



UNIVERSIDAD NACIONAL AUTÓNOMA DE
MÉXICO



FACULTAD DE ODONTOLOGÍA

Manejo quirúrgico temprano de hipoplasia de rama
mandibular (reporte de un caso clínico en un paciente
pediátrico con Síndrome de Klippel-Feil).

CASO CLÍNICO

QUE PARA OBTENER EL GRADO DE

ESPECIALISTA EN CIRUGÍA ORAL Y MAXILOFACIAL

P R E S E N T A:

ADAIR BUENDIA MARTINEZ

TUTOR: Esp. HÉCTOR RINCÓN RODRÍGUEZ

ASESOR: Esp. NORMA LETICIA VILLANUEVA MORENO



2019

Manejo quirúrgico temprano de hipoplasia de rama mandibular (reporte de un caso clínico en un paciente pediátrico con Síndrome de Klippel-Feil).

*Adair Buendía Martínez, **Héctor Rincón Rodríguez, ***Norma Leticia Villanueva Moreno.

Resumen

La hipoplasia de rama mandibular es una alteración asociada comúnmente a síndromes craneofaciales, pero es infrecuente cuando se presenta en conjunto con el Síndrome de Klippel-Feil, el cual se caracteriza principalmente por la fusión de dos o más vértebras cervicales. Se propone el manejo quirúrgico temprano (primer procedimiento quirúrgico) para la corrección de la hipoplasia mandibular a través de la colocación de un injerto autólogo, con el objetivo de mejorar la función mandibular, dar aumento a la rama mandibular afectada y con esto corregir la asimetría facial.

Se reporta el caso clínico de un paciente masculino de 9 años de edad con diagnóstico de Síndrome de Klippel-Feil e hipoplasia de rama mandibular izquierda, tratado con cirugía en la infancia a través de osteotomía verticales y toma y aplicación de injerto de cresta ilíaca para aumento de rama mandibular afectada con la finalidad de mejorar la asimetría facial para posteriormente ser tratado con ortodoncia y ortopedia prequirúrgica y llevar a cabo la cirugía ortognática al término de la adolescencia.

Palabras clave: Síndrome Klippel-Feil, hipoplasia mandibular, microsomía hemifacial, manejo quirúrgico temprano.

Abstract

Hypoplasia of the mandibular branch is an alteration associated with craniofacial syndromes, but it is uncommon when it occurs in conjunction with Klippel-Feil Syndrome, which is mainly characterized by the fusion of two or more cervical vertebrae. Early surgical management (first surgical procedure) is proposed for the correction of mandibular hypoplasia through the placement of an autologous injector, with the aim of improving mandibular function, increasing the controlled mandibular branch and thereby correcting facial asymmetry.

The clinical case of a 9-year-old male patient with a diagnosis of Klippel-Feil syndrome and hypoplasia of the left mandibular branch, treatment with childhood surgery through vertical osteotomy and taking and application of an iliac crest injector for increased affected mandibular branch with the proposal to improve facial asymmetry to be treated with orthodontics and presurgical orthopedics and carry out orthognathic surgery at the end of adolescence.

* Alumno de la Especialidad de Cirugía Oral y Maxilofacial, FO UNAM.

**Jefe de Servicio de Cirugía Maxilofacial, Hospital Infantil de México Federico Gómez.

*** Adscrita del Servicio de Cirugía Maxilofacial, Hospital Infantil de México Federico Gómez.

Key words: Klippel-Feil Syndrome, Mandibular Hypoplasia, Hemifacial Microsomy, Early Surgical Management.

Introducción.

El síndrome de Klippel-Feil es un trastorno poco frecuente que se caracteriza por la fusión de dos o más elementos óseos de la columna cervical en cualquier nivel, pero que afecta más comúnmente a los niveles de C2-C3 y C5-C6⁽¹⁾. Maurice Klippel y Andre Feil la describieron en el año de 1912⁽²⁾, mencionando que se debe a una segmentación defectuosa a lo largo del eje de desarrollo del embrión durante las primeras 3 a 8 semanas de gestación. Esta anomalía en la embriogénesis resulta en tres variaciones de este trastorno: en el tipo I, las vértebras cervicales y torácicas superiores se fusionan como un bloque; en el tipo II, la deformidad se observa en la fusión de las vértebras cervicales que se limita a uno o dos espacios intervertebrales y puede ir acompañada de otras anomalías vertebrales cervicales; y por último, en el tipo III, la fusión vertebral cervical se asocia con una fusión torácica inferior o lumbar^(3,4).

La prevalencia del Síndrome de Klippel-Feil se estima que es de 1 en 40,000 nacidos vivos con un ligero predominio por el sexo femenino⁽⁵⁾. Las características clínicas incluyen la presencia de un cuello corto y grueso, una limitación del movimiento de la cabeza y cuello, anomalías de las costillas, sordera congénita parcial o completa, defecto cardíaco congénito, siringomielia, estrabismo, tortícolis, deformidad de Sprengel, anomalías

renales, paladar hendido, asimetría del cráneo y la cara, anomalías de los dientes e hipoplasia de ramas mandibulares^(4,6). En la mayoría de los pacientes, la microtia u otras anomalías auriculares o pre auriculares son comunes⁽⁷⁾.

La microsomía hemifacial es la segunda alteración craneal más común después del labio y paladar hendido, sin embargo se han reportado asociaciones con el Síndrome de Klippel-Feil y otras alteraciones^(8,9). La hipoplasia de la rama mandibular congénita es generalmente unilateral, la cual condiciona a una asimetría facial progresiva relacionada directamente con la severidad inicial que genera una deformidad mandibular, existe la clasificación de hipoplasia mandibular descrita por Pruzansky(1969) y modificada por Kaban(1988) ⁽¹⁰⁾:

Tipo I: Todos los componentes mandibulares y ATM (articulación temporomandibular) están presentes y tienen una forma normal, pero son hipoplásicos en un grado variable.

Tipo IIA: La rama mandibular, el cóndilo y la ATM están presentes, pero tienen forma hipoplásica y anormal.

Tipo IIB: La rama mandibular es hipoplásica y notablemente anormal en forma y ubicación, siendo medial y anterior. No hay articulación con el hueso temporal.

Tipo III: La rama mandibular, el cóndilo y la ATM están ausentes, el músculo pterigoideo lateral y el temporal, si están presentes, no están unidos al remanente mandibular.

Polley en 1997 encontró que el crecimiento del lado afectado por la microsomía hemifacial en los pacientes con Síndrome de Klippel-Feil es paralelo al del lado sano y la deformidad esquelética mandibular no progresa con el tiempo, así, el grado de asimetría permanece en todo el desarrollo craneofacial⁽⁹⁾. Kaban y colaboradores en 1988 consideran que la microsomía hemifacial es una enfermedad progresiva que se correlaciona con la afectación esquelética y como tal sugieren un tratamiento quirúrgico temprano para evitar el empeoramiento de la asimetría facial⁽¹¹⁾. Padwa *et al.* 1998, refieren que la mandíbula hipoplásica restringe el crecimiento vertical del tercio medio facial, lo que conduce a deformidades secundarias del maxilar, la nariz y la órbita, por lo tanto puede haber distopia orbitaria, inclinación del plano oclusal y de los bordes piriformes, así como disminución de la distancia entre el borde infraorbitario y la apertura piriforme ipsilateral. Estas observaciones han sido razón suficiente para determinar un tratamiento quirúrgico cuando el paciente está en etapa de crecimiento para proporcionar una "matriz funcional" más normal (fisiológica), lo que daría como resultado un crecimiento satisfactorio de la mandíbula y reducción en la distorsión del tercio medio⁽¹²⁾. Los pacientes con hipoplasia de rama mandibular requieren corrección quirúrgica temprana para recuperar la función, y mantener el crecimiento craneofacial en simetría en ambos lados^(12,13). Desde 1957, Marsh Robinson describe las osteotomías verticales de la rama ascendente mandibular con injerto de cresta ilíaca como un método para la corrección de la

hipoplasia de rama mandibular como primer cirugía para la rectificación de la asimetría facial⁽¹⁴⁾. La cresta ilíaca anterior es un sitio donador utilizado comúnmente, ya que ofrece una gran cantidad de hueso (hasta 50 cc) con disponibilidad de hueso esponjoso y cortical ya que contiene una alta concentración de osteocomponentes celulares para ser transferidos^(15,16). Es de suma importancia mencionar que el injerto en bloque debe estar bien adaptado al lecho receptor (a veces requiere contornear el bloque óseo) para obtener un adecuado contacto entre el injerto y el hueso receptor, asegurándolo con tornillos de titanio para lograr su estabilidad⁽¹⁷⁾.

La fijación esquelética con alambres para lograr la fijación intermaxilar se ha utilizado en osteotomías mandibulares en cirugía ortognática para conseguir mantener a la mandíbula en la nueva posición logrando un gran valor para la estética facial inferior⁽¹⁸⁾.

Caso clínico.

Se trata de paciente masculino de 9 años de edad, con diagnóstico de Síndrome de Klippel-Feil, el cual fue tratado multidisciplinariamente en el Hospital Infantil de México "Federico Gómez", valorado por el servicio de Cirugía Maxilofacial, sin antecedentes heredofamiliares de importancia para el padecimiento actual.

Paciente con implantación alta del cabello, apéndice preauricular derecho, microtia y atresia izquierda, cuello corto en el lado izquierdo, restricción en los movimientos cervicales, fusión parcial de vertebras de C2-C6, anomalía de

Sprengel izquierda, aplanamiento de techo de cavidad glenoidea e hipoplasia de rama mandibular izquierda clase IIB según Kaban, que conlleva a una hipoplasia maxilar ipsilateral y asimetría facial, apertura oral adecuada, dentición mixta, desviación de las líneas media maxilar y mandibular a la izquierda (Figura 1). Nefrología reportó riñón en hendidura izquierdo.

Se realizó la valoración de la TC (tomografía computarizada) de macizo facial y se planificó procedimiento quirúrgico por parte de servicio de Cirugía Maxilofacial para corrección de asimetría facial a expensas de la hipoplasia de rama mandibular izquierda como tratamiento interceptivo temprano (Figura 2). En una edad más avanzada, posterior a tratamiento ortopédico-ortodóntico se planificará el manejo definitivo y correctivo a través de cirugía ortognática.

Se programó para procedimiento quirúrgico de osteotomías verticales mandibulares bilaterales, toma y aplicación de injerto en bloque de cresta ilíaca anterior para aumentar volumen en la rama mandibular izquierda.

Se efectuó anestesia general balanceada con intubación nasotraqueal a través de fibra óptica, ya que por la fusión de las vértebras cervicales no fue posible una adecuada hiperextensión cervical para una intubación convencional (Figura 3). Se realizó la incisión, disección y obtención de un bloque de 3x3x1cm de cresta ilíaca anterior derecha, con el cierre de la misma por planos. Se hizo una incisión submandibular, disección de fascias y músculos hasta el ángulo y borde

posterior de la rama mandibular izquierda, llevando a cabo una osteotomía vertical de la rama (Figura 4). Posteriormente se efectuó una incisión intraoral en región retromolar inferior derecha para exposición de la rama mandibular para osteotomía vertical ipsilateral, una vez móvil el segmento distal mandibular se colocó la guía quirúrgica, se hizo una fijación esquelética con alambre a través de la apertura piriforme bilateral y del cuerpo de la mandíbula entre incisivos laterales y caninos inferiores, logrando una fijación intermaxilar. Posteriormente, el injerto en bloque de cresta ilíaca anterior fue llevado al lecho de la osteotomía vertical de la rama mandibular izquierda, logrando un adecuado contacto óseo con el hueso receptor, y fijado a través de dos tornillos de titanio para su estabilidad, se extrajo el germen del tercer molar inferior izquierdo el cual fue expuesto en la osteotomía vertical izquierda (Figura 5). Se realizó el cierre de las heridas quirúrgicas por planos.

El paciente evolucionó satisfactoriamente en sus citas de control; a la sexta semana posoperatoria se retiró la fijación esquelética de alambre, la guía quirúrgica se mantuvo por cuatro semanas más. Clínicamente con mejoría notable en la asimetría facial, mordida abierta posterior izquierda propia del aumento de la rama mandibular del mismo lado (Figura 6).

En las imágenes radiográficas de control a seis semanas, el injerto de cresta iliaca anterior en la rama mandibular izquierda se encontró en posición y función con adecuada integración al hueso receptor, sin zonas sugestivas de secuestro óseo

o inestabilidad (Figura 7). Actualmente el paciente continua bajo manejo de ortopedia y ortodoncia maxilar para estimular el crecimiento maxilar y preparación quirúrgica para cirugía ortognática al término de la adolescencia.

Discusión.

El Síndrome de Klippel-Feil describe la fusión congénita de dos o más vértebras cervicales. Tiene una heterogeneidad clínica significativa, puede ocurrir aislado o asociado con otras anomalías esqueléticas, discapacidad visual y auditiva, anomalías orofaciales, o anomalías viscerales, como cardíaca, renal, genitourinaria y neurológica. Se observa en aproximadamente 1: 40,000 nacimientos con un predominio femenino-masculino de aproximadamente 3:2. La tríada clínica clásica incluye un cuello corto, implantación baja del cabello y una movilidad limitada del cuello^(5,17). El síndrome se consideraba una anomalía multifactorial debido a la falta de un fenotipo específico debido a la inmensa variabilidad de sus manifestaciones, lo que dificulta la determinación de una base hereditaria, sin embargo los informes de familias con Síndrome de Klippel-Feil y la identificación del locus en el octavo cromosoma, disipan las dudas sobre su transmisión genética⁽⁴⁾. Se han identificado mutaciones en los genes del factor de diferenciación del crecimiento [(MEOX1, GDF3, GDF6, NOTCH y MYO18)]⁽¹⁷⁾.

El Síndrome de Klippel-Feil puede estar asociado a otras alteraciones craneofaciales⁽⁶⁾, sin embargo hay

reportes de asociación con microsomnia hemifacial en la cual se observa hipoplasia de las regiones malar y/o maxilar, hipoplasia de la rama mandibular del lado afectado y microtia con diversas repercusiones auditivas⁽⁷⁾.

El manejo de estos pacientes es multidisciplinario, algunos investigadores creen que la deformidad cambia en proporción al crecimiento del niño en lugar de empeorar progresivamente y afirman que la asimetría mandibular debe abordarse en la adolescencia⁽¹⁰⁾. El manejo quirúrgico de la hipoplasia mandibular es diverso, lo más común es la colocación de un distractor osteogénico en la infancia, no obstante representa un costo agregado al tratamiento⁽¹⁹⁾, sin embargo muchos cirujanos maxilofaciales hacen una cirugía temprana en la puericia para aumentar la longitud de la rama mandibular hipoplásica a base de osteotomías verticales y colocación de injerto autólogo de cresta ilíaca o costochondral⁽¹¹⁾, con el objetivo de limitar la progresión de la deformidad mandibular y prevenir alteraciones secundarias del crecimiento del maxilar⁽⁹⁾, lograr y mantener una simetría facial óptima y una mejor función, al mismo tiempo de mejorar la autoestima del paciente al observar una mejora en su asimetría. El tratamiento final se basa en ortodoncia y ortopedia maxilar, así como Cirugía Ortognática para la corrección de asimetrías faciales residuales al término de la adolescencia⁽¹⁰⁾.

Conclusión.

El manejo quirúrgico temprano en pacientes con hipoplasia mandibular está bien reportado y justificado ya que permite un crecimiento simétrico de la región craneofacial. Las alternativas de tratamiento son variadas como la distracción osteogénica, sin embargo, en el hospital público a cargo del caso el uso de un distractor requiere un costo adicional el cual no puede sustentarse, por ello se ofrece un tratamiento quirúrgico basado en osteotomías verticales en conjunto con la toma y aplicación de injerto de cresta ilíaca anterior en los pacientes con hipoplasia de rama mandibular asociada a síndromes como el de Klippel-Feil, en la cual se obtiene resultados óptimos e inmediatos y son llevados a cabo para devolver la función mandibular a través del aumento del volumen en la rama mandibular afectada, sin embargo no es el tratamiento definitivo, ya que los pacientes tratados de esta forma deberán llevar a cabo una continuidad en el tratamiento ortodóntico-ortopédico para posteriormente ser sometidos a una cirugía ortognática para la corrección definitiva de las deformidades craneofaciales residuales.

Agradecimientos.

Agradezco al servicio de Ortodoncia del Hospital Infantil de México "Federico Gómez" por los conocimientos compartidos y el caso en conjunto con el servicio de Cirugía Maxilofacial, al personal del mismo Hospital por todo su apoyo en las actividades hospitalarias que desarrollé y a mi asesora del caso la Dra. Fabiola Salgado Chavarría por la revisión y mejora de este artículo.

Referencias.

1. Smith B, Griffin C. Klippel-Feil Syndrome. *Ann Emerg Med* 1992 July 21:876-9
2. Stadnicki G, Rassumowski D. The Association of cleft palate with the Klippel-Feil syndrome. *Oral Surgery, Oral Medicine, Oral Pathology* 1972 March 33:335-40
3. O'Donnel D, Seupaul R. Klippel-Feil Syndrome. *American Journal of Emergency Medicine* 2008 February 26:252.e1-e2
4. Yildirim N, Arslanoglu A, Mahirogullari M, Sahan M, Ozkan H. Klippel-Feil syndrome and associated ear anomalies. *American Journal of Otolaryngology-Head and Neck Medicine and Surgery* 2008 October 29:319-25
5. Gruber J, Saleh A, Bakhsh W, Rubery P, Mesfin A. The Prevalence of Klippel-Feil Syndrome: A Computed Tomography-Based Analysis of 2,917 Patients. *Spine Deformity*. 2018 August 6:448-53
6. Stadnicki G, Rassumowski D. The Association of cleft palate with the Klippel-Feil syndrome. *Oral Surgery, Oral Medicine, Oral Pathology* 1972 March 33:335-40
7. Posnick J. Surgical Correction of Mandibular Hypoplasia in Hemifacial Microsomia: A Personal Perspective. *Journal of Oral and Maxillofacial Surgery*. 1998 56:639-50
8. Cares C, Aravena T. Asociación Sindromática: Poland, Goldenhar, Moebius, Klippel-Feil. *Presentación de un Caso Clínico.*

- Revista Chilena de Pediatría. 2010 Febrero 81:53-7
9. Quintana M, Canun S. Espectro facio-aurículo-vertebral y frecuencia de malformaciones asociadas. Revista del Hospital General Dr. Manuel Gea Gonzalez. 2006 Enero 7:6-12
 10. Kaban L, Padwa B, Mulliken J. Surgical Correction of Mandibular Hypoplasia in Hemifacial Microsomia: The Case for Treatment in Early Childhood. Journal of Oral and Maxillofacial Surgery. 1998 56:628-38
 11. Bertin H, Mercier J, Cohen A, Giordanetto J, Cohen N, Lee S, et al. Surgical correction of mandibular hypoplasia in hemifacial microsomia, a retrospective study in 39 patients. 2017 45:1031-38
 12. Padwa B, Mulliken J, Maghen A, Kaban L. Midfacial Growth After Costochondral Graft Construction of the Mandibular Ramus in Hemifacial Microsomia. Journal of Oral and Maxillofacial Surgery. 1998 February 56:122-7
 13. Robinson M, Lytle J. Micrognathism Corrected by Vertical Osteotomies of the Rami Without Bone Grafts. Oral Surgery, Oral Medicine and Oral Pathology. 1962 June 15:641-45
 14. Robinson M. Micrognathism Corrected By Vertical Osteotomy of Ascending Ramus and Iliac Bone Graft: A New Technique. Oral Surgery, Oral Medicine and Oral Pathology. 1957 November 11:1125-30
 15. Osborn T, Helal D, Mehra P. Iliac crest bone grafting for mandibular reconstruction: 10-year experience outcomes. Journal of Oral Biology and Craniofacial Research. 2018 January 8:25-9
 16. Eggleston T, Ziccardi V. Crestal Window Technique for Anterior Iliac Crest Procurement. Journal of Oral and Maxillofacial Surgery. 1997 December 55:1491-2
 17. Louis P, Sittitavornwong S. Managing Bone Grafts for the Mandible. Oral and Maxillofacial Surgery Clinics of North America. 2019 May 31:317-30
 18. Komori E, Aigase K, Sugisaki M, Tanabe H. Skeletal Fixation versus Skeletal Relapse. American Journal of Orthodontics and Dentofacial Orthopedics. 1987 November 92:412-21
 19. Aoki A, Pahl-Andersen B. Mandibular distraction osteogenesis for treatment of extreme mandibular hypoplasia. American Journal of Orthodontics and Dentofacial Orthopedics. 2007 December 132:848-55

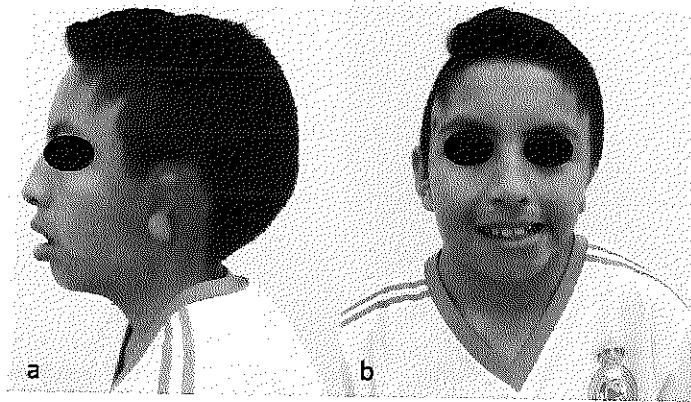


Figura 1. a. Foto lateral izquierda, obsérvese la microtia ipsilateral. b. Foto frontal con características clínicas del Síndrome Klippel-Feil y la microsomía hemifacial.

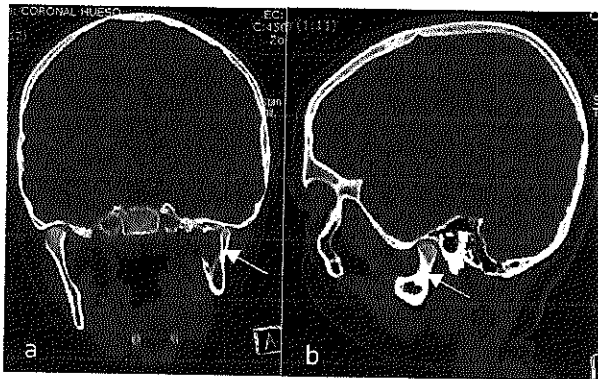


Figura 2. a. Corte coronal de la TC. b. Corte sagital de la TC. Se observa la hipoplasia de la rama mandibular izquierda marcada por las flechas blancas.

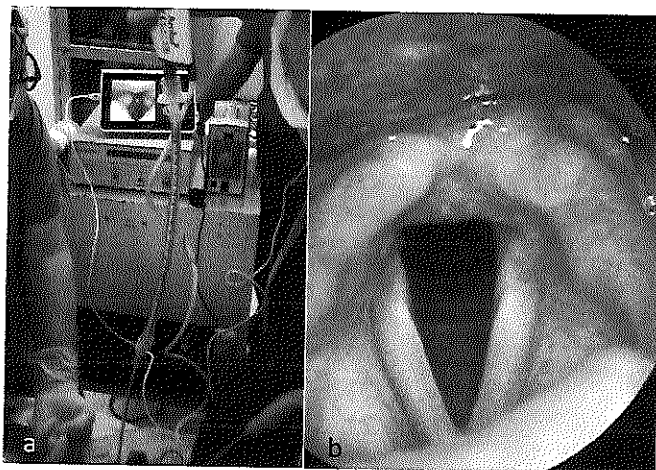


Figura 3. a. Intubación nasotraqueal a través de fibra óptica. b. Laringe visualizada a través de laringofibrosocopia.

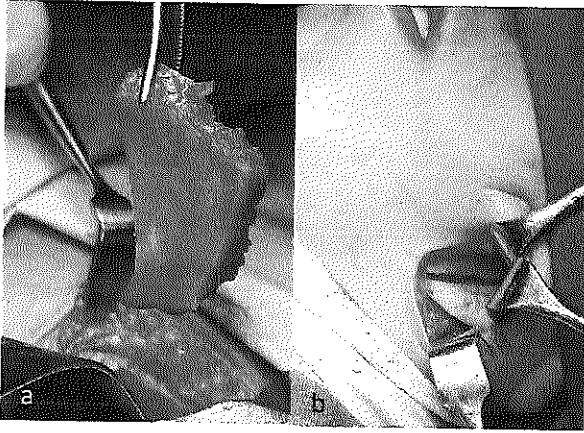


Figura 4. a. Obtención de injerto autólogo de cresta ilíaca anterior. b. Osteotomía vertical de rama mandibular izquierda.

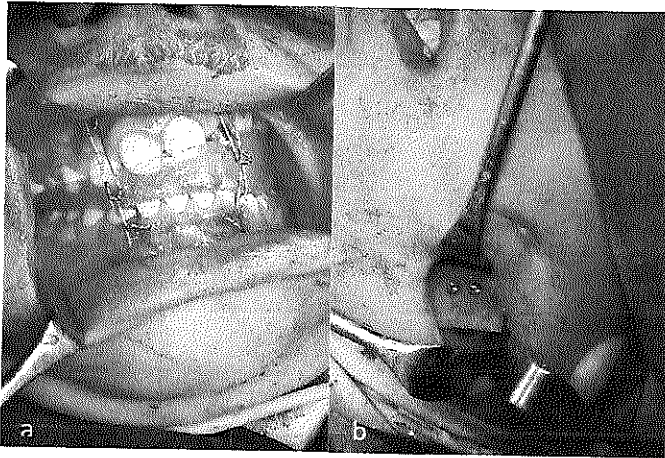


Figura 5. a. Colocación de guía quirúrgica. b. Fijación con tornillos bicorticales del injerto autólogo de cresta ilíaca anterior sobre rama hipoplásica mandibular izquierda.

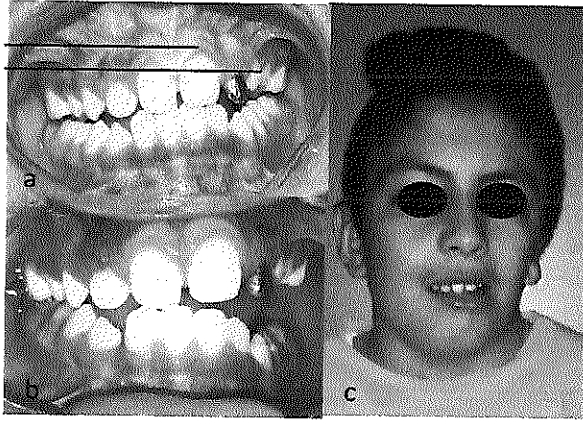


Figura 6. a. Oclusión prequirúrgica. b. Oclusión posquirúrgica. c. Cambio clínico notable en la asimetría facial.

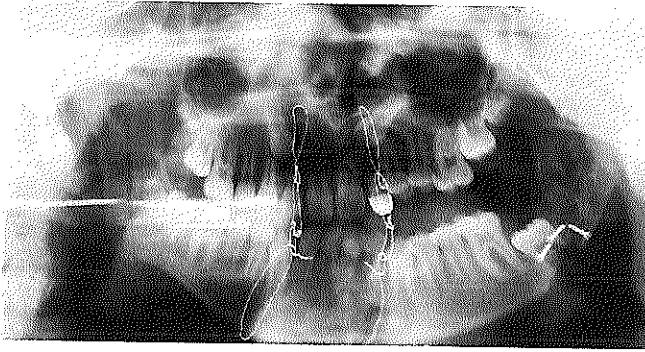


Figura 7. Ortopantomografía de control (6 semanas posquirúrgicas).