



UNIVERSIDAD NACIONAL AUTÓNOMA DE
MÉXICO



FACULTAD DE ODONTOLOGÍA

HENDIDURA FACIAL TESSIER 30, REPORTE DE CASO
CLÍNICO Y REVISIÓN DE LITERATURA.

CASO CLÍNICO

QUE PARA OBTENER EL GRADO DE

ESPECIALISTA EN CIRUGÍA ORAL Y MAXILOFACIAL

P R E S E N T A:

LIDIA ARACELI CAMPOS RAMIREZ

TUTOR: Mtro. JOSE ERNESTO MIRANDA VILLASANA

ASESOR: Dr. YONATAN JOSUE TORRES CRUZ

MÉXICO, Cd. Méx.



Vo Bo
~~_____~~
Oscar
Miranda H.
2020

HENDIDURA FACIAL TESSIER 30. REPORTE DE CASO Y REVISIÓN DE LA LITERATURA

Dra. Lidia Araceli Campos Ramírez* Dr. José Ernesto Miranda Villasana§
Dr. Yonatan Josué Torres Cruz**

Resumen

Las fisuras faciales atípicas son muy raras. Hasta ahora, solo se han reportado 100 casos de hendidura mandibular y del labio inferior en la línea media,¹ sin existir casos reportados en México. Tessier clasificó las hendiduras faciales en 30 variantes, asignando a la hendidura de la línea media con el número 30.² La severidad de la hendidura puede variar desde una muesca leve en el labio inferior o alvéolo mandibular hasta una segmentación completa del labio inferior y lengua, que se extiende a las estructuras del cuello.^{3,4} En este trabajo presentamos el primer paciente femenino de nacionalidad mexicana de 6 meses de edad que nace con esta deformidad craneofacial, así como una revisión aleatorizada de la literatura de ésta patología.

Palabras Clave: Fisura labial, Tessier, anquiloglosia.

Abstract

Atypical facial victims are very rare. So far, only 100 cases of mandibular cleft and lower lip have been reported in the midline,¹ with no reported cases in Mexico. Tessier classified the facial clefts into 30 variants, assigning the midline cleft with the number 30.² The severity of the cleft can vary from a slight notch in the lower lip or mandibular alveolus to a complete segmentation of the lower lip and tongue, which extends to the structures of the neck.^{3,4} In this work we present the first female patient of Mexican nationality of 6 months of age born with this craniofacial deformity, as well as a randomized review of the literature of this pathology.

Key words: Cleft lip, Tessier, ankyloglossia

Introducción

Las fisuras de la línea media de la mandíbula y el labio inferior son muy raras entre las deformidades faciales congénitas. En 1976, Tessier introdujo una clasificación para la deformidad craneofacial, que consistía en 30 variantes.² La fisura de la línea media del labio inferior fue clasificada por Tessier como fisura facial número 30. Couronne la describió por primera vez en 1819. Ostrom hizo una revisión de la literatura y encontró 65 casos reportados incluyendo 3 casos propios. Se han publicado pocos casos desde ese tiempo.^{5,6,7}

Embriológicamente, la mandíbula se desarrolla a partir de la fusión de dos prominencias mandibulares, que se derivan del primer arco branquial. La sínfisis

*Alumno de la especialidad de Cirugía Maxilofacial, FO UNAM.

§ Jefe de servicio de Cirugía Maxilofacial en Hospital Regional "General Ignacio Zaragoza", ISSSTE.

** Adscrito al servicio de Cirugía Maxilofacial en Hospital Regional "General Ignacio Zaragoza", ISSSTE.

mandibular se forma cuando el embrión tiene una longitud de aproximadamente 25 mm durante el séptimo mes de vida intrauterina y se osifica durante el primer año postnatal. La fusión de prominencias mandibulares produce las regiones de la mandíbula, mejilla inferior y mentón de la cara. El fracaso en la fusión de las prominencias mandibulares en la línea media produce un defecto central del labio inferior y el mentón, que se conoce como la fisura número 30 por la clasificación de Tessier.^{6,8}

Hay una amplia variación en la gravedad de esta deformidad, que va desde una simple muesca en la mucosa, hasta la división completa del labio inferior que involucra la lengua, el mentón, la mandíbula, el cuello y el manubrio del esternón.⁵ También se informan diferentes malformaciones en otros órganos como el corazón, las extremidades y los órganos internos concomitantes con Tessier 30.⁶

Las hipótesis existentes sobre el origen de este defecto durante el período embrionario son el resultado de una falla en la fusión de la prominencia mandibular dentro del primer arco branquial, separadas por un surco en la línea media o debido a la falla de la migración y penetración de las células mesodérmicas. Los defectos parciales o completos de la diferenciación del centro de crecimiento pueden estar asociados con defectos mandibulares.⁵

La hendidura de la línea media de la mandíbula y el labio inferior puede estar asociado a otros síndromes como el síndrome de Robinow, que se presenta con malformaciones en las extremidades, genitales, vértebras y costillas, o el síndrome de Richieri-Costa que involucra defectos de las extremidades, y podría ser concomitante con la hendidura mandibular y labio inferior.^{5,6}

Da Silva et al. realizaron una publicación de 14 pacientes con hendidura de la línea media mandibular, en la cual cinco de los cuales tenían apnea del sueño o dificultades para alimentarse después del nacimiento. Se consideró que representaban la secuencia de Pierre Robin (micrognatia, glosoptosis y obstrucción de las vías respiratorias).⁵

El protocolo de tratamiento aceptado sobre la base de una experiencia clínica limitada es la reconstrucción primaria de tejidos blandos y el retraso de la reconstrucción ósea hasta los 8 a 10 años de edad según Armstrong y Millard.⁸

Por otro lado, Ostrom et al. dijo que una osteosíntesis cuidadosa de la base de la mandíbula no daña estos brotes y puede causar una mejor relación maxilomandibular en la oclusión. También declararon que este momento debería depender de la gravedad de la hendidura. Sherman y Goulian trataron con éxito defectos óseos mandibulares de la línea media a los 20 meses de edad.

Armstrong y Waterhouse trataron la deformidad de la hendidura del labio inferior a la edad de 5 meses y la deformidad mandibular con injerto óseo para corregir la mordida cruzada oclusal a la edad de 4 años.⁸ También sugirieron que la reconstrucción ósea debe realizarse preferiblemente después de la erupción de la dentición secundaria para disminuir el daño a los brotes dentales en crecimiento. En general, si no hay una brecha entre los segmentos hendidos, la

reconstrucción puede diferirse hasta 10 años. Si los segmentos de la mandíbula hendida son libremente móviles, la reconstrucción temprana se vuelve obligatoria.⁷

Presentamos este caso único de hendidura en la línea media del labio inferior (incompleto) con afección del segmento alveolar de la mandíbula, la cual fue tratada con cirugía inicial de tejidos blandos para el labio inferior mediante plastia en V y frenilectomía para tratar la anquiloglosia asociada.

Caso Clínico

En el 2019, una niña mexicana de 6 meses de edad fue remitida al Hospital Regional "General Ignacio Zaragoza", ISSSTE en la Ciudad de México por presentar malformación de la mandíbula y el labio inferior, lo que representaba una dificultad para la alimentación. Nació por parto eutócico a término de la madre de 30 años. Su puntaje de apgar en el primer minuto de vida fue de 9. Sus padres negaban un matrimonio consanguíneo sin antecedentes familiares o congénitos de cualquier malformación. Su primer hijo no tuvo ninguna enfermedad médica o anomalía. No hubo antecedentes de ninguna enfermedad ni de tomar medicamentos durante el embarazo de la madre.

Una hendidura de la línea media del labio inferior fue evidente en el examen físico. La punta de la lengua estaba pegada a los márgenes de la hendidura del labio inferior. No se palpó movilidad de los segmentos óseos de la mandíbula. No hubo otros hallazgos o deformidades aparentes en el cráneo, cuello, tórax, abdomen, genitales, órganos internos o extremidades. La ecografía abdominal y pélvica no mostró hallazgos anormales. La tomografía computarizada mostró una muesca alveolar entre los incisivos inferiores, sin comprometer la región de la sínfisis y el borde basal. (Ver Fig. 1)

La niña era un bebé a término con buena condición física en el momento de la presentación. Por lo tanto, se decidió reparar la hendidura de la línea media incompleta del labio inferior con la liberación de la anquiloglosia como cirugía de tejidos blandos y postergar la reparación del defecto óseo alveolar a la edad de los 8 años.

Se llevó a cabo la cirugía electiva mediante anestesia general balanceada e intubación orotraqueal. El labio se reparó mediante un procedimiento de plastia en V. El primer paso fue liberar la lengua del piso de la boca. La punta de la lengua estaba pegada a los bordes de la fisura labial. La lengua liberada se suturó en un cierre continuo mediante vicryl 4/0. (Ver Fig. 2) Se realizó una incisión en la línea media para la plastia en V en la mucosa posterior, se continuó bajando verticalmente hasta el surco labial con la mucosa socavada a cada lado del defecto así como disección del músculo orbicular a cada lado de la hendidura. La unión fibrótica del músculo en la línea media se extirpó verticalmente y los músculos se suturaron juntos a través de la hendidura mediante vicryl 4/0. Se recortó la mucosa, el bermellón y se cerró la herida con monocryl 7/0. La escisión de la piel en V facilitó el escalonamiento de la unión mucocutánea y permitió el cierre vertical del borde libre de bermellón. (Ver Fig. 3)

Durante el postoperatorio, la paciente no mostró ningún signo de infección. La cicatrización de la herida quirúrgica ocurrió sin ningún problema. Todas las suturas se retiraron al sexto día postoperatorio para evitar reacción cutánea y se continuó con manejo de estimulante tisular. Después de 6 meses, no hubo incompetencia labial, dehiscencia de la herida y los segmentos mandibulares se mantuvieron estables en la manipulación. (Ver Fig. 4)

Discusión

Las hendiduras craneofaciales atípicas son raras, la incidencia se estima en 1.4 a 4.9 por 100,000 nacidos vivos según Resnick y Kawamoto en 1990, lo que concuerda con la incidencia en México en la que no se encuentran casos reportados de hendidura del labio inferior y mandíbula en la línea media.⁵

Una revisión de la literatura por Erdogan et al. en 1989 encontraron 48 pacientes con una hendidura en la línea media del labio inferior y, de estos, 37 también involucraron la mandíbula.⁹ En nuestro caso hubo afección del labio inferior y solo una muesca en el sector alveolar de la mandíbula.

Armstrong y Waterhouse en 1996 informaron 67 casos con esta anomalía. Después de eso, solo unos pocos casos han sido publicados.⁸ Pueden presentarse como hendiduras completas o incompletas junto con lengua bífida y anquiloglosia asociados. A medida que aumenta la gravedad, se ven afectadas estructuras del cuello y puede existir ausencia del hueso hioides, hendidura del manubrio del esternón, atrofia de los músculos del cuello o ser reemplazados por tejido cicatrizal denso.^{7,10} En el presente trabajo presentamos el primer caso reportado en México de paciente femenino con presencia de hendidura de la línea media del labio inferior incompleta tipo Tessier 30 asociada a anquiloglosia.

La hendidura no. 30 de Tessier se caracteriza por hendidura mandibular, displasia intermandibular y síndrome branquiogénico de la línea media.⁷ Otras anomalías reportadas asociadas con este síndrome incluyen defectos cardíacos congénitos, deformidades de las extremidades y quistes de duplicación en el piso de la boca junto con hendidura mandibular en la línea media.^{6,7} El caso presentado se manifestó de manera aislada al descartar mediante exámenes complementarios defectos en otros órganos. Puede haber otras anomalías faciales asociadas como hendidura del labio superior, paladar hendido, anomalía de Pierre-Robin, pits labiales, microsomía hemifacial, fusión del proceso alveolar maxilar y mandibular, masa ectópica de glándula salival en el dorso de la lengua y quiste dermoide de la nariz o el mentón así como deformidades de los ojos y los oídos.^{8,11}

Recientemente, Oostrom et al. en 1996 propusieron una nueva hipótesis embriológica para explicar la razón de esta hendidura. Según esta hipótesis, se supone que solo hay un arco branquial, en el que dos procesos mandibulares se desarrollan por separado en el período embrionario temprano. En el desarrollo normal, estos procesos se conectan durante el período embriológico temprano. Los cartílagos secundarios de la protuberancia mental forman huesecillos en el tejido fibroso de la sínfisis que luego ayudarán a convertir su sindesmosis en una

sinostosis a través de la osificación endocondral durante el primer año de vida. Sin embargo, no se fusionan entre sí en pacientes con esta hendidura.

De acuerdo con Oostrom et al. cualquier hipoplasia que ocurra en los procesos mandibulares causa una hendidura grave que puede afectar a toda la mandíbula. Sin embargo, una falla en el desarrollo que ocurre al final del período embriológico conduce a una hendidura menos severa con afección del labio.⁸ Con base en esta teoría, se puede proponer que el caso presentado puede haber sido afectado al final del período embriológico, lo que condujo a una hendidura solo del labio inferior.

Se han propuesto factores predisponentes como la radiación, infección, desequilibrios maternos, drogas y agentes químicos, sin embargo, no han sido verificados en modelos experimentales y en nuestro caso se negaron todos los factores por parte de la madre durante el embarazo. Así mismo no existe una técnica quirúrgica convencional para su corrección, por lo que en los reportes publicados cada cirujano ha creado su propia reconstrucción.⁹

Existe controversia sobre la edad ideal para el tratamiento de la hendidura mandibular. Da Silva y cols. proponen un protocolo quirúrgico de pacientes con fisura facial Tessier 30, en el cual comentan que en pacientes sin dificultad respiratoria o problemas de alimentación, se evalúa la continuidad de la mandíbula. Si la mandíbula es continua, se puede utilizar la distracción para mejorar el contorno. Si la mandíbula no es continua, recomiendan el injerto óseo con un injerto costal a una edad temprana menor de 2 años. En nuestro caso no recomendamos la distracción ósea al permanecer los segmentos mandibulares con continuidad ósea en borde basal y la sínfisis mandibular, tal y como lo propone Da Silva y cols.

Las deformidades de los tejidos blandos de la lengua, el cuello y el labio inferior deben corregirse a una edad temprana (3 meses) como se indica. Es por esto que al existir buenas condiciones de salud de nuestra paciente y basados en la regla de los 10 de Wilhelmsen y Musgrave de 1969 se sometió a cirugía para la corrección de tejidos blandos. Los pacientes con secuencia de Pierre Robin asociada con hendiduras mandibulares deben abordarse de manera diferente. Si se preserva la continuidad de la mandíbula, se puede utilizar inicialmente una vía aérea nasofaríngea hasta que se produzca un mejor desarrollo neuromuscular. Si este enfoque conservador es inadecuado, puede estar indicada la distracción mandibular.⁵

Millard et al. informaron la corrección inicial de una hendidura de la línea media del labio inferior a los 6 meses seguido del cierre de la hendidura mandibular a los 8 años. El momento del tratamiento de la hendidura mandibular por parte de la mayoría de los cirujanos cuando el niño tiene entre 8 y 10 años es evitar dañar los brotes de los dientes en desarrollo, por lo que en nuestro caso decidimos postergar la reparación del defecto óseo alveolar a la edad de los 8 años.¹⁰ Oostrom y otros declararon que una osteosíntesis cuidadosa en el borde inferior de la mandíbula no dañará los brotes dentales. Además, el crecimiento cartilaginoso condilar generalmente depende de la estimulación funcional de la actividad masticatoria. Por lo tanto, parece lógico normalizar la función

mandibular en una etapa temprana de la vida. En nuestro caso presentado al tener los segmentos óseos fusionados de la mandíbula, no se requiere de osteosíntesis.

Otros informes sugieren la liberación de la lengua en la etapa temprana de la vida y la reparación de otros tejidos blandos, incluida la lengua bífida y el labio inferior a través de una plastía en Z para casos severos donde las fisuras son extensas con involucro de tejidos cervicales.⁶ En el caso presentado solo se trató de fisura en labio inferior con anquiloglosia, por lo que se siguió el protocolo para el cierre de tejidos blandos establecido por Millard mediante una plastía en V con la cual se han obtenido buenos resultados estéticos y funcionales en fisuras menos graves.

Conclusiones

Existe muy poca información acerca de las hendiduras faciales de la línea media, por lo tanto no existe un consenso bien justificado para el manejo de éste tipo de hendiduras, siendo de importancia publicar éstos casos cuando se presenten para lograr formar un protocolo de manejo y obtener resultados satisfactorios. En nuestra opinión, la corrección de las deformidades faciales atípicas en 1 etapa o 2 etapas debe tener en cuenta la edad y el desarrollo del paciente, así como de las estructuras involucradas, ya sea hendiduras completas que abarcan tejidos duros o solo tejidos blandos. El modo y el momento de la cirugía siguen siendo controvertidos debido a la rareza y el alto grado de variación en tales casos, sin embargo, el procedimiento mediante el cual se reparó la fisura labial dio como resultado el desarrollo anatómico normal del labio. El crecimiento normal resultó en una función satisfactoria del habla y la alimentación.

Agradecimientos

Agradezco a las instituciones que apoyaron para la creación de éste artículo, tanto al Instituto de Seguridad y Servicios Sociales de los trabajadores del Estado, por aportar los datos en los cuales se apoyó este artículo, como a la Universidad Autónoma de México, que me ha aportado los conocimientos necesarios para poder realizarlo.

Referencias

1. Oostrom CA, Vermeij-Keers C, Gilbert PM, van der Meulen JC. Median cleft of the lower lip and mandible: case reports, a new embryologic hypothesis, and subdivision. *Plast Reconstr Surg.* 1996; 97(2): 313–20.
2. Tessier P. Anatomical classification facial, cranio-facial and latero-facial clefts. *J Maxillofac Surg.* 1976; 4(2): 69–92.
3. Adetayo OA, Martín MC. A unique case of tessier 30 and bilateral cleft lip and palate: a new clinical syndrome? *Cleft Palate Cranio-fac J.* 2013; 50(1): 117–21.
4. Richieri-Costa A, Pereira SC. Autosomal recessive short stature, Robin sequence, cleft mandible, pre/postaxial hand anomalies, and clubfeet in male patients. *Am J Med Genet.* 1993; 47(5): 707–9

5. Da Silva FR, Azor de Oliveira CG, Alonso N, Jorge FA, Busato L, Persing J. Tessier number 30 clefts: surgical correction of a rare malformation. *Rev Bras Cir Craniomaxilofac*. 2010; 13(1): 12-7.
6. Tafreshi M, Aminolsharieh F, Hasheminejad R, Mirfazeli A, Shafiee A. Tessier Number 30 Clefts With Congenital Heart Defects. *Iran Red Crescent Med J*. 2015; 17(3): 1-2.
7. Rao A. Complete Midline Cleft of Lower Lip, Mandible, Tongue, Floor of Mouth with Neck Contracture: A Case Report and Review of Literature. *Craniomaxillofacial Trauma and Reconstruction*. 2015; 8(4): 263-269
8. Ladani P, Sailer H, Sabnis R. Tessier 30 symphyseal mandibular cleft: Early simultaneous soft and hard tissue correction. A case report. *Journal of Cranio-Maxillo-Facial Surgery*. 2013; 41: 735-739
9. Erdogan B, Karaca C, Gorgu M, Bozkurt M. Incomplete Midline Cleft of the Lower Lip. *Eur J Plast Surg*. 1989; 12: 279-280.
10. Halli R, Kini Y, Kharkar V, Rudagi B, Hebbale M. Treatment of Midline Cleft of the Mandible A 2-Stage Approach. *The Journal of Craniofacial Surgery*. 2011; 22 (1): 220-222
11. Ishii M, Ishii Y, Moriyama T. Seventeen-year follow-up of a patient with median cleft of the lower lip, mandible, and tongue with flexion contracture: a case report. *Cleft Palate Craniofac J*. 2002; 39(5): 555-559.

ANEXOS

Figura 1.

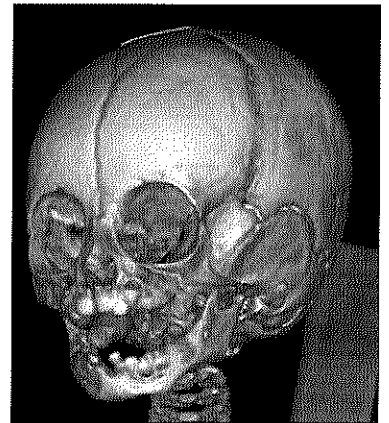
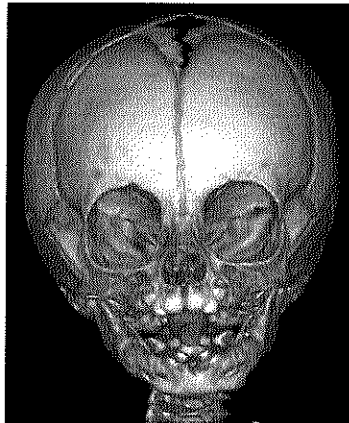


Figura 2.

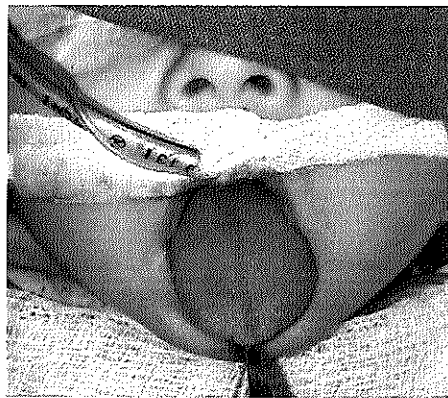
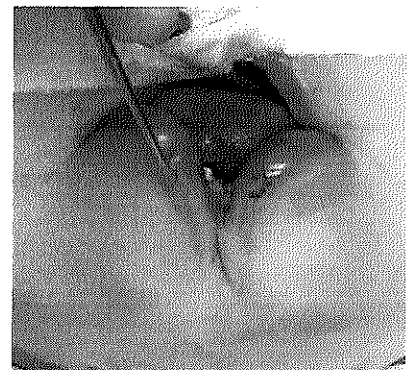
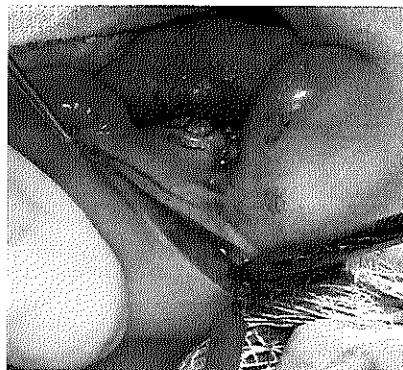
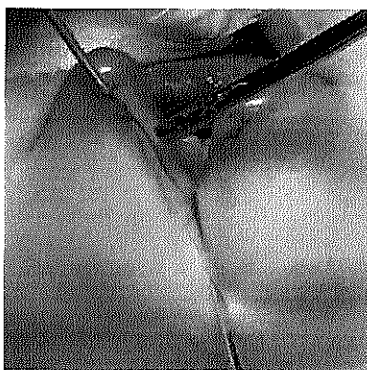


Figura 3.



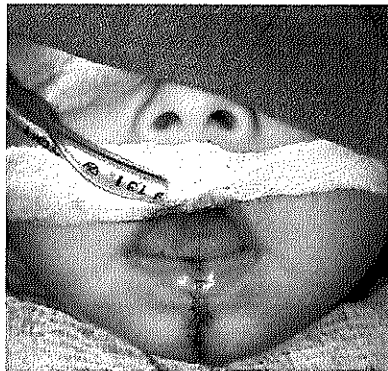
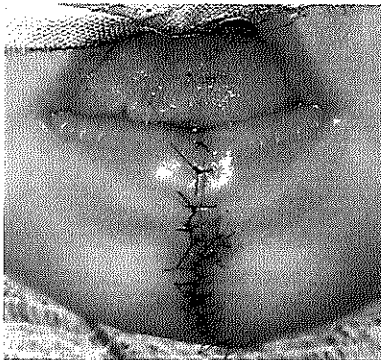
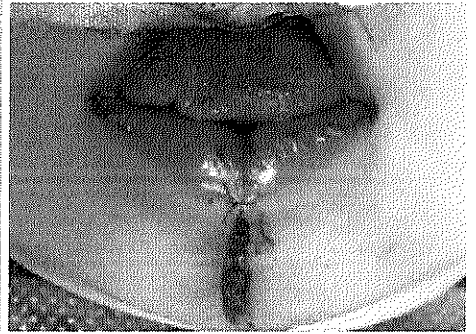
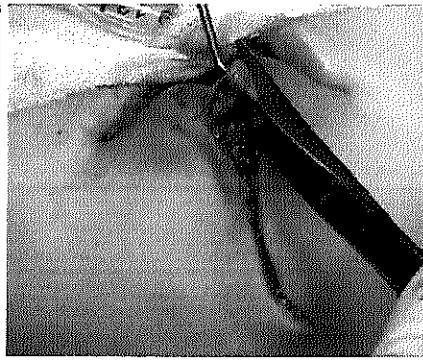
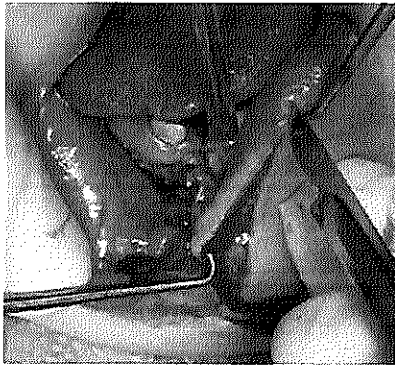
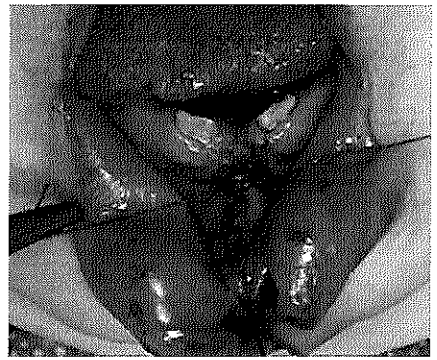
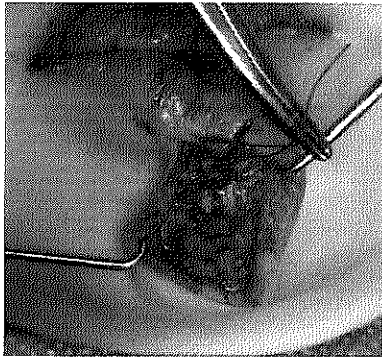


Figura 5.

