

Macrostomía bilateral aislada: a propósito de un caso y revisión de la literatura

Y.D. Pacheco, C. Lorca-García, B. Berenguer, E. De Tomás

Sección de Cirugía Plástica Infantil. Hospital General Universitario Gregorio Marañón. Madrid

RESUMEN

Introducción. La macrostomía es una anomalía facial denominada también fisura facial transversa o fisura tipo 7 de Tessier. Su aparición es muy rara, con una incidencia estimada de 1/80.000 a 1/300.000 nacidos vivos, siendo la forma unilateral izquierda la más frecuente. La macrostomía bilateral es extremadamente infrecuente, con solo 10 a 20% de todos los casos de macrostomía, y de estos el 50% se asocian a diferentes síndromes. Hasta la fecha solo se han descrito en la literatura poco más de 20 casos de macrostomía bilateral aislada.

Observación clínica. Presentamos el caso de una paciente con macrostomía bilateral aislada resuelto mediante intervención quirúrgica y con buen resultado estético y funcional.

Comentarios. El tratamiento de la macrostomía bilateral es quirúrgico y debe realizarse precozmente. Aunque existen muchas técnicas, lo fundamental es recrear una nueva y correcta comisura a través de una buena reorientación del músculo orbicular de los labios.

PALABRAS CLAVE: Macrostomía bilateral; Fisura tipo 7 de Tessier; Tratamiento quirúrgico.

Comments. The treatment of bilateral macrostomia is surgical and should be done early. Although there are many techniques, the key is to recreate a new and correct commissure through a good reorientation of the orbicularis oris.

KEY WORDS: Bilateral Macrostomia; Tessier cleft 7; Surgical treatment.

ISOLATED BILATERAL MACROSTOMIA: CASE REPORT AND LITERATURE REVIEW

ABSTRACT

Introduction. The macrostomia is a facial abnormality also called transverse facial cleft or Tessier cleft number 7. Macrostomia is a rare condition with an incidence from 1/80,000 to 1/300,000 live births. The left commissure is more commonly affected.

Bilateral macrostomia is extremely rare, with only 10 to 20% of all cases of macrostomia, and 50% of bilateral cases are associated with different syndromes. To date just over 20 cases of isolated bilateral macrostomia have been described in the literature

Clinical observation. We report the case of a patient with isolated bilateral macrostomia solved by surgery and with good aesthetic and functional results.

Correspondencia: Dr. Yvan Pacheco. Secretaría de Cirugía Pediátrica y Traumatología Infantil. Planta 3ªD. Hospital Materno-Infantil Gregorio Marañón. Calle O'Donnell, 50. 28007 Madrid.
E-mail: pachecoplasticsurgery@hotmail.com

Recibido: Mayo 2016

Aceptado: Septiembre 2016

INTRODUCCIÓN

La macrostomía, también conocida como hendidura facial transversa o fisura tipo 7 de Tessier, es una malformación poco frecuente, con una incidencia estimada de 1/80.000 a 1/300.000 nacidos vivos⁽¹⁾. Es más frecuente en su forma unilateral, con predominio izquierdo⁽²⁾, y está frecuentemente asociada con otras anomalías y síndromes.

La forma bilateral de macrostomía es extremadamente infrecuente, correspondiendo solo a un 10 a 20% de las macrostomías, y únicamente la mitad de ellas son aisladas^(1,3).

Embriológicamente la macrostomía se produce debido a un fallo de la fusión de los procesos mandibulares y maxilares embrionarios del primer arco branquial, a lo largo de la línea orotrágica durante la cuarta a quinta semanas de desarrollo^(1,4).

Clínicamente, la macrostomía suele estar asociada a defectos óseos y de tejidos blandos derivados del primer y segundo arcos branquiales. Las deformidades óseas que acompañan a la macrostomía implican habitualmente al maxilar y mandíbula, y van desde una hendidura dental sencilla hasta hipoplasia y ausencia de algún componente óseo. En cuanto a los tejidos blandos, se pueden encontrar anomalías del oído medio y externo en 60 a 70% de los pacientes^(5,6). Las anomalías de glándula parótida, nervios trigémino y facial, son las asociaciones más raras⁽¹⁾.

En muchos de los casos la macrostomía puede ir acompañando un síndrome, siendo más frecuente su asociación con microsomía craneofacial. También se ha descrito asociada a síndrome de Treacher-Collins, síndrome de abléfaron-macrostomía, síndrome de Goldenhar y síndrome de Barber-Say^(7,10).

Aunque se han propuesto varias clasificaciones para las fisuras faciales, hoy en día la clasificación de Tessier, de 1976, es la más usada⁽⁶⁾.

Las fisuras orofaciales se subclasifican en típicas, como fisuras labiales y palatinas y atípicas, como las fisuras medias, transversales y oblicuas⁽⁷⁾.

La macrostomía es una fisura tipo 7 de Tessier, y se divide en cuatro subtipos⁽³⁾:

- Macrostomía unilateral menor o tipo I: la fisura es medial al borde anterior del músculo masetero con una longitud entre uno y dos centímetros.
- Macrostomía unilateral mayor o tipo II: la fisura se extiende sagitalmente a los pilares tonsilares (variante IIA), o transversalmente, pudiendo llegar hasta el área del trago (variante IIB).
- Macrostomía bilateral menor o tipo III: las fisuras se extienden de manera transversal a través de ambas comisuras hasta antes del borde anterior del músculo masetero.
- Macrostomía bilateral mayor o tipo IV: en su variante A se observan las fisuras comisurales con extensión sagital, en su variante B su extensión es transversal hasta área del trago. Este subtipo es el menos frecuente y más severo.

El tratamiento de la macrostomía es quirúrgico. Existen muchas técnicas descritas, pudiendo obtenerse resultados excelentes con cualquiera de ellas, siempre y cuando se realicen con precisión, cuidando el detalle. Un punto esencial de la macrostomía es la discontinuidad del musculo orbicular en la comisura labial⁽¹⁾. En general los principios quirúrgicos actuales se basan en la reparación trilaminar, reorientación del musculo orbicular y formación de comisura funcional, siendo este último el paso más importante. El cierre de la piel se ha descrito en línea recta, W-plastia, Z-plastia, en ola o a través de colgajos de transposición^(1,8).

La complicación más importante es la formación de una cicatriz patológica, que no solo puede generar un problema estético, sino también funcional. Una cicatriz contráctil, dependiendo de la orientación puede provocar incompetencia oral o dificultad para la apertura de la boca. Una mioplastia inadecuada puede resultar en un labio laxo y de posición más baja, provocando un fenómeno de “boca de pez”⁽⁹⁾.

OBSERVACIÓN CLÍNICA

Se presenta el caso de una paciente niña de 5 meses, referida a nuestro servicio, con diagnóstico de macrostomía bilateral (Fig. 1). El embarazo había transcurrido sin complicaciones y no había antecedentes importantes por parte de los padres. Al examen general la paciente era normocefálica, con fontanelas normales y sin ninguna evidencia de anomalías faciales, cutáneas, auriculares, motoras ni sensitivas. Los estudios preoperatorios no revelaron patología alguna. Las principales quejas de los padres eran la dificultad de su hija para la lactancia y el aspecto inestético facial.



Figura 1. Paciente con macrostomía bilateral tipo III.

La intervención quirúrgica se realizó bajo anestesia general. El marcaje preoperatorio siguió los puntos de referencia anatómicos normales (arco de Cupido, picos del arco, línea blanca), al ser bilateral se utilizó las pupilas ipsilaterales como punto de referencia para las nuevas comisuras, que coincidió con el borde entre bermellón normal y anormal en cada lado. Se individualizaron tres planos: mucosa, muscular y cutáneo, se realizó el cierre directo de mucosa, se reorientaron verticalmente las fibras del músculo orbicular y se suturaron por solapamiento, a la altura marcada de la nueva comisura, con poliglactina 910 (vycril) 3/0, y la piel se suturó con filamento reabsorbible de 6/0 en línea recta (Figs. 2 y 3).

El control postoperatorio fue excelente, mejoró la succión de la paciente y no hubo problemas de cicatrización. Las revisiones posteriores a los 2 y 5 años (edad actual de la paciente) revelaron gran satisfacción tanto funcional como estética valorada por padres y cirujano (Fig. 4).

DISCUSIÓN Y COMENTARIOS

La macrostomía se encuentra generalmente de forma unilateral con mayor frecuencia en varones. Los casos bilaterales son muy infrecuentes y solo la mitad de estos son formas aisladas.

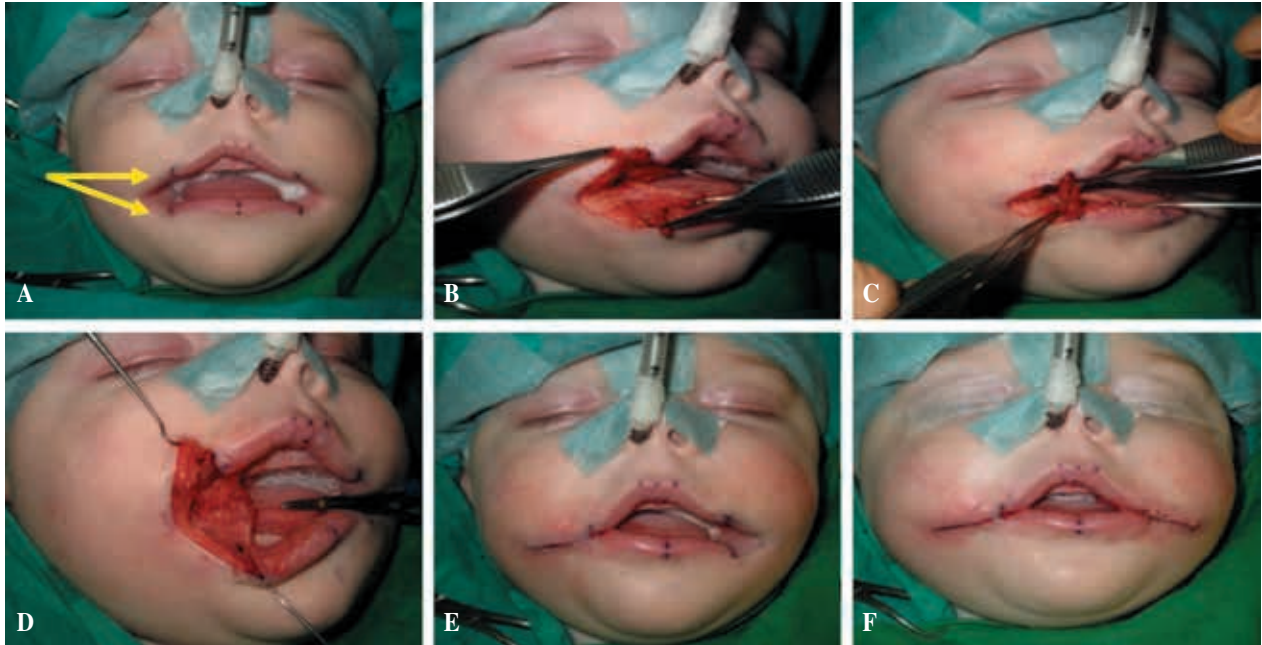


Figura 2. Técnica quirúrgica: A) Marcaje preoperatorio, nótese el marcaje de las nuevas comisuras (*flechas*); B) Individualización de 3 planos, músculo orbicular entre pinzas; C) Reorientación de músculo orbicular; D) Plano mucoso y muscular suturados; E) Cierre cutáneo en línea recta; F) Resultado final con reconstrucción de ambas comisuras.

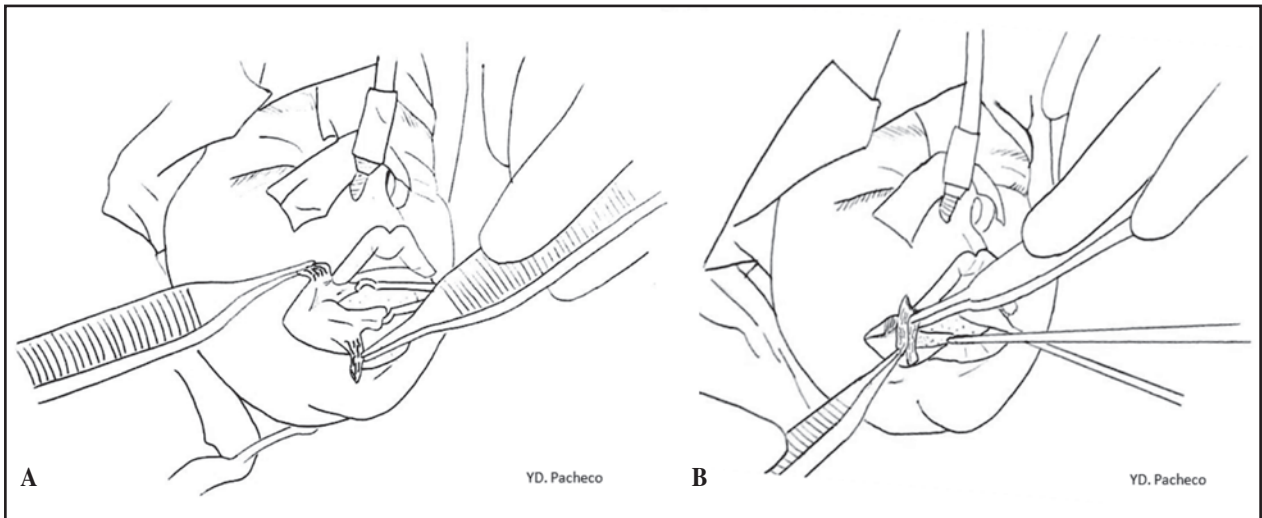


Figura 3. Detalle reorientación muscular: A) Se diseña músculo orbicular, separándolo de mucosa (separada por erinas), se secciona músculo (levantado con pinzas); B) Reorientación de fibras musculares del plano horizontal a un plano más vertical a nivel de nueva comisura definida previamente.

La etiología es desconocida, en nuestro caso la paciente no presentó antecedentes familiares relevantes, y la gestación transcurrió sin incidencias.

En cuanto a la clasificación, nuestro caso corresponde a una macrostomía bilateral menor o tipo III, con una fisura transversal que se extiende unos 2 cm desde ambas comisuras.

Esta patología lleva consigo problemas funcionales y fundamentalmente estéticos^(10,11).

No existen guías clínicas para el manejo preoperatorio. Se puede emplear el TC con reconstrucción 3D para definir otras anomalías asociadas, pero habitualmente no se necesitan pruebas de imagen y nunca llegan a sustituir a una exploración minuciosa⁽¹⁾. La cirugía debe realizarse en edad temprana para evitar la ansiedad, los posibles efectos psicológicos en el niño y la familia. Además, una reparación temprana mejora la sialorrea, posibles problemas de succión y/o masticación y



Figura 4. Resultado a los 2 años.

del habla⁽¹¹⁾. Nuestra paciente fue operada a los 5 meses de edad. El objetivo de la cirugía es establecer comisuras labiales simétricas, un contorno labial continuo y una cicatriz mínimamente visible. La reorientación de las fibras del orbicular de los labios y la correcta ubicación anatómica son la clave para la nueva comisura labial. En el caso de la macrostomía bilateral el cirujano definirá la posición de la comisura sin la guía de un punto de referencia contralateral, de tal modo que precisa de referencias extra-orales como pueden ser las pupilas ipsilaterales⁽³⁾. La mucosa se suturó mediante cierre lineal directo y el músculo orbicular fue reorientado y suturado (Fig. 3).

Existen muchas técnicas descritas en la literatura para la corrección cutánea de la macrostomía, desde un cierre directo, Z plastias o W plastias, hasta colgajos locales⁽¹²⁾. Aunque funcionalmente todas las técnicas son aceptables, desde el punto de vista estético pensamos que la cicatriz lineal distorsiona

menos las subunidades estéticas faciales y, por tanto, llama menos la atención. El riesgo de retracción cicatricial, con efecto brida o posible tracción inferior de la comisura, es bajo y puede minimizarse con una buena técnica de cierre y una correcta reorientación muscular. Un orbicular de los labios bien reparado proporcionará una fuerza dinámica contraria (medial) al desplazamiento lateral resultante de la fuerza de contracción de la cicatriz lineal.

Por ello, en nuestro caso se prefirió un cierre cutáneo directo lineal, con buenos resultados estéticos y funcionales hasta la fecha.

BIBLIOGRAFÍA

1. Kobraei E, Lentz A, Eberlin K, Hachach-Haram N, Hamdan U. Macrostomia: A practical guide for plastic and reconstructive surgeons. *J Craniofac Surg.* 2016; 27: 118-23.
2. Woods RH, Varma S, David DJ. Tessier no. 7 cleft: a new subclassification and management protocol. *Plast Reconstr Surg.* 2008; 122: 898-905.
3. Gleizal A, Wan D, Picard A, Lavis JF, Vazquez MP, Beziat JL. Bilateral macrostomia as an isolated pathology. *Cleft Palate Craniofac J.* 2007; 44: 58-61.
4. Powell WJ, Jenkins HP. Transverse facial clefts. Report of three cases. *Plast Reconstr Surg.* 1968; 42: 454-9.
5. Buonocore S, Broer PN, Walker ME, et al. Macrostomia: a spectrum of deformity. *Ann Plast Surg.* 2014; 72: 363-368.
6. Tessier P. Anatomical classification facial, cranio-facial and laterofacial clefts. *J Maxillofac Surg.* 1976; 4: 69-92.
7. Vargas T. Macrostomía. *Rev Act Clin Med La Paz.* 2014; 46: 2415-20.
8. Rani P, Malhotra P, Dass P. Bilateral macrostomia as a sole entity. *J Oral Maxillofac Surg Med Pathol.* 2015; 27: 817-20.
9. Boo-Chai K. The transverse facial cleft: its repair. *Br J Plast Surg.* 1969; 22: 119-24.
10. Khaleghnejad-Tabari A, Salem K, Ghajar M. Treatment of bilateral macrostomia (lateral lip cleft): Case report. *Iran J Pediatr.* 2012; 22: 425-7.
11. Gunturu S, Nallamothe R, Kodali R, Nadella K, Guttikonda L, Uppaluru V. Macrostomia: A review of evolution of surgical techniques. *Case Rep Dent.* 2014; 2014: 471353.
12. Bauer BS, Wilkes GH, Kernahan DA. Incorporation of the W-plasty in repair of macrostomia. *Plast Reconstr Surg.* 1982; 70: 752-6.