PRESENTACIÓN DE CASO

II Evento Científico Nacional de Investigación en Atención Primaria de Salud PRiSalud 2024

Macrostomía bilateral. Presentación de caso

Bilateral Macrostomia. Presentation of a case

Elizabeth Vázquez Blanco [1], César Rafael Agüero Acuña [2], Claudia Amalia Cuevas Rodríguez [3]

[1] Especialista de I grado en Cirugía Maxilofacial. Asistente. Investigador Agregado. Hospital Clínico Quirúrgico "Celia Sánchez Manduley". Granma, Cuba. Correo: elo1189@nauta.cu

[2] Estudiante de tercer año año de Estomatología. Alumno Ayudante de Cirugía maxilofacial. Universidad de Ciencias Médicas de Granma. Granma, Cuba. Correo: rafaacesar@gmail.com

[3] Estudiante de sexto año de Medicina.

***Autor para la correspondencia:**Elizabeth Vázquez Blanco. Correo electrónico:elo1189@nauta.cu

RESUMEN

Introducción: la macrostomía es conocida como fisura facial transversa o fisura tipo 7 de Tessier, es una anomalía congénita que afecta específicamente las comisuras bucales, está incluida en el grupo de enfermedades raras y su etiología es desconocida, sin embargo se considera que es multifactorial, sin factor hereditario y sin historia familiar. **Objetivo:**describir la macrostomía y la técnica Z plastia como una opción quirúrgica para un paciente con diagnóstico de esta patología. **Presentación del caso:** se presenta un caso clínico diagnosticadocon macrostomía bilateral, de un paciente masculino con un año de edad, el segundo reportado en la provincia de Camagüey; se planificó como técnica quirúrgica la Z plastia, en la que se obtuvo una evolución satisfactoria. **Conclusiones:**la importancia de la técnica Z plastia es que evita la retracción de la cicatriz y ofrece al mismo tiempo resultados estéticos y funcionales.

Palabras clave:macrostomía;anomalíascongénitas;enfermedadesraras; comisuras bucales; técnica Z plastia; fisura facial transversa.

ABSTRACT

Introduction: the macrostomía is known like facial transverse fissure or the guy fissures 7 of Tessier, he is a congenital anomaly that affects specifically the buccal joints, she is included in the group of rare diseases and his etiology is been ignorant of, however it is considered that it is multi-factorial, without hereditary factor and without family history. **Objective:** describing the macrostomía and the technical Z plasty like a surgical option for a patient with diagnosis of this pathology. **Case presentation:** you encounter a clinical case once the second lender of securities at Camagüey's province was diagnosed with bilateral macrostomía, of a masculine patient with a year of age, planned him like surgical technique the Z plasty, the one in which a satisfactory evolution was obtained. **Conclusions:**the importance of the Z plasty technique is that it prevents scar retraction and offers both aesthetic and functional results.

Keywords: macrostomía;congenital abnormalities;diseases rare; buccal joints; technical Z plasty; facial transverse fissure.

INTRODUCCIÓN

La macrostomía es conocida como hendidura facial transversa o fisura tipo 7 de Tessier, es una malformación congénita poco frecuente que afecta la zona facial[1-4], específicamente la cavidad bucal, esta dada por una anormalidad en el desarrollo embrionario en la cual no se fusionan adecuadamente los procesos maxilar y mandibular[5, 6], afectando el desarrollo normal de la boca en los tejidos blandos alrededor de la comisura bucal y por ende lleva consigo el alargamiento lateral de la boca. [3]

Está incluida en el grupo de enfermedadesraras y su etiología es desconocida, sin embargo se considera que multifactorial, sin factor hereditario y sin historia familiar. Tiene una incidencia estimada de 1/80.000 a 1/300.000 nacidos vivos[1, 3, 4]. Es más frecuente en su forma unilateral, con predominio izquierdo afecta mayormente varones[5].La forma bilateral de macrostomía es extremadamente infrecuente, corresponde solo a un 10 a 20% de las macrostomías, y únicamente la mitad de ellas son aisladas. [3]

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 [3, 4].

Puede presentarse sola o en combinación con otras malformaciones agregadas sobre la cara o en otras partes del cuerpo como hecho aislado o sindromático; también se han encontrado malformaciones como polidactilia, sindactilia, agenesia de dedos, bandas amnióticas, apéndices auriculares y malformaciones cardiovasculares, todo ello asociado a síndromes como la Microsomía Hemifacial, al Síndrome de Goldenhar y en algunos casos al Síndrome de Treacher Collins, estos pertenecientes al grupo conocido como síndromes de los arcos Branquiales[3, 2, 5, 7].

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

– 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[4, 8].

En algunas literaturas se han referido de las formas para corregir los defectos cutáneos, pero con respecto a la reparación de la macrostomía es escasa, aunque se han descrito técnicas quirúrgicas, en las cuales se han obtenido resultados excelentes con cualquiera de ellas, siempre y cuando se realicen con mucha precisión y detalle[3, 9].

En general los principios quirúrgicosactuales se basan en la reparación trilaminar, cuyo objetivo de su reparación es lograr la adecuada posición de la comisura bucal y la reconstrucción de la

función oral. El cierre de la piel se ha descrito en línea recta, W-plastia, Z-plastia, en ola o a través de colgajos de transposición.[1,3, 4, 6)]

En Cuba solo se reportó en el 2010 en la provincia de Camagüey un caso de severa fisura facial transversa o tipo 7 de Tessier bilateral, asociada a paladar fisurado y alteraciones esqueléticas en la mandíbula, que falleció a los setenta y dos días de nacido[(8)].La novedad de este artículo es que la macrostomía bilateral es una malformación congénita inusual, el objetivo de este es presentar un caso clínico de un paciente pediátrico diagnosticado con este tipo de anomalía atendida en el Servicio de Cirugía Maxilofacial del Hospital Pediátrico Eduardo Agramonte Piña de Camagüey, Cuba, en el año 2020; se empleó como técnica quirúrgica Z plastia, obteniendo una evolución satisfactoria estético-funcional.

PRESENTACIÓN DEL CASO

Paciente masculino, raza blanca,con antecedentes patológicos personales de malformación congénitacon diagnóstico de macrostomía bilateral, sin otra alteración asociada. El embarazo transcurrió con complicaciones pre-natal, el parto fue distócico programado de urgencia a las 32 semanas por antecedentes obstétricos de una placenta previa sangrando tipo I desde las 24 semanas, el peso al nacer fue de 1416 gramos y en cuanto a las complicaciones post-partopresentó sepsis post-natal con trastornos de la coagulación, con una hemorragia subaracnoidea y anemia neonatal. La madre tiene como antecedentes una operación lobectomía inferior derecha por neoplasia de pulmón y cardiopatía por insuficiencia mitral severa con prolapso producido por el tumor, de ahí las complicaciones pre y post-parto.

Fue valorado en consulta externa a los cuatro meses de nacido por Maxilofacial en el Hospital Pediátrico Eduardo Agramonte Piña de Camagüey;se le indicaron una serie de complementarios en los cuales se encontraba dentro de los valores normales;una vez cumplido con los requisitos establecidos con los bioparámetros normales, además de la aceptación por consulta de anestesia, se decide al cabo de un año de nacido, el 15 de enero del 2020 su ingreso y el tratamiento quirúrgico, se empleó como técnica quirúrgica la "Z" plastia.

Examen físico: presencia de una fisura bilateral que se extiende desde las zonas de las comisuras bucales al borde anterior del músculo macetero, con una mayor longitud del lado izquierdo con tres centímetros y en el lado derecho con dos centímetros. No presentaba otras anomalías óseas y de tejidos blandos asociadas a esta (Fig. 1).

Fig. 1. Paciente con macrostomía bilateral

El tratamiento quirúrgico se llevo a cabo para restituir la estética y función del niño, con la reorientación vertical principalmente del músculo orbicular. Se tuvo en cuenta con las consideraciones que exigen los protocolos de cirugía bucal en el paciente pediátrico.

Anestesia general endotraqueal, la antisepsia del campo operatorio, colocación del paño de campo. Para el marcaje se tuvo en cuenta puntos: el arco de Cupido, el filtrum, el centro del labio inferior sobre la línea blanca, al ser bilateral se utilizaron las pupilas ipsilaterales como

punto de referencia para las nuevas comisuras, que coincidieran con el borde entre bermellón normal y anormal en cada lado y el punto en ambos vértices del defecto. Se realiza el trazado de los colgajos en forma de Z plastia para lograr el cierre del defecto, esto se logra midiendo con compás la distancia en centímetros entre los puntos previamente descritos. Se infiltró con anestesia local lidocaína con epinefrina al 2% como agente hemostático para controlar el sangrado de los colgajos y una incisión a nivel de las marcas con bisturí Nº 15 (Fig. 2 A, B, C, D).

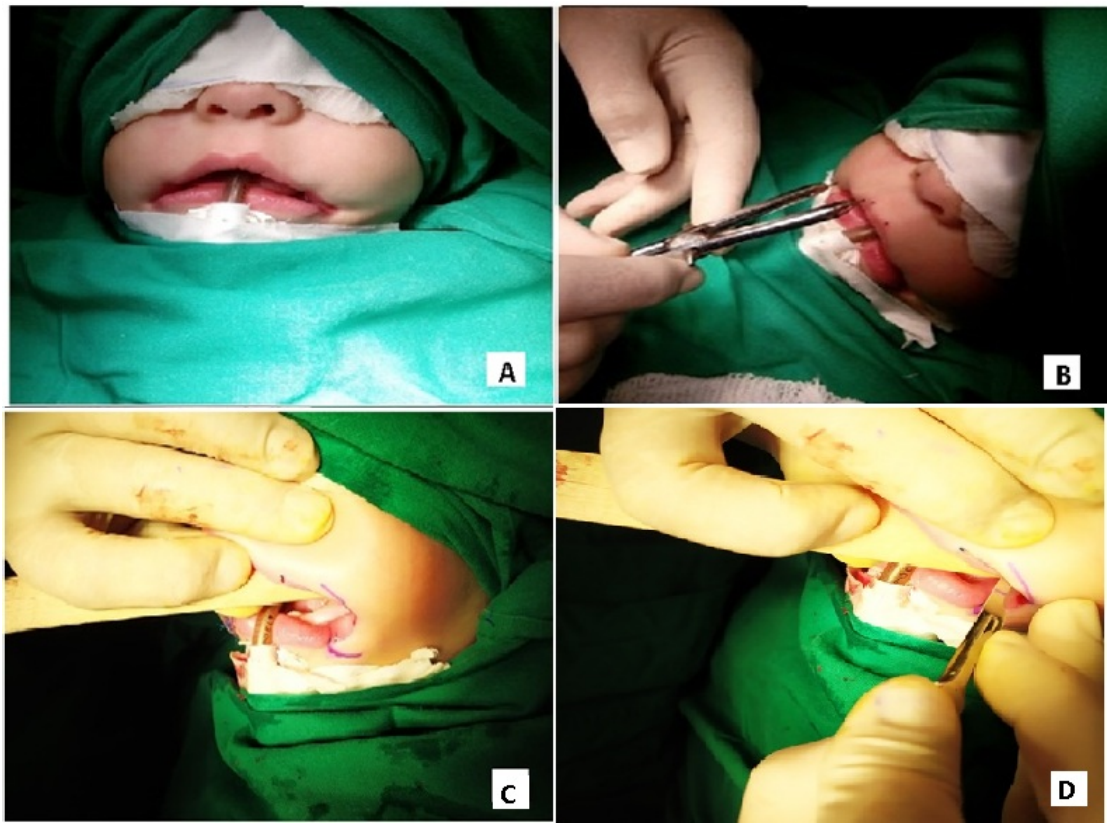

Fig. 2. A: anestesia general. **B:** marcaje con compás. **C:**trazado de los colgajos en forma de Z plastia. **D:** incisión a nivel de las marcas.

La disección de los tejidosseparadospor planos: mucosa, muscular y cutáneo. Se realizó el cierre de la mucosa, se reorientaron verticalmente las fibras del músculo orbicular, se suturó a la altura marcada de la nueva comisura con ácido poliglicólico 3/0 y la piel con nylon 4/0 (Fig. 3 A, B, C, D). Se colocó vendaje compresivo y se le administró como profiláctico cefalexina (250 mg) en suspensión 9 cc cada 8 horas.

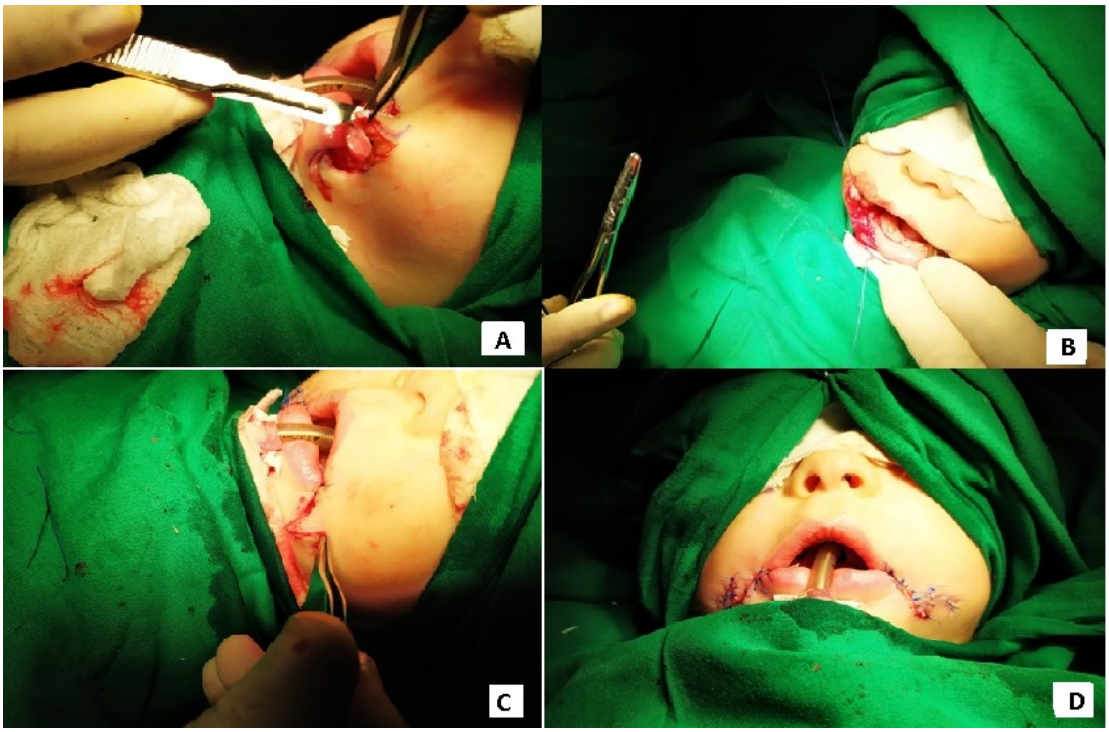

Fig. 3. A: disección de los tejidos. **B:**cierre por planos: mucosa y muscular. **C:** punto de sutura a la altura marcada de la nueva comisura. **D:** sutura en piel.

Se retiró la sutura a los 7 y algunos a los 10 días, para evitar sitios de tensión y la dehiscencia de la herida quirúrgica, no hubo problemas de cicatrización. Se llevó a cabo controles posteriores a los 15 días y a los 2 meses. Al cabo de un año de seguimiento se observó una evolución satisfactoria en el post-operatorio (Fig. 4 A, B).

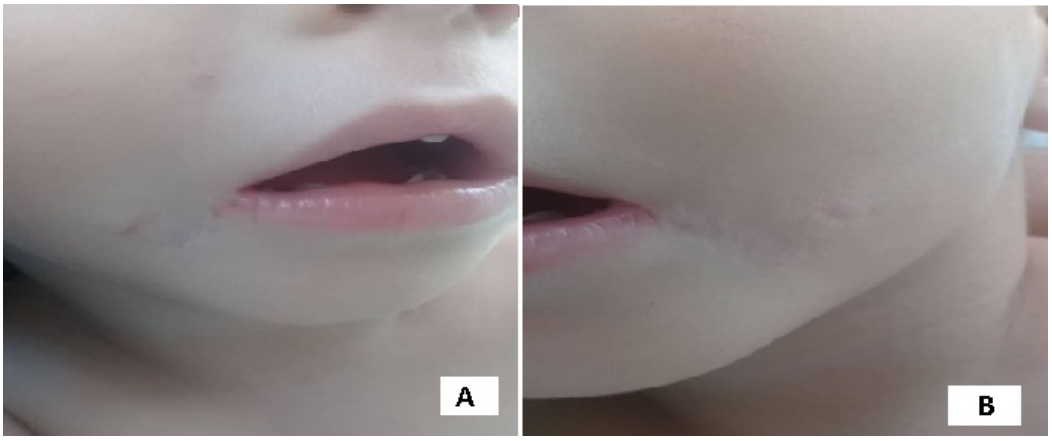

Fig. 4. Postoperatorio al cabo de un año.**A:** lado derecho. **B:** lado izquierdo.

DISCUSIÓN

La macrostomía, es una hendidura orofacial entre el maxilar superior e inferior, derivada de alteración en el primer arco branquial, puede ser unilateral o bilateral[1, 3, 7], este último se

considera infrecuente. Está incluida en el grupo de las enfermedades raras y su etiología es desconocida[4]. Los problemas asociados incluyen falta de estética y problemas funcionales como dificultad para la alimentación, incoherencia en el habla y dificultad para soplar[7].

En cuanto a la clasificación, este caso corresponde a una macrostomía bilateral menor o tipo III, con una fisura transversal que se extiende unos 3 cm del lado izquierdo y 2 cm del lado derecho, lo que coincide con un caso similar expuesto por Pacheco y cols. [4].

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 [4, 5]. Los objetivos de la cirugía es la formación de labios y comisura de forma simétrica, esto se logra en la reconstrucción del músculo orbicular de los labios para mejorar la función y en la comisura el aspecto estético, además del cierre con una cicatriz lo menos notoria posible [1, 3, 5, 10].

En el caso clínico se empleó como técnica quirúrgica la Z plastia. Se considera que el uso de esta técnica disminuye aún más la posibilidad de contracciones cicatrizales, además la inversión de los colgajos en las Z evita la desviación de la comisura bucal corregida hacia abajo. La técnica propuesta alcanza resultados clínicos satisfactorios y es relativamente fácil de realizar con nula morbi-mortalidad, esto coincide con algunos autores que han empleado esta técnica[3, 5, 6, 9].

El paciente del presente estudio fue operado con un año de edad, coincide con el criterio del autor Pacheco y cols[4], en que la cirugía debe realizarse en edad temprana para evitar los posibles efectos psicológicos en el niño y la familia. También que una reparación temprana mejora los posibles problemas de succión y/o masticación y del habla[6].

Pueden presentarse complicaciones importantes en el postoperatorio tales como: dehiscencias, hemorragia, infección, también la formación de unacicatriz patológica, que no solo puede generar un problemaestético, sino también funcional. Una cicatriz contráctil, dependiendo de la orientación puede provocar incompetenciaoral o dificultad para la apertura de la boca. Una mioplastiainadecuada puede resultar en un labio laxo y de posición másbaja, provocando un fenómeno de "boca de pez"[3, 4, 7], aunque con respecto al caso clínico no presentó complicaciones postoperatorias.

Existe poca bibliografía que se abordan acerca de la macrostomía tanto a nivel nacional como internacional, esto puede deberse a que es una patología poco frecuente ya pesar de que existen varias técnicas para su reparación, fue difícil en la cirugía encontrar el tratamiento ideal para la reparación del defecto, pero la técnica que se empleó en el caso clínico para su reconstrucción fue asequible, ya que se consiguieron los objetivos previstos: la estética y la función.

Se puede concluir que la macrostomía es una malformación congénita, se presenta poco frecuente afortunadamente; es importante que el equipo multidisciplinario que atienden estos casos principalmente los cirujanos Maxilofaciales conozcan las características clínicas de esta entidad y las posibles técnicas quirúrgicas que se pueden emplear.En el presente caso se empleó la Z plastia, consideramos que es la técnica quirúrgica ideal para evitar retracción cicatrizal, esta ofrece al mismo tiempo resultados estéticos y funcionales a pacientes con esta alteración.

REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

1. Zhou L, Zhu H, Shi D, Ren D, Cui Y, Zhao J, *et al*. Transverse facial cleft (macrostomia) repair: Modification of a traditional technique. J Plast Reconstr Aes.[Internet].2019 [citado 7 May 2021]; 72: 2041–2048. Disponible en: http://website60s.com/upload/files/transverse-facial-cleft-macrostomia-repai_2019_journal-of-plastic-reconst.pdf
2. Tse RW, Knight RJ, Fisher DM. Anatomic approximation approach to correction of transverse facial clefts. J Plast Reconstr Aes.[Internet]. 2018 [citado 7 May 2021];71: 1600–1608. Disponible en:file:///C:/Users/bvs/Downloads/Anatomicalapproximationapproach-transverseclefts.pdf
3. Ayu Anggayanti N, Ayu Anggayanti H, Sjamsudin E, Nurwiadh A. Surgical Correction of Cleft Lip Accompanied with Macrostomia : Case Report. International Journal of Science and Research. [Internet]. 2019[citado 7 May 2021];8(11): 1907- 1909. Disponible en:https://www.ijsr.net/archive/v8i11/ART20203094.pdf
4. Crespo Guerra MC, Albornoz López del Castillo C, Bastian Manso L. Fisura tipo 7 de Tessier: presentación de un caso. Revista Archivo Médico de Camagüey. [Internet]. 2010 [citado 2 Abr 2021]; 14(5): [aprox. 8 p.]. Disponible en: http://scielo.sld.cu/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S1025-02552010000500013
5. Anselmo López C. Macrostomía y sus alternativas quirúrgicas como plan de tratamiento. (Tesis de Licenciatura). Universidad Nacional Autónoma de México. [Internet]. 2008 [citado 7 May 2021]; [aprox. 73p.]. Disponible en: https://repositorio.unam.mx/contenidos/127640
6. Mashalkar NS, Shetty N. Straight line closure for correction of congenital isolated bilateral macrostomia. PlastAesthet Res. [Internet] 2015 [citado 7 May 2021];2:95-7. Disponible en: https://oaepublishstorage.blob.core.windows.net/524ae9e3-cc76-4064-9cb8-94da3a69f080/126.pdf
7. Santana HEE. Freeman-Sheldon syndrome. Presentation of a case. Revista de Ciencias Médicas de la Habana. 2021 [citado 7 May 2023];28(1):123-128. Disponible en: https://www.medigraphic.com/cgi-bin/new/resumenI.cgi?IDARTICULO=100198&idP=9419
8. Montaño ÁPL, Nonaka NAN, Gutiérrez RJF. Uso del modelador nasolabial (NAM) como tratamiento ortopédico prequirúrgico de paciente con labio y paladar hendido..Rev ADM. 2023 [citado 7 May 2023];80(3):171-174. Disponible en:https://www.medigraphic.com/cgi-bin/new/resumen.cgi?IDARTICULO=111436
9. Flores-Carrillo CL, Santiesteban-Ponciano FA, Gutiérrez-Rojo JF. Tratamiento de ortodoncia en paciente con agenesia de incisivos laterales superiores. RevTame. 2019 [citado 7 May 2023];7.8(21):842-847. Disponible en:https://www.medigraphic.com/cgi-bin/new/resumen.cgi?IDARTICULO=91398
10. López-Salgado ML, Márquez-Vázquez JF, Cedeño-Díaz LYE, et al. Factores asociados al éxito del tratamiento del labio y paladar hendidos. ArchInv Mat Inf. 2022 [citado 7 May 2023];13(2):87-93. Disponible en: https://www.medigraphic.com/cgi-bin/new/resumen.cgi?IDARTICULO=108724