta colaboración hace que en algunos casos la recidiva sea menos visible y que, por tanto, sea más llevadera para el paciente su deformidad facial durante los años de socialización, pudiendo llegar en condiciones físicas y psicológicas más favorables a la edad adulta.

Por tanto, y a la luz de los conocimientos actuales, se debe ser honesto con los tutores y ponderar

las expectativas, para entre todos llegar al mejor tratamiento individualizado para cada paciente. <-]

## AGRADECIMIENTOS

Nuestro agradecimiento a los pacientes con microsomía craneofacial, a la «Asociación de Microsomía Hemifacial» por la oportunidad de aprender del Dr. Ortiz-Monasterio y del Dr. Molina y a los cirujanos de los servicios de cirugía maxilofacial del Hospital Universitario 12 de Octubre de Madrid y del Hospital Universitario La Paz de Madrid.

## BIBLIOGRAFIA

- 1 PRUZANSKY S. *Not all dwarfed mandibles are alike*. Birth Defects Orig Art Ser. 1969; 5: 120-129
- 2 KABAN LB, MOSES CFM, MULLIKEN JB. *Surgical correction of hemifacial microsomia in the growing child*. Plast Reconstr Surg 1988; 82: 9-19.
- 3 BERRAQUERO R, WUCHERPFENNIG B, ZARCO A, CÁRCAMO G, PALACIOS ML. *Microsomia craneofacial leve: diagnóstico y tratamiento*. Ortod. Esp. 2018;56(2);69-79
- 4 BERRAQUERO R, REDONDO M, ROMANCE A, WUCHERPFENNIG B, ZARCO A, MARTIN M. *Microsomia craneofacial: diagnóstico, clasificación clínica y planificación terapéutica*. Ortod. Esp. 2018;56(1);49-62
- 5 PADWA BL, KAISER MO, KABAN LB. *Occlusal cant in the frontal plane as a reflection of facial asymmetry*. J Oral Maxillofac Surg 1997; 55:811-6; discussion 817
- 6 BENSON KJ, LASKIN DM. *Upper lip asymmetry in adults during smiling*. J Oral Maxillofac Surg 2001; 59:396-8
- 7 PLUIJMERS BI, CARON CJ, DUNAWAY DJ, WOLVIUS EB, KOUDESTAAL MJ. *Mandibular reconstruction in the growing patient with unilateral craniofacial microsomia: A systematic review*. Int J Oral Maxillofac Surg 2014; 43:286-295
- 8 TUIN A, TAHIRI Y, PAINE K, PALIGA J, TAYLOR J, BARTLETT S. *Clarifying the Relationships among the Different Features of the OMENS+ Classification in Craniofacial Microsomia*. Plast Reconstr Surg. 2015;135(1):149e-156e. DOI: 10.1097/PRS.0000000000000843.
- 9 MEAZZINI MC, MAZZOLENI F, BOZZETTI A, BRUSATI R. *Comparison of mandibular vertical growth in hemifacial microsomia patients treated with early distraction or not treated: follow up till the completion of growth*. J Craniomaxillofac Surg 2012; 40:105-11
- 10 NAGY K, KUIJPERS-JAGTMAN AM, MOMMAERTS MY. *No evidence for long- term effectiveness of early os-*
- 11 ASCENCO AS, BALBINOT P, JUNIOR IM, D'ORO U, BUSATO L, DA SILVA FREITAS R. *Mandibular distraction in hemifacial microsomia is not a permanent treatment: A long-term evaluation*. J Craniofac Sug. 2014; 25:352-354
- 12 ILIZAROV GA. *The tension-stress effect on the genesis and growth of tissues. Part II. The influence of the rate and frequency of distraction*. Clin Orthop 1989; b: 238-249.
- 13 ILIZAROV GA, DEYATOV AA, KAMERIN VK. *Plastic reconstruction of longitudinal bone defects by means of compression and subsequent distraction*. Acta Chir. Plast., 1980; 22: 32-38.
- 14 SYNDER CC, LEVINE GA, SWANSON HM, ET AL. *Mandibular lengthening by gradual distraction. Preliminary report*. Plast Reconstr Surg 1973; 51: 506.
- 15 KARP NS, SCHERIDER JS, THORNE CH, MCCARTHY JG. *Membranous bone lengthening. A serial histologic study*. Plast Reconstr forum 1990; 13; 113.
- 16 MCCARTHY JG, SCHEIDER J, KARP N, THORNE CH, GRAYSON BH. *Lengthening the human mandible by gradual distraction*. Plast Reconstr Surg 1992; 89: 1.
- 17 ORTIZ MONASTERIO F, MOLINA F. *Mandibular distraction in hemifacial microsomia*. Operative techniques. Plast Reconstr Surg 1999; 1: 105-111.
- 18 ORTIZ-MONASTERIO F, MOLINA F. *Simultaneous mandibular and maxillary distraction in hemifacial microsomia in adults: avoiding occlusal disasters*. Plast Reconstr Surg 1997;
- 19 MOLINA F. *Mandibular distraction osteogenesis: A clinical experience of the last 17 years*. J Craniofac Surg. 2009;20 (Suppl 2): 1794-1800
- 20 AKRAM A, MCKNIGHT M, BELLARDIE H, BEABE V, EVANS R. *Craniofacial malformations and the orthodontist*. Br Dent J.2015;218(3): 129-141.DOI: 10.1038/sj.bdj 2015.48
- 21 WOLFORD LM, COTTRELL DA, HENRY CH. *Sternoclavicular grafts for temporomandibular joint reconstruction*. J oral Maxillofac Surg 1994; 52:119
- 22 SANTAMARIA E, MORALES C, TAYLOR JA, ORTIZ-MONASTERIO F. *Mandibular microsurgical reconstruction in patients with hemifacial microsomia*. PLASTRECONSTR 2008 Dec; 122(6):1839-49. Doi 10.1097/PRS.0b013e31818cc349.
- 23 MCCARTHY J.G., STELNICKY E.J., GRAYSON B.H. *Distraction osteogenesis of the mandible: a ten-year experience*. Semin Orthod. 1999; 5:3-8
- 24 PERIS, C. *La terapia miofuncional en los síndromes craneofaciales*. Boletín de AELFA, 2012.;12(2), 54-60.
- 25 WEICHMAN K, JACOBS J, PATEL P, SZPALSKI C, SHETYE P, GRAYSON B ET AL. *Early distraction for mild to mod-*

*erate unilateral craniofacial Microsomia.* Plast reconstr surg 2017;139(4):941e-953e. DOI:10.1097/PRS00000000000003223

<sup>26</sup> WOLFORD LM, PEREZ DE. *Surgical management of congenital deformities with temporomandibular joint malformation.* Oral Maxillofac Surg Clin North Am 2015 Feb;27 (1): 137-54.doi: 10.1016/j.coms.2014.09.010.Review

<sup>27</sup> WOLFORD LM, MERCURI LG, SCHNEIDERMAN ED, MOVAHED R, ALLEN W. *Twenty-year follow-up study on a patient-fitted temporomandibular joint prosthesis: the techmedica/TMJ concepts device.* J Oral Maxillofac surg 2015 may;73(5):952-60-doi: 10.1016/j.joms.2014.10.032 Epub2014 nov14.