

## Caso Clínico

## Tratamiento ortopédico en paciente con microsomía hemifacial.

Ortega-Santiago Miriam Jahel,\* Marín-Villa Martín Alfonso,\*\* Etcheverry-Doger Erika,\*\*\*\*\*  
Antón-Sarabia Jennifer,\*\*\*\* Echeverría-Ponce Claudia Elvira.\*\*\*

## Resumen

**Objetivo:** mostrar el estímulo del desarrollo simétrico de un paciente con microsomía hemifacial (MH) en etapa temprana de desarrollo. **Caso clínico:** femenino de 1.11 años con MH, grado III según la clasificación de Pruzansky, remitida por cirujano maxilofacial al posgrado de odontopediatría de la FEBUAP para tratamiento ortopédico. En la línea materna existen antecedentes de MH en el bisabuelo, abuelo y tío. **Clinicamente:** asimetría facial, microtia del lado derecho, rama mandibular reducida y desviación de la línea media dental de 4mm. **Propuesta:** colocar una guarda de acrílico en relación céntrica para aumentar la dimensión vertical y estimular el desarrollo del lado afectado. **Resultados:** férula de nivelación mandibular con mordida constructiva. A la paciente se le citó durante 10 Meses, cada mes se realizó un ajuste de la férula, logrando alinear la línea media a 1.5mm. **Conclusiones:** La paciente ha sido atendida desde la edad de 1.11 años, realizándose trabajo multidisciplinario con el departamento Maxilofacial del Hospital universitario, en la actualidad, se pospuso la distracción osteogénica debido a que el uso de aparatología ortopédica a edades tempranas permite estimular el desarrollo de la cara del lado afectado, promueve el crecimiento simétrico y en algunos casos retrasa o evita la distracción osteogénica.

**Palabras clave:** Microsomía hemifacial, tratamiento, ortopedia.

## Abstract

**Objective:** to show the stimulation of symmetrical development of a patient with hemifacial microsomia (MH) in an early stage of development. **Clinic case:** 1.11-year-old female with HM, grade III according to the Pruzansky classification, referred by maxillofacial surgeon to the FEBUAP pediatric dentistry postgraduate course for orthopedic treatment. In the maternal line there is a history of MH in the great-grandfather, grandfather and uncle. **Clinically:** facial asymmetry, microtia on the right side, reduced mandibular ramus and deviation from the dental midline of 4mm. **Proposal:** place an acrylic guard in centric relation to increase the vertical dimension and stimulate development of the affected side. **Result:** mandibular leveling splint with constructive bite. The patient was summoned during 10 months, each month an adjustment of the splint was made, managing to align the midline at 1.5mm. **Conclusions:** the patient has been cared since the age of 1.11 years, carrying out multidisciplinary work with the Maxillofacial department of the University Hospital, at present, osteogenic distraction was postponed because the use of orthopedic appliances at an early age allows us to stimulate the development of the face on the affected side, it promotes symmetrical growth and in some cases delays or prevents osteogenic distraction.

**Keywords:** Hemifacial microsomia, treatment, orthopedics.

\* Licenciatura en estomatología de la Benemérita Universidad Autónoma de Puebla-México.

\*\* Pasante de servicio social de la licenciatura en estomatología de la Benemérita Universidad Autónoma de Puebla-México.

\*\*\* Maestra en Pedagogía con Especialidad en Ortodoncia.

\*\*\*\* Maestra en Estomatología Pediátrica BUAP. Docente investigador BUAP, Puebla- México.

\*\*\*\*\* Maestra en Estomatología Pediátrica y Especialidad en Ortodoncia BUAP. Docente investigador BUAP, Puebla- México.

Correspondencia: Erika B. Etcheverry Doger e-mail: etdoger@yahoo.com

## Introducción

La macrosomía hemifacial (MH) es una malformación congénita del primero y segundo arco branquial, también conocida como síndrome de displasia oculoauriculovertebral y síndrome de Goldenhar. Los reportes de casos de microsomnia refieren una incidencia del padecimiento que va de 1: 3,500 a 1: 5,600,<sup>1</sup> del mismo modo diversos reportes muestran una prevalencia que va de 1: 5,642 a 1: 45,000, permitiendo observar una marcada diferencia con los datos hallados en Europa, debido a que en esa zona se estima que tiene una prevalencia de 1: 26,370 nacimientos vivos.<sup>2</sup>

En su mayoría las malformaciones se presentan como hipoplasias unilaterales de la mandíbula, oído, rama mandibular, fosa glenoidea, cóndilo, piel preauricular, así como, microtia y orejas en

graves se pueden presentar pérdida de la audición debido a atresia o estenosis del conducto auditivo externo, malformaciones orbitales, parálisis facial, labio/paladar hendido y defectos de tejidos blandos como: músculos masticatorios y glandulares.<sup>1</sup>

Una de las clasificaciones más utilizadas es la descrita por Pruzansky en 1960<sup>3</sup> la cual se divide en tres grados, Grado I, hipoplasia mínima mandibular, Grado II alteración en grado y tamaño de cóndilo, rama y escotadura sigmoidea, Grado III, rama mandibular reducida o ausente,<sup>4</sup> posteriormente se han realizado modificaciones a la clasificación de Pruzansky de acuerdo a las estructuras afectadas por la MH, Kaban en 1988 agregó las alteraciones en ATM y su relación con la fosa alenoidea.<sup>5,6,7,8</sup>

La etiología no está bien determinada, se cree que es heterogénea y multifactorial:<sup>2</sup> como hemorragia durante el desarrollo embrionario, alteración de la cresta neural y variaciones cromosómicas<sup>4</sup> se ha llegado a pensar que una posible etiología, aunque hasta el momento desconocida es una alteración vascular durante la etapa embrionaria, se piensa que la hipovascularidad causa hipoplasia o ausencia de los músculos faciales, del mismo modo afectando el nervio facial, la glándula parótida los músculos masticatorios y defectos auditivos. Por esta razón con el objetivo de mejorar la calidad de vida de los pacientes que presentan este padecimiento se han propuesto tratamientos quirúrgicos como: injertos de costillas, osteogénesis por distracción de la mandíbula y cirugía de microtia, no obstante, estos métodos de tratamiento quirúrgico no favorecen la estética del paciente.<sup>6</sup>

En 1992 McCarthy llevó a cabo la primera cirugía de distracción ósea para pacientes con MH, sin embargo, se percataron de la necesidad de confeccionar un distractor óseo extrabucal, posteriormente se desarrollaron distractores intrabucales menos traumáticos, pero que ofrecían un reto más grande para los profesionales de la salud.<sup>7,9</sup>

### Descripción del caso

Paciente femenino de 1.11 años que presenta MH, es referida por cirugía maxilofacial al posgrado de odontopediatría de la FEBUAP para realizar el crecimiento óseo guiado mediante tratamiento ortopédico. Dentro de los antecedentes heredo familiares de la paciente encontramos que por parte de la línea paterna no se refiere existir la presencia de parientes que presenten MH, sin embargo, en la línea materna existen antecedentes de MH en el bisabuelo, abuelo y tío.

Clínicamente se puede observar que la paciente presenta asimetría facial, microtia del lado derecho (Imagen 1,2,3) y desviación de la línea media dental de 4mm, (Imagen 4) plano terminal distal lado derecho con mordida cruzada posterior y plano terminal mesial izquierdo (Imagen 5,6) por lo que se propone colocar una guarda de acrílico

en relación céntrica para aumentar la dimensión vertical y estimular el desarrollo del lado afectado (Imagen 7,8). Tratamiento: férula de nivelación mandibular con mordida constructiva (Imagen 7). La paciente se ha controlado durante 2 años, con citas bimensuales, en donde se realizó un desgaste de 1mm aproximadamente para realizar ajuste de la férula, y posteriormente se colocó un nuevo aparato con resortes vestibulares para estimular la función de la musculatura perioral (Imagen 8).

Resultados: Actualmente el desarrollo facial de la paciente ha mejorado, debido al seguimiento y tratamiento multidisciplinario y la cooperación de los familiares, en donde logró la alineación de la línea media de 2mm, y se corrigió la mordida cruzada del lado derecho (Imagen 9,10,11,12).

Imagen 1. Fotografía extraoral inicial del lado derecho del paciente. Se observa microtia y cicatriz de cierre de la macrostomía.



Imagen 2. Fotografía extraoral inicial, frontal. Se observa microtia, asimetría facial y cicatriz de cierre de la macrostomía.



Imagen 3. Fotografía extraoral inicial, lado izquierdo. Se aprecian las estructuras normales.



Imagen 4. Desviación de la línea media hacia el lado derecho.



Imagen 5. Fotografía intraoral derecha. Se observa el plano terminal distal.



Imagen 6. Fotografía intraoral izquierda. Se aprecia un plano terminal mesial.



## Discusión

La guarda de acrílico en relación céntrica para aumentar la dimensión vertical es una propuesta innovadora, las opciones de tratamiento no quirúrgico para los pacientes con MH son limitadas, muy agresivas e incluso atemorizantes, por lo tanto, las propuestas que integren un equipo multidisciplinario son una opción muy favorable para los pacientes.

Las ventajas que ofrece la guarda de acrílico en etapas tempranas del desarrollo, es la formación ósea guiada, la cual nos ayuda a mejorar la estética y función del paciente, llegando incluso a retrasar la cirugía de distracción ósea, de esta forma tendremos un mejor panorama esquelético y dental, para enriquecer su experiencia bucodental, sin embargo, los pacientes que presentan MH siguen ofreciendo grandes retos a los profesionales de la salud, si bien, en temas bucodentales hemos conseguido grandes avances, aún nos queda mucho camino por recorrer, esto se debe a que comúnmente los pacientes con MH presentan más de una malformación, por lo que múltiples cirugías e implantes pueden ser requeridos para ofrecerle a éstos pacientes una calidad de vida inmejorable.

## Referencias

1. Chen Q, Zhao Y, Shen G. Etiology and Pathogenesis of Hemifacial. *Journal of Dental Research*. 2018; 97: 1-10.
2. Cohen N, Cohen E, Gaiero A, Zecca S, Fichera G, Baldi F, et al. Maxillofacial features and systemic malformations in expanded spectrum Hemifacial Microsomia. *American Journal of medical Genetics*. 2017; 173.
3. Nazir R, Ahmed M, Riaz S, Khokhar RA, Kamal A. Understanding hemifacial microsomia: correlation of ct and clinical findings. *Pakistan journal of radiology*. 2016; 23(3).
4. Véliz M S, Agurto V P, Leiva V N. Hemifacial microsomia. A literature review. *Rev Fac Odontol Univ Antioq*. 2016; 27(2).
5. Ahmed M, Ali S. Computer guided temporomandibular joint reconstruction of Kaban III hemifacial microsomia with anotia: A case report. *International Journal of Surgery Case Reports*. 2019.
6. Hartsfield JK. Review of the etiologic heterogeneity of the oculo-auriculo-vertebral spectrum. *Orthod Craniofacial Res*. 2007; 10.
7. Yamaguchi K, Lonc D, Wen-Ching Ko E, Lo LJ. An integrated surgical protocol for adult patients with hemifacial microsomia: Methods and outcome. *PLOS ONE*. 2017.
8. Tan A, Chai Y, Mooi W, Chen X, Xu H, Zin MA, et al. Computer-assisted surgery in therapeutic strategy distraction osteogenesis of hemifacial microsomia: Accuracy and predictability. *Journal of Cranio-Maxillo-Facial Surgery*. 2019; 47.
9. Langman J. Embriología médica. En Kluger W.. Universidad de Antioquia; 2012. p. 260-286.

Imagen 7. Fotografía intraoral frontal de la colocación de férula de nivelación mandibular.



Imagen 8. Fotografía intraoral frontal del nuevo aparato de nivelación oclusal.



Imagen 9. Fotografía extraoral del lado derecho donde se muestra el avance, sin embargo, aún presentando microtia, asimetría facial y la marca de cicatriz de cierre de la macrostomía.



Imagen 10. Fotografía frontal extraoral. Se observa microtia del lado derecho del paciente, asimetría facial.



Imagen 11. Fotografía extraoral del lado izquierdo del paciente. Se aprecian los tejidos normales.



Imagen 12. Fotografía intraoral frontal donde se observa la condición actual de la paciente.



## Agradecimientos.

Se agradece el apoyo recibido por la Benemérita Universidad Autónoma de Puebla, del departamento de cirugía maxilofacial, al departamento de posgrado de la maestría con terminal en odontopediatría y demás instalaciones prestadas para desarrollar éste magnífico proyecto, del mismo modo, se agradece a los revisores de investigación por su honorable labor y por último, pero no menos importante, se agradece entrañablemente a todos los contribuyentes en la redacción de éste proyecto.