

## Caso Clínico

# MANEJO NO QUIRÚRGICO DE UN PACIENTE CON MICROSOMÍA HEMIFACIAL POR AGENESIA CONDILAR; REPORTE DE UN CASO NON SURGICAL MANAGEMENT OF A PATIENT WITH HEMIFACIAL MICROSTOMIA DUE TO CONDYLAR AGENESIS; A CASE REPORT

Valencia R.,<sup>1</sup> Espinosa R.<sup>2</sup>

1. Profesor del posgrado en Odontología Pediátrica de la Universidad Tecnológica de México.

2. Profesor del Posgrado de Odontopediatria, Centro Universitario de Ciencias de la Salud, Universidad de Guadalajara

## RESUMEN

La agenesia de cóndilo es la ausencia o la alteración en la formación de la cabeza del cóndilo mandibular caracterizado por una asimetría facial, además de estar asociada frecuentemente a síndromes en los cuales se encuentra afectado el primero y segundo arco branquial. Se presenta el caso de una paciente de sexo femenino de 11 años de edad con Microsomía Hemifacial, presentando una afectación en el tercio inferior de la cara influenciada por el cóndilo ausente donde la paciente desvía la mandíbula hacia su lado derecho y compensa las estructuras aledañas. La asimetría facial que presenta es debida a que el cóndilo como sitio de crecimiento no puede desplazar a la mandíbula hacia abajo y adelante, afectando también el cuerpo, la apófisis coronoides y la rama mandibular donde estas estructuras presentan un crecimiento intramembranoso compensando el crecimiento alterado del cóndilo.

Los autores a través del curso de tratamiento evalúan los avances del caso de manera clínica, Cefalométrica y tomografía computarizada 3D Cone Beam por un período de nueve años (de los 11 a los 20).

Este tratamiento se realiza mediante aparatos funcionales modificando la función neuro muscular para modificar la forma según la Ley de Woolf.

**Palabras clave:** Microsomía Hemifacial, Agenesia Condilar, Asimetría Facial

## ANTECEDENTES

En la historia los primeros reportes de esta afección se encontraron en tablones escritos por los Caldeos en Mesopotamia en el año 2000 a.C. Bartholinus en 1654 reporta el caso de un niño con ausencia del cóndilo y conducto auditivo externo. (Mark R. y Stern, D. 2002)

## ABSTRACT

The condyle agenesia is the absence or alteration in the condylar head formation, characterized by facial asymmetry, besides being associated with others syndromes in which the first and second bronchial arches are concerned.

The case of a female patient of 11 years old with Hemifacial Microsomía is presented, showing an affectation that start from the lower third of the face influenced by the absent condyle where the patient's jaw deviates to the right side and the structures surrounding compensates the growth. Facial asymmetry that arises due to the condyle as the site of growth can't displace the jaw down and forward, affecting the body, the coronoid process and the mandible branch where these structures have an intramembranous growth compensating the altered condyle growth.

The authors evaluate the course of the treatment with clinical progress, cephalometric and Cone Beam CT computerized 3D for a period of time of nine years (from age 11 to 20).

This treatment was performed by modifying neuromuscular function with functional appliances to modify the esquelletal form as Woolf Law.

**Key words:** Hemifacial Microsomia, Condylar Agenesis, Facial Asymmetry

La Microsomía Hemifacial es una patología en el área del primer y segundo arco braquial (fig. 1), producida como consecuencia de una hemorragia en la 6ª semana de vida intrauterina de la arteria estapedial que es substituida por la arteria carótida externa, siendo esta la principal fuente vascular de la cabeza y regiones anteriores del cuello según Tessier y cols. Sin embargo para Mc Carty y cols. esta puede tener un origen multifactorial. Puede afectar el desarrollo de

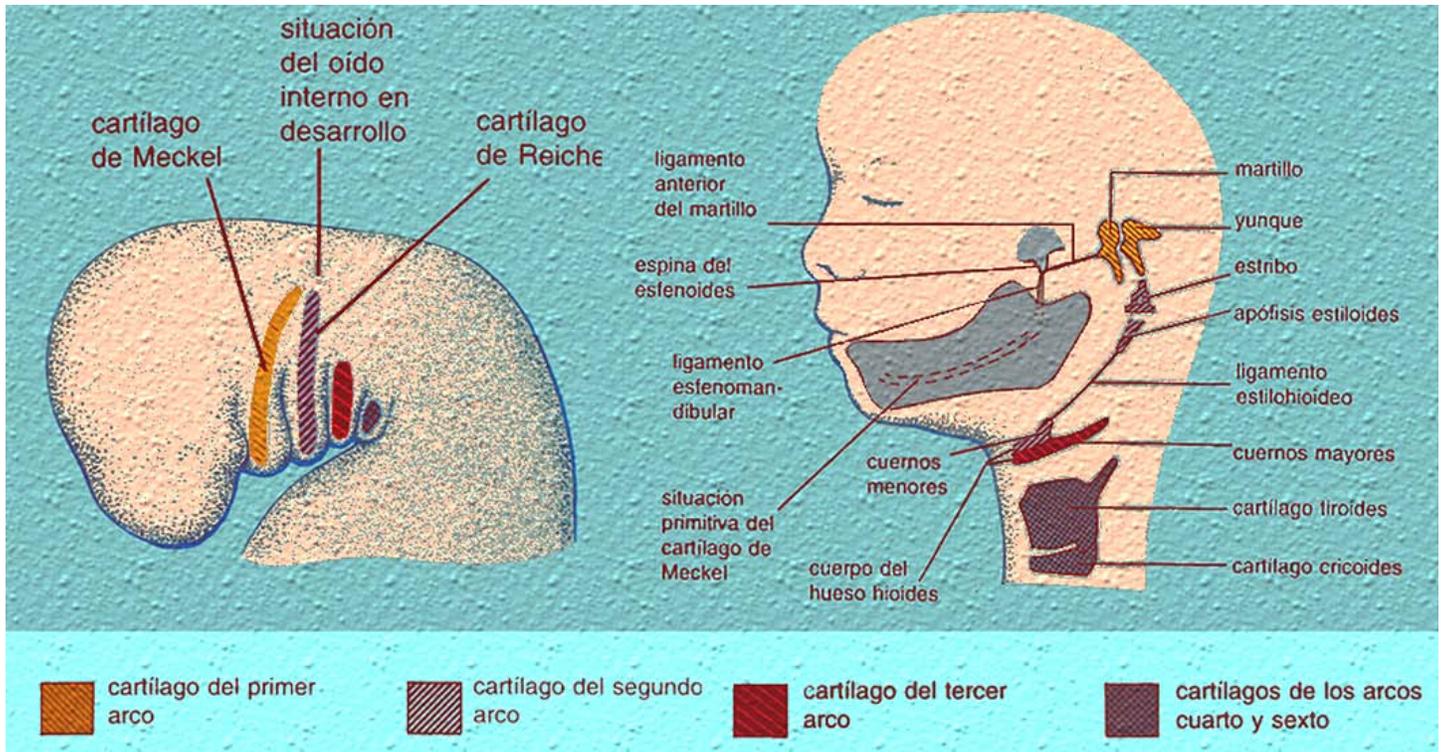


Figura N1.- Ilustración del origen de la afección y embriología conjunta a otras estructuras de su origen embrionario



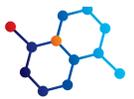
Figura N2.- Ilustración modificada de Tessier P. de la afección, mostrando el conjunto de desordenes que presenta

varias estructuras como es la porción inferior de la órbita, afección del pabellón de la oreja y en ocasiones el oído medio, el hueso malar; la zona articular del hueso temporal, la rama mandibular; la apófisis coronoides y el cóndilo. (fig. 2)

Algunos autores como Hong P. 2011 proponen un manejo quirúrgico conservador en casos de Pierre Robin con distracción mandibular osteogénica cuando existe un bloqueo de las vías aéreas superiores. Esto cuando el proceso mandibular (micrognatia) está asociada a esta obstrucción.

Para Wolvius E.B. y cols. 2008 la hipoplasia del maxilar y orbitas, en combinación con el cierre prematuro de las suturas craneanas, en conjunto con el defecto de la resección postraumática son también clasificadas como anomalías craneofaciales. Donde el cuidado de estos pacientes con este tipo de anomalías craneofaciales es muy complejo, sin embargo ortodoxamente son tratadas únicamente con distractores Osteogénicos por los equipos multidisciplinares. Entre las anomalías craneofaciales encontramos las hipoplasias mandibulares debido a una Microsomía Hemifacial o una anquilosis temporomandibular; y una hipoplasia del tercio medio por una Craniosinostosis.

Ascenco AS y cols. en el 2014 estudian múltiples casos publicados en los últimos 20 años con Microsomía Hemifacial donde incluyen ramas mandibulares cortas, la ausencia de cóndilo, canteamiento del plano oclusal, desviación del mentón y asimetría facial. Muchos de ellos manejados con distractores Osteogénicos, no presentan una evaluación a largo plazo, sin embargo escogen aquellos que hayan tenido por lo menos un seguimiento de tratamiento de por lo menos de cinco años. Encuentran que la edad promedio del procedimiento fue de 7.3 años, con un promedio de distracción de 20 mm. El 70% de los casos fue tratado con una distracción interna y un 30% con una externa. El seguimiento fue entre 5 y 15 años. El 90% de los pacientes tuvieron una recidiva en la asimetría. La recidiva post quirúrgica fue 44 meses después. Treinta y tres pacientes fueron remitidos a cirugía ortognática. Seis pacientes ya habían tenido cirugía correctiva bimaxilar. Un solo paciente se realizó una genioplastia, uno además se realizó cirugía ortognática. Veinte y dos pacientes siguen esperando cirugía ortognática, incluyendo anquilosis Temporomandibular. Solo tres pacientes han tenido un resultado satisfactorio sin signos de recurrencia.



Podemos concluir que cuando se trata de problemas de alteraciones en estos componentes maxilofaciales los resultados quirúrgicos entre ellos los distractores, por si solos van a ser poco satisfactorios, además de necesitar subsecuentemente múltiples tratamientos quirúrgicos como son las mentoplastías, incluso algo más complicado como lo es una anquilosis de la ATM. (Wink JD.Y cols. 2014; Sesenna E. y cols. 2012; Lam DJ.Y cols. 2014; Márquez I.M. y cols. 2000)

Por lo que pensar en nuevas alternativas nos lleva a acciones más conservadoras no invasivas, donde podamos compensar los defectos logrando un balance neuro muscular, mejorando la asimetría facial así como el de prevenir una anquilosis de la ATM.

En la actualidad para algunos médicos a el cambio de una función neuro muscular le han denominado "reprogramarla", sin embargo el termino no sería del todo adecuado, pues el complejo cráneo facial no se maneja como una computadora con la que podamos simplemente borrar la información para crear una nueva. Es más bien el poner nueva información encima de la ya existente para establecer una nueva la ruta deseada y modificar nuestro crecimiento.

## REPORTE DE UN CASO

Se presenta el caso de una paciente de sexo femenino de 11 años 2 meses de edad con Microsomía Hemifacial, con una afectación que abarca el tercio inferior de la cara influenciada por el cóndilo ausente, donde la paciente desvía la mandíbula hacia su lado derecho y compensa las estructuras aledañas con el crecimiento propio de sus estructuras.

La asimetría facial que se presenta es debida a que el cóndilo como sitio de crecimiento no puede desplazar a la mandíbula hacia abajo y adelante, afectando también el cuerpo, la apófisis coronoides y la rama mandibular donde estas estructuras presentan un crecimiento intramembranoso compensando el crecimiento alterado del cóndilo.



Fotografías de frente con y sin sonrisa de la paciente a los 11 años de edad, donde se observa la asimetría facial, desviación mandibular hacia el lado derecho. Podemos ver la deficiencia incluso en el volumen de la masa muscular.



Fotografías Extraorales laterales del lado izquierdo, derecho y perfil. Donde podemos observar la afeción del oído, una mandíbula retruida sin presencia de un mentón mandibular.



Fotografías Intraorales donde podemos observar el canteamiento dento alveolar con todas sus compensaciones dento alveolares.

## OBJETIVOS

Los objetivos de tratamiento a corto mediano y largo plazo se establecieron de la siguiente manera;

- Estimular el crecimiento intramembranoso de la rama y cuerpo mandibular de manera compensatoria. (cóndilo compensatorio).
- Modificar la neuromusculatura.
- Compensar la asimetría facial.
- Buscar establecer una clase I esqueletal.
- Evaluar a largo plazo los resultados del tratamiento para establecer un tratamiento quirúrgico.
- Establecer una mejor autoestima del paciente en edades tempranas.

## PLAN DE TRATAMIENTO

Después de establecer los objetivos se establece un plan de tratamiento;

- Modificar la neuromusculatura con un aparatos miofuncionales
- Compensar la asimetría facial llevando línea media dental.
- Protruir la mandíbula.
- Desplazar hacia abajo el cóndilo estimulando la formación de crecimiento intramembranoso y remodelando la rama.
- Documentar el caso con sus avances para mostrarlos al paciente y estimular la cooperación.



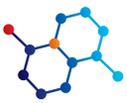
## EVALUACIÓN RADIOGRÁFICA

Radiografías Postero Anteriores de la paciente en Oclusión Céntrica y Apertura, donde vemos la magnitud de desviación hacia el lado de la deficiencia.



## LATERAL DE CRÁNEO

Radiografía Lateral de cráneo y los trazos cefalométricos donde nos manifiesta un paciente CII por retrusión mandibular, con rotación de esta por la deficiencia de la altura posterior de la rama cuello y cóndilo colocando al mentón en una porción hacia abajo y hacia atrás.



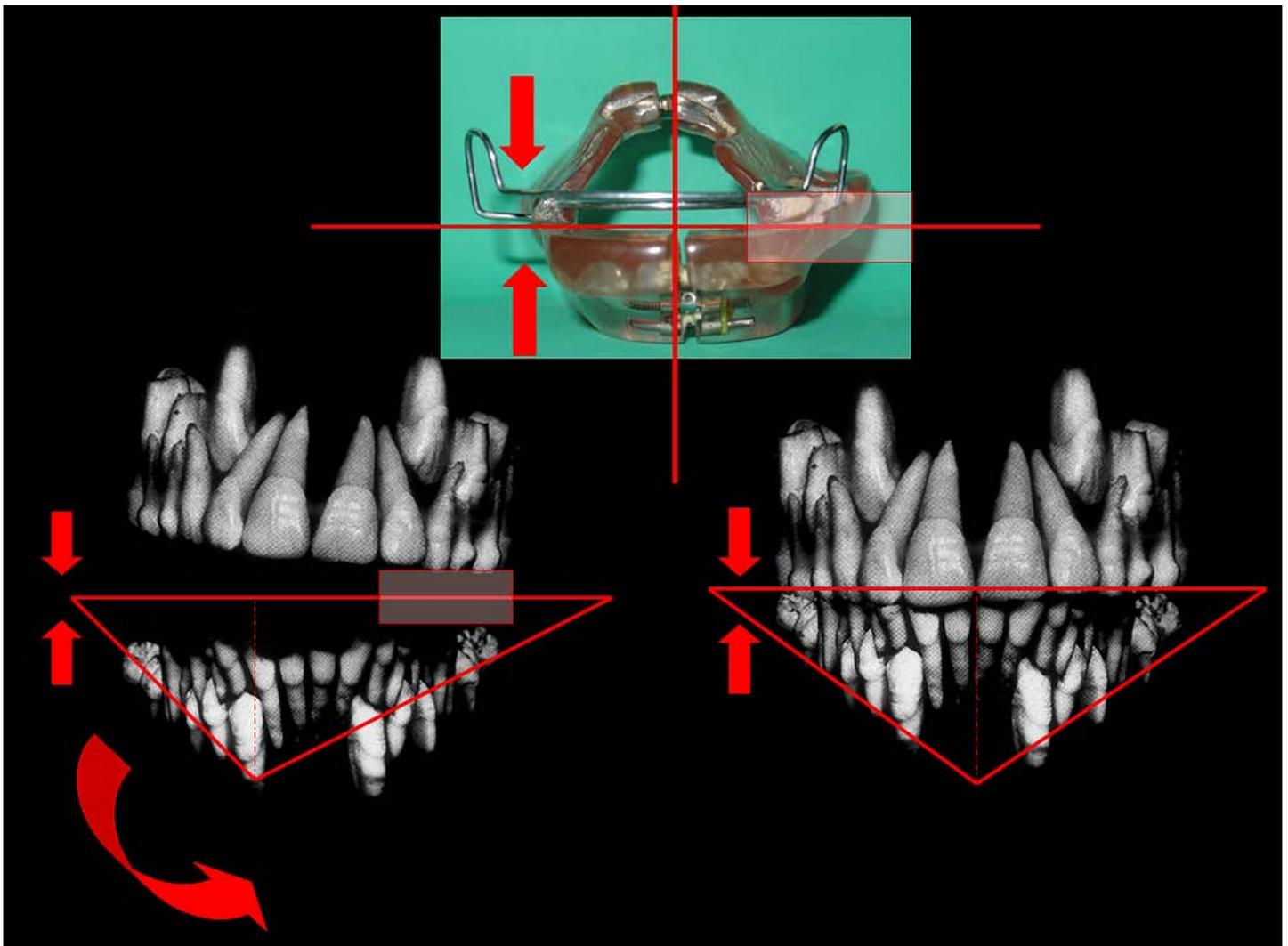
## MECANOTERAPIA

Del plan de tratamiento se desprenden las mecánicas a utilizarse, donde estas van a llevarnos a cumplir con los objetivos planteados;



### ORTOPANTOMOGRAFÍA

Radiografía Panorámica que muestra la deficiencia del temporal, apófisis coronoides rama y cóndilo mandibular. Incluso podemos ver las compensaciones del hueso dento alveolar.



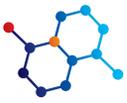
Aparato funcional Bionator modificado con coberturas en el lado izquierdo pero sin en el derecho para compensar asimetría.



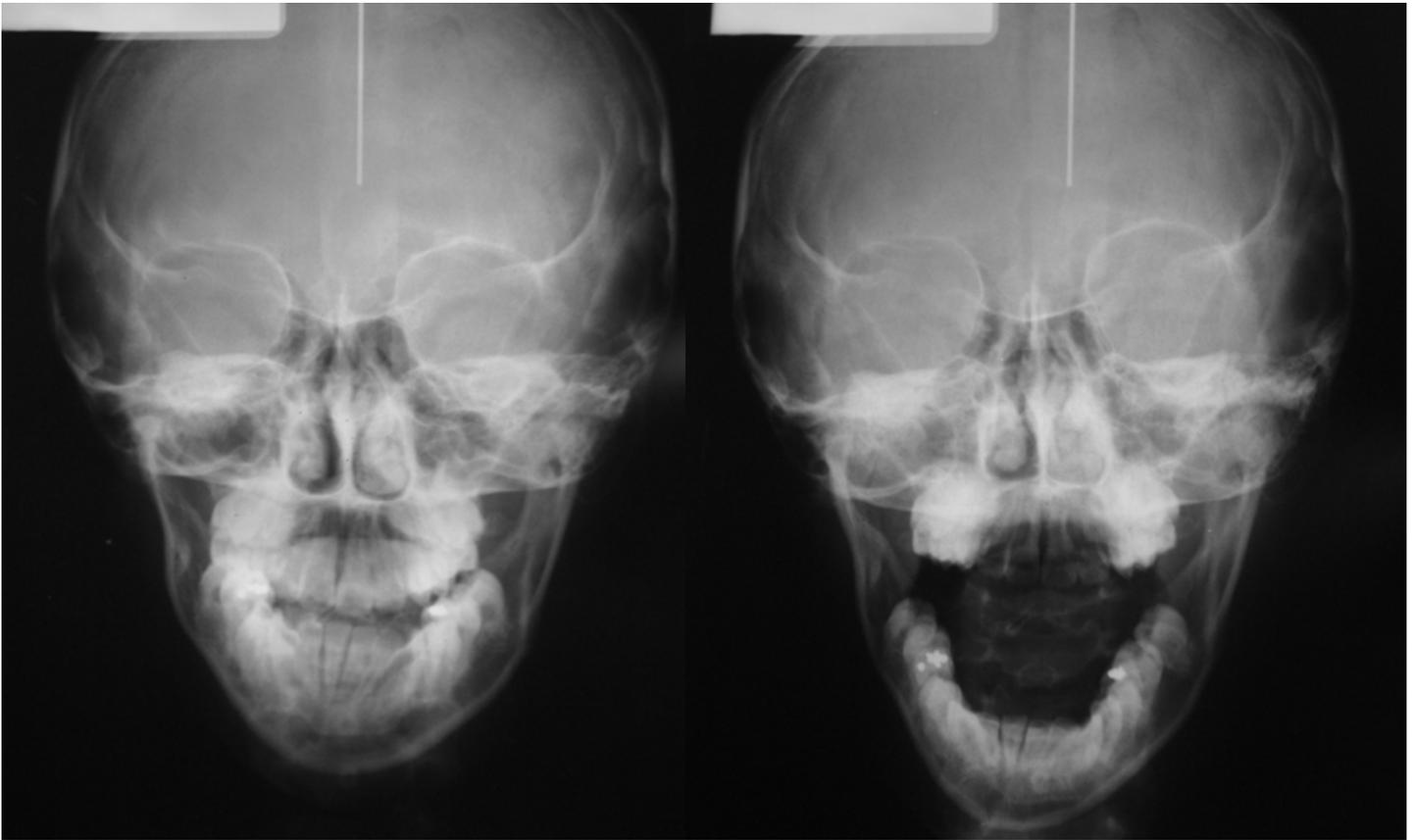
Fotografías de frente con y sin sonrisa de la paciente nueve meses después, donde se observa que la asimetría facial, desviación mandibular hacia el lado derecho ha disminuido.



Fotografías Extraorales laterales del lado izquierdo, derecho y perfil, nueve meses después. Donde podemos observar que la afección del oído no ha sido mejorada, y la mandíbula sigue retruida pero con un mentón ligeramente más marcado.



*Fotografías Intraorales nueve meses después donde seguimos con el canteamiento dento alveolar pero con una mejoría ósea importante.*



Radiografías Postero Anteriores de la paciente en Oclusión Céntrica y Apertura nueve meses más tarde, donde vemos que ha disminuido la magnitud de la desviación.



Radiografía Lateral de cráneo y los trazos cefalométricos nueve meses después, donde sigue manifiesta la CII del paciente por retrusión mandibular, pero con un mentón ligeramente más prominente.



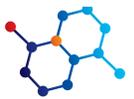
Radiografía Panorámica nueve meses después que muestra que la deficiencia del temporal sigue igual, el apófisis coronoides rama y cóndilo mandibular han iniciado a compensar.



Fotografías de frente con y sin sonrisa de la paciente a nueve años después, donde se observa que la asimetría facial, desviación mandibular hacia el lado derecho es casi inexistente.



Fotografías Extraorales laterales del lado izquierdo, derecho y perfil, nueve años después. Donde podemos observar que la afección del oído sigue sin mejorar, y la mandíbula presenta ya un mentón más marcado.



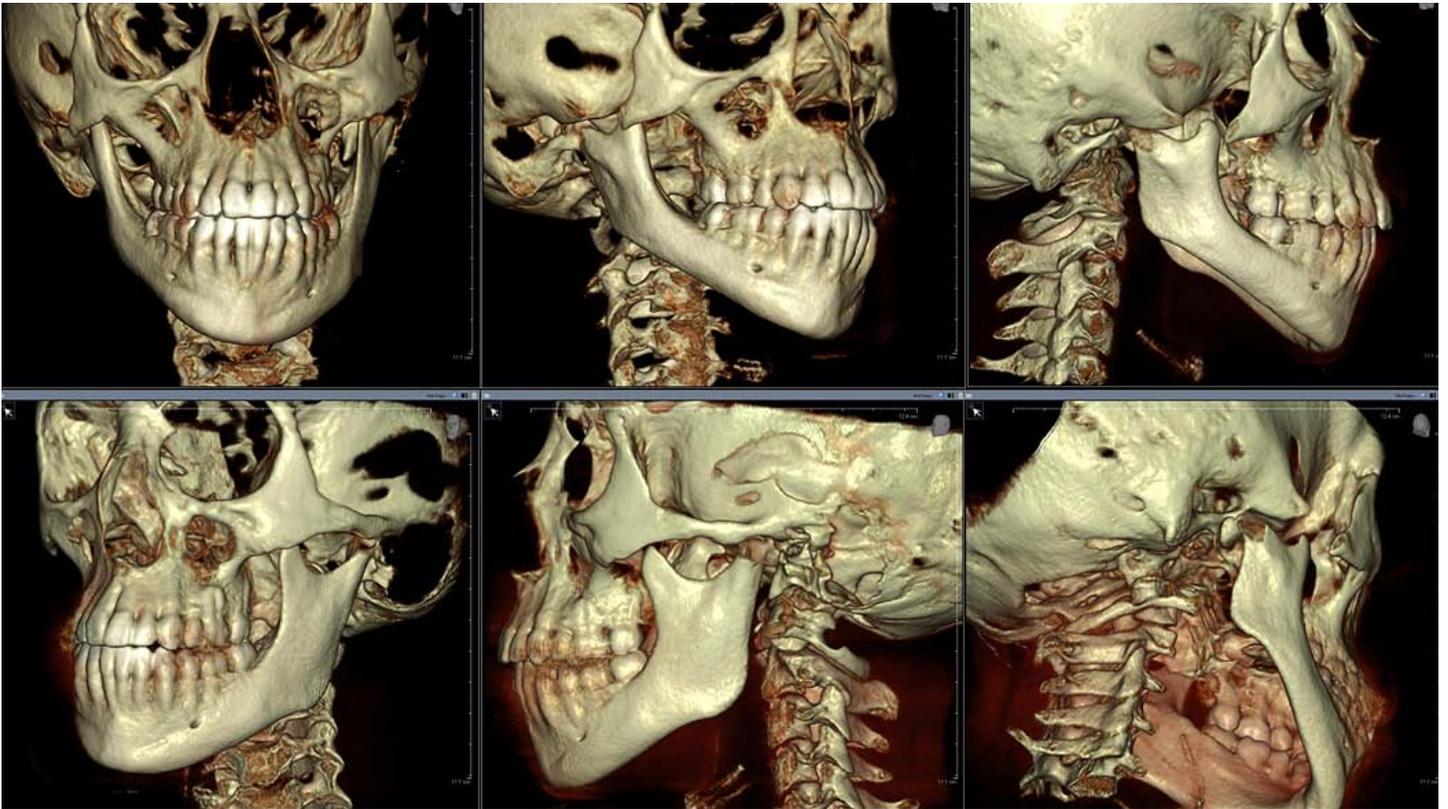
Fotografías Intraorales nueve años más tarde donde se ha conseguido corregir el canteamiento dento alveolar además de obtener una mejoría ósea importante.



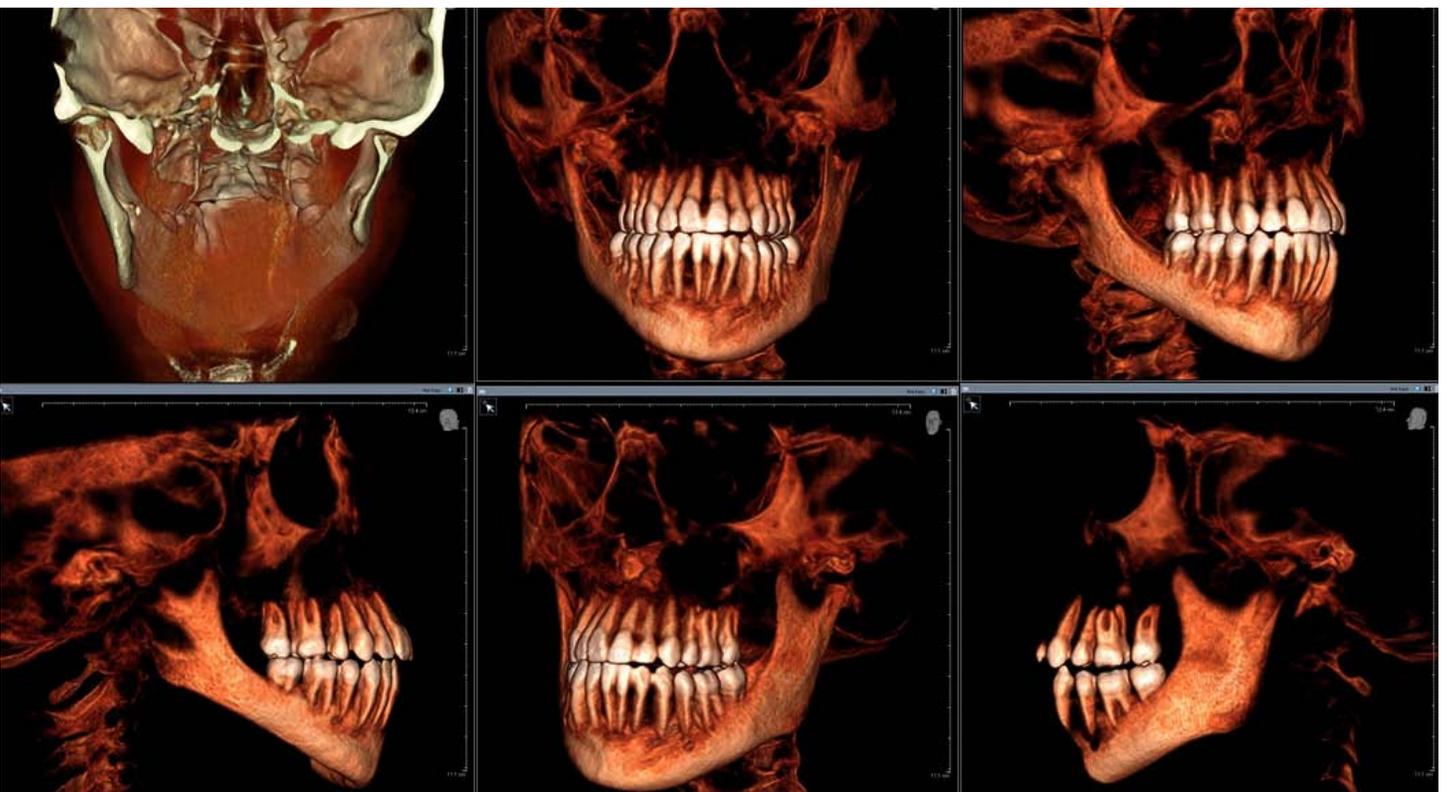
Radiografía Lateral de cráneo y los trazos cefalométricos nueve años después, donde se logra corregir la CII mediante la obtención de una altura facial posterior con el incremento de la rama mandibular. Además se presenta la paciente un mentón más prominente.



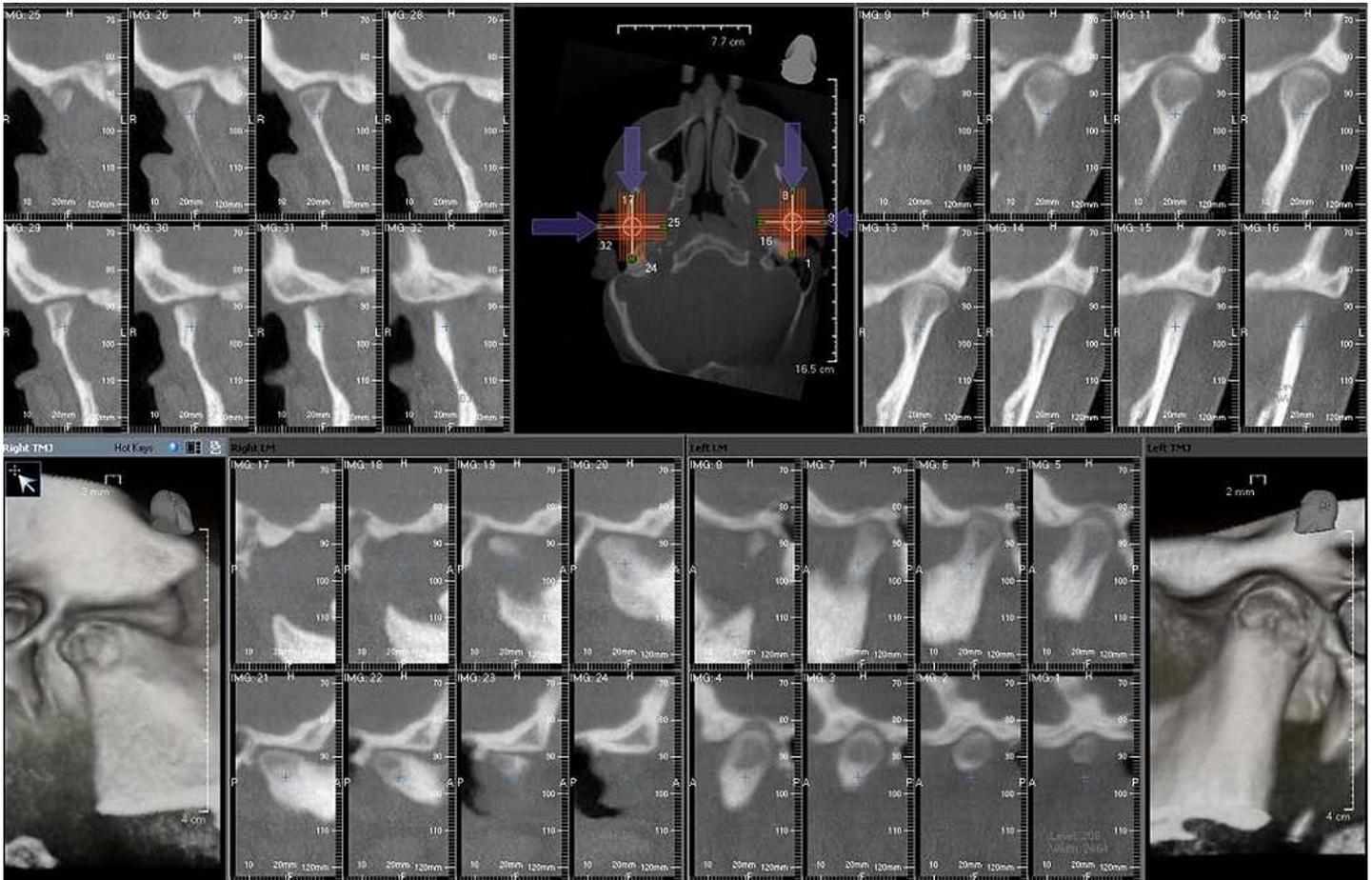
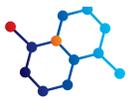
Radiografía Panorámica nueve años después que muestra que la deficiencia del temporal sigue igual, que siguen siendo deficientes, que la apófisis coronoides rama y cóndilo mandibular han iniciado a compensar pero observamos una gran compensación en el grosor de la rama mandibular del lado izquierdo.



Tomografía Cone Beam 3D mostrando los lugares de compensación después de un tratamiento con aparatos funcionales logrando una distribución de fuerzas miofuncionales con un balance en el crecimiento y desarrollo de las estructuras del tercio inferior de la cara.



Tomografía Cone Beam 3D mostrando un corte sagital de la paciente donde se ve en la primera imagen un pseudo cóndilo en el lado afectado comparado al no afectado. Una simetría compensatoria bastante buena considerando las diferencias entre ambos cuerpos y ramas mandibulares



Tomografía Cone Beam 3D mostrando un cortes sagitales y laterales de la articulación temporo mandibular de la paciente donde se muestran las diferencias entre un lado derecho y uno izquierdo tanto de la cavidad glenoidea como de el cóndilo y pseudo cóndilo.



Fotografías de frente con y sin sonrisa de la paciente además de pedirle la apertura máxima, al finalizar su tratamiento, donde se observa una simetría facial, sin desviación mandibular.



*Fotografías finales del caso después de casi diez años de tratamiento con aparatos funcionales pero sin actividades quirúrgicas. Podemos ver líneas medias coincidentes buena relación canina y molar.*



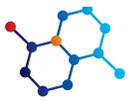
*Fotografía intraoral del paciente con el caso terminado y un aparato funcional para la retención permanente de la paciente.*

## CONCLUSIONES

Después de varios años de tratamiento, los objetivos fueron alcanzados logrando una simetría muy adecuada. Se obtuvo una apertura bucal sin desviación de línea media, se logró expresar la altura de la rama mandibular de forma compensatoria y la formación de un pseudo cóndilo proyectando el mentón y dándole un mejor perfil.

Todo esto sin un manejo quirúrgico aun cuando desde un principio no se descartó la posibilidad de necesitarlo.

Una de las cosas más importantes que ocurrieron a través del tiempo fue el de modificar la autoestima de la paciente, donde inicia como una niña tímida y retraída, conduciéndola a la obtención de mayor seguridad y confianza en su persona.



## Referencias

- 1 Clin Orthop Relat Res (2010) 468:1052–1055 MINI-SYMPOSIUM: TRIBUTE TO DR. JULIUS WOLFF The Classic On the Theory of Fracture Healing (Zur Lehre von der Fracturenheilung) Julius Wolff MD
- 2 Mark, R y Stern, D 2002 Oral and Maxilofacial Pathology, a Rationale for Diagnosis and treatment. PP 246-248 Quintessence Publishing C.O. Inc. 204-218
- 3 Tessier, P., Callahan, A., Mustardé, J.C., and Salyer, K.E. Symposium on plastic surgery in the orbital región, St. Louis, 1976, The Mosby Co.
- 4 Mc Carty, J. Grayson, B. Williams, J. y Turk, A. ( 2000 ) Distraction of the craneofacial skeleton, Chapter 6, pp.
- 5 Hong P. A clinical narrative review of mandibular distraction osteogenesis in neonates with Pierre Robin sequence. Int J Pediatr Otorhinolaryngol. 2011 Aug;75(8):985-91
- 6 Wolvius EB, van Adrichem LN, Ongkosuwito EM, van der Wal KG Distraction osteogenesis in patients with craniofacial anomalies. Ned Tidschr Tandheelkd 2008 Jun; 115(6):332-8
- 7 Ascenco As, Balbinot P, Junior IM, D´Oro U, Busato L, da Silva Freitas R. Mandibular Distraction in Hemifacial Microstomia is Not a Permanent Treatment: A long term Evaluation. J Craniofac Surg. 2014 Feb 13
- 8 Wink JD, Goldstein 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(2): 174-81
- 9 Sesenna E, Magri C, Brevi BC, Anghinoni ML. Mandibular distraction in neonates: indications, technique, results. Ital J Pediatr. 2012 Feb 2;38:7
- 10 Lam DJ, Tabangin ME, Shikary TA, Uribe-Rivera A, Meinzen-Derr JK, de Alarcon A, Billmire DA, Gordon CB. Outcomes of Mandibular Distraction Osteogenesis in the Treatment of Severe Micrognathia. JAMA Otolaryngol Head Neck Surg. 2014 Feb 27.
- 11 Marquez IM, Fish LC, Stella JP. Two-year follow-up of distraction osteogenesis: its effect on mandibular ramus height in Hemifacial microsomia. Am J Orthod Dentofacial Orthop. 2000 Feb; 117(2): 130-9.

RECIBIDO 12-October- 2013  
 ACEPTADO 21-Enero 2014