

MACROSTOMIA

Tatiana Vargas Flores¹
Colaboración: Quijhua Condori Elisa Catalina²

RESUMEN

La unión anormal de los procesos faciales durante la vida intrauterina da como resultado numerosas anomalías, entre las más comunes se encuentran las fisuras orofaciales.

En el año 1976 el médico Tessier, realizó una clasificación para cada una de estas malformaciones donde la macrostomia o hendidura facial lateral, fisura facial transversa o fisura tipo 7 de Tessier se incluye como una anomalía atípica de carácter congénito.

Clínicamente se observa una asimetría de la comisura labial que afecta los tejidos que se encuentran alrededor de la boca. En casos severos la fisura sobrepasa el borde anterior del músculo masetero extendiéndose desde la comisura labial hasta el pabellón de la oreja, en algunos casos la rama mandibular, el cóndilo y el arco cigomático pueden estar ausentes, con o sin ausencia de la glándula parótida.

La macrostomia puede ser una anomalía asindrómica o sindrómica, en el último caso se relaciona con la microsomia hemifacial, Síndrome de Treacher-Collins, Síndrome de Goldenhar, Síndrome Ablepharon – macrostomia, Síndrome de Barber- Say, etc.

Las acciones terapéuticas en su mayoría son quirúrgicas tales como las labioplastías o comisuroplastías. La Z plastía y W plastía son las técnicas más utilizadas para el tratamiento quirúrgico de este tipo de fisuras.

PALABRAS CLAVE

Macrostomía. Hendidura facial lateral. Fisura facial transversa. Fisura tipo 7 de Tessier.

ABSTRACT

Abnormal union of the facial processes during intrauterine life results numerous anomalies, among the most common are orofacial clefts.

In 1976 the doctor Tessier, conducted a classification for each of these malformations where macrostomia or lateral facial cleft, transverse facial cleft palate or type 7 Tessier is included as an unusual congenital anomaly character.

Clinically asymmetry of the labial commissure affecting the tissues around the mouth are observed. In severe cases the crack exceeds the anterior border of the masseter muscle extending from the labial commissure to the pinna, in some cases the ramus, the condyle and the zygomatic arch may be absent, with or without absence of the parotid gland.

The macrostomy can be a non syndromic or syndromic anomaly, in the latter case is associated with hemifacial microsomia, Treacher-Collins syndrome, Goldenhar syndrome, Ablepharon Syndrome - macrostomia, Barber-Say syndrome, etc..

Therapeutic actions are mostly surgical such as labiaplasty or comisuroplastías. The Z plasty and W plasty are the most used for the surgical treatment of this type of cracking techniques.

KEYWORDS

Macrostomia. Lateral facial cleft. Transverse facial cleft. Tessier cleft type 7.

¹ Univ. Quinto año Facultad de Odontología UMSA.

² Univ. Tercer Año Facultad de Odontología UMSA.

INTRODUCCION

Las malformaciones a nivel cráneo facial por lo general no presentan un patrón etiológico identificable y pueden ser el resultado de factores genéticos o ambientales cuyo estudio se encarga la teratología.

Dentro del grupo de los agentes teratógenos de tipo ambiental se encontrarán a la:^{1,2}

- Radiación: que en cantidades excesivas pueden ocasionar patologías a nivel de cráneo.
- Infección: Los neonatos que tienen el antecedente de enfermedades virales tienen mayor frecuencia de presentar fisuras faciales.
- Idiosincrasia materna: el deterioro de la salud, el aumento de la edad y el sobrepeso de la madre aumentan la incidencia de fisuras faciales.
- Químicos: El consumo de alcohol, tabaco y drogas durante o antes de la gestación se asocian a la presencia de fisuras faciales.¹

Las malformaciones de etiología genética por lo general son monogénicas, esto quiere decir que serán el resultado de la mutación en un solo gen que posea características dominantes o recesivas.²

Algunas anomalías se encuentran relacionadas en el campo embrionario de su origen y su etiología, por lo que frecuentemente estas se presentan juntas, denominándose síndromes.²

DESARROLLO DE LA CARA

La etapa del desarrollo de la cara estará comprendida entre la cuarta a la séptima semana de vida intrauterina.

De esta manera la región facial se desarrollará a partir de cinco procesos faciales de origen ectomesenquimático que rodearan al estomodeo o boca primitiva, como son:

- *Proceso frontonasal:* Llamado también *mamelón cefálico*, que constituye el borde superior de la boca primitiva. De este proceso se originarán los procesos nasales medios y procesos nasales laterales.
- *Procesos maxilares:* Delimitarán lateralmente al estomodeo.
- *Procesos mandibulares:* Derivados del primer arco faríngeo, se encontrarán en posición caudal al estomodeo.

El estomodeo estará recubierto internamente por la membrana bucofaríngea que es resultado de la unión del ectodermo con el endodermo.²

La unión de los procesos nasales medios y procesos nasales laterales con los procesos maxilares darán origen al labio superior, por otra parte, el labio inferior estará formado por la unión de los procesos mandibulares. La unión anormal de estos procesos faciales da como resultado numerosas anomalías, de las cuales las más comunes son las fisuras orofaciales, que por ser tan frecuentes y variables en un principio, fueron difíciles de clasificar.^{1,2}

CLASIFICACION FISURAS LABIALES

En el año 1976 el médico Tessier, basándose en algunas características anatómicas tales como: la posición y la relación existente entre los tejidos duros y blandos de estas anomalías, realizó una clasificación asignando un número correlativo a cada una de ellas. A aquellas que se encontraban sobre los párpados las llamó *fisuras craneales* y

las que se encontraban por debajo, *fisuras faciales*, que fueron numeradas del 0 al 14, siendo las más frecuentes las fisuras labiopalatinas.¹

Las fisuras orofaciales también son clasificadas de la siguiente manera:

- *Fisuras típicas*: Este tipo de fisuras son las más comunes y frecuentes. Dentro de este grupo se encuentran las fisuras labiales uni o bilaterales, completas o incompletas; también se encuentran las fisuras labiopalatinas uni o bilaterales y las fisuras palatinas completas o incompletas.
- *Fisuras atípicas*: Este tipo de fisuras, como su nombre lo dice, son raras y poco frecuentes. Dentro de este grupo se encuentran las fisuras labiales medias que pueden ser falsas o verdaderas; también se encuentran las fisuras transversales unilaterales o bilaterales y por último las fisuras oblicuas y otros tipos de fisuras aún menos comunes.

MACROSTOMIA

La macrostomia denominada también hendidura facial lateral, fisura facial transversa o fisura tipo 7 de Tessier es una anomalía atípica de carácter congénito, posiblemente hereditario como rasgo recesivo, del cual se estima que se presenta en 1 de 80000 nacimientos. Esta entidad es el resultado de la fusión o unión anormal de los procesos maxilares y mandibulares, ésta desintegración puede ser causada por la migración y penetración deficiente del mesénquima que es el encargado de rellenar las ranuras persistentes después de la unión de los procesos faciales, este fracaso de unión puede ser consecuencia de alguna alteración sucedida durante la cuarta o quinta semana de vida intrauterina.^{3,4}

CUADRO CLINICO

La palabra macrostomia significa grandeza “*anormal*” de la boca, por lo que no debe entenderse como boca grande pues ambas son dismorfológicamente diferentes.^{5,6}

Clínicamente se observa una asimetría anormal de la comisura labial que afecta los músculos y tejidos que se encuentran alrededor de la boca. En los casos menos graves la asimetría labial será ligera mientras que en casos realmente severos la fisura puede sobrepasar del borde anterior del musculo masetero, en algunos casos se observará, inclusive, la división completa de la cara formado por un ángulo que parte desde la comisura labial hasta el pabellón de la oreja, pudiendo estar comprometidos el oído medio e interno y en algunos casos la rama mandibular, el cóndilo y el arco cigomático pueden estar ausentes, pudiendo o no haber ausencia de la glandula parótida.

CLASIFICACION DE LA MACROSTOMIA

La macrostomia, clasificada por Tessier como fisura tipo 7, para un mejor estudio y de acuerdo a su ubicación y su extensión, se divide en cuatro subtipos, estos son:^{3,5}

- *Macrostomia unilateral menor o tipo I*: Dentro de su clasificación atípica es la más común y en ella se observa una fisura comisural de uno o dos centímetros, muchas veces no diagnosticada.
- *Macrostomia unilateral mayor o tipo II*: En su forma más leve la fisura comisural se entiende hasta el borde anterior del músculo masetero, en su forma más severa se extiende hasta el trago.

Las macrostomias unilaterales por lo general se presentan en el lado izquierdo y con mayor frecuencia en el sexo femenino.

- *Macrostomia bilateral menor o tipo III:* Es poco frecuente y se observará en ambas comisuras labiales. Estas fisuras se extenderán de manera transversal hasta antes del borde anterior del músculo masetero..
- *Macrostomia bilateral mayor o tipo IV:* En su variante A se observa una fisura comisural con extensión sagital, en su variante B su extensión será transversal. Estos casos son poco frecuentes pero son los más severos, se observa gran asimetría facial.

La macrostomía al ser una anomalía correspondiente al primer arco faríngeo se asocia con anomalías de otras estructuras que tienen como origen el primer y segundo arcos faríngeos, haciéndose parte de algunos síndromes, por lo que la macrostomía se considera una anomalía sindrómica, aunque pueden encontrarse casos de macrostomía asindrómica. Entre los síndromes relacionados a la macrostomía se pueden mencionar: ^{5,7,8}

- *Microsomia hemifacial:* Llamada de otra manera Síndrome del primer y segundo arco, el que se relaciona con la macrostomia unilateral tipo I o tipo II por el desarrollo tisular deficiente de un lado de la cara afectando de esta manera la región auditiva, oral y mandibular. Clínicamente se puede observar una asimetría facial muy marcada.
- *Síndrome de Treacher- Collins:* Denominado también *Disostosis mandíbulofacial*, patología de carácter autosómico dominante que presenta asimetría facial bilateral muy

marcada y se relaciona directamente con la macrostomía. Se caracteriza por presentar hendiduras palpebrales antimongolianas, hipoplasia o agenesia del hueso malar, ausencia de pestañas, deformación del pabellón auricular y pueden estar afectados el oído medio e interno.

- *Síndrome de Goldenhar:* Llamado también *Síndrome del primer y segundo arco*, el cual se diferencia de la microsomía hemifacial por ser bilateral. Se caracteriza por presentar hipoplasia mandibular, macrostomía bilateral tipo III, microtia y alteraciones congénitas a nivel de vértebras.
- *Síndrome Ablepharon –macrostomía:* Este síndrome poco común es hereditario y de carácter autosómico recesivo. Entre sus características se mencionan el subdesarrollo de los párpados superiores e inferiores, ausencia de cejas y pestañas, orejas de implantación baja y macrostomía. También presenta anomalías a nivel de piel, dedos y genitales. ^{9,10}
- *Síndrome de Barber- Say:* Es similar al Síndrome Ablepharon-macrostomía por todas sus características, la diferencia es que este síndrome presenta marcada hipertriosis y las alteraciones genitales son mucho más graves. ¹⁰

La macrostomia puede presentarse en conjunto con signos adicionales tales como: ^{5,7}

- *Apéndices periauriculares:* Son muy comunes en pacientes con macrostomía, muchas veces sirven de indicio para diagnosticar macrostomias de tipo I y II.

- Anomalías de las extremidades: Tales como polidactilias o sindactilias.
- Cardiopatías congénitas: como la Tetralogía de Fallot o trasposición de grandes vasos.
- Alteraciones morfológicas y numéricas de las piezas dentarias, encontrándose dientes supernumerarios dismórficos.
- Defectos vertebrales.

TRATAMIENTO DE LA MACROSTOMIA

Las fisuras faciales transversales pueden abarcar extensiones importantes de la región orofacial, dificultando o incluso impidiendo la alimentación del niño, por lo que se sugiere un tratamiento correctivo a muy temprana edad.^{7,11}

Las acciones terapéuticas serán quirúrgicas tales como las labioplastías o comisuroplastías, plastía del músculo orbicular de los labios y el cierre de la fisura facial, estas técnicas se realizarán de acuerdo al tipo de macrostomía que se presente.^{3,7}

- Macrostomía unilateral menor: El tratamiento consiste en reorientar verticalmente, de manera quirúrgica, el músculo orbicular de los labios.
- Macrostomía unilateral mayor: El tratamiento está basado en la reconstrucción quirúrgica del músculo masetero y la reorientación del músculo orbicular de los labios.
- Macrostomía bilateral menor: El procedimiento será similar al que se realiza en la macrostomía unilateral menor.
- Macrostomía bilateral mayor: El procedimiento será similar al que se realiza en la macrostomía unilateral mayor.

La Z plastía y W plastía son las técnicas más utilizadas para el tratamiento

quirúrgico de este tipo de fisuras, pero su resultado era poco estético. Algunos autores afirman que al realizar un colgajo triangular lineal simple se puede corregir de manera exitosa una macrostomía, dejando una cicatriz poco visible.^{7,8,11}

BIBLIOGRAFIA

1. Soralla J.P.; Anomalías craneofaciales. Revista médica Clínica Condes. 21(1). 2010. 5-15. URL Disponible en: http://www.clc.cl/Dev_CLC/media/Imágenes/PDF%20revista%20m%C3%A9dica/2010/1%20enero/001_anomalias_craneofaciales-1.pdf Fecha de acceso: 3 de Junio del 2014.
2. Anónimo.; Desarrollo de la cara. Cap. III. URL Disponible en: <http://www.bdigital.unal.edu.co/634/5/9789584442864.04.pdf> Fecha de acceso: 4 de Junio del 2014.
3. Crespo G.M., Albornoz L.C.; Fisura tipo 7 de Tessier: presentación de un caso. Revista Archivo Médico de Camagüey. 14(5). 2010. URL Disponible en: http://scielo.sld.cu/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S1025-02552010000500013 Fecha de acceso: 3 de Junio del 2014.
4. Chang H.H., Tang Y.B., Hsu W.M.; Vermilion Square Flap for Correction of Bilateral Macrostomia. Department of Surgery, National Taiwan University. URL Disponible en: http://www.ylh.ntuh.mc.ntu.edu.tw/ylh/epaper/ylh_epaper_no2/file/Vermilion%20Square%20Flap%20for%20Correction%20of%20Bilateral%20Macrostomia-A%20Case%20Report.pdf Fecha de acceso: 5 de Junio del 2014.
5. Campana A.R.; What Is Macrostomia?. 2003. URL Disponible en: <http://www.wisegeek.com/what-is-macrostomia.htm#didyouknowout> Fecha de acceso: 5 de Junio del 2014.

6. Anónimo. Macrostomía. URL Disponible en: <http://es.atlaseclamc.org/boca/39-macrostomia-Q18.4#.U5MqvHamaHg> Fecha de acceso: 4 de Junio del 2014.
7. Khaleghnejad A., Salem K., Fallahinejad M.; Treatment of Bilateral Macrostomia (Lateral Lip Cleft): Case Report. URL Disponible en: <http://www.ncbi.nlm.nih.gov/pmc/articles/PMC3564104/> Fecha de acceso: 5 de Junio del 2014.
8. Chen K.T., Noordholff S.M.; Congenital macrostomia--transverse facial cleft. URL Disponible en: <http://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/7954003> Fecha de acceso: 5 de Junio del 2014.
9. Anónimo. Ablepharon-Macrostomia Syndrome. URL Disponible en: <https://www.rarediseases.org/rare-disease-information/rare-diseases/byID/1093/viewAbstract> Fecha de acceso: 5 de Junio del 2014
10. Anónimo. Ablepharon macrostomia síndrome. URL Disponible en: <http://react-community.org/diseases/960> Fecha de acceso 5 de Junio del 2014.
11. Olawoye O.A., Fatungashe O.M., Ayoade B.A.; Macrostomia Repair: Comparison of the Z- Plasty Repair with the Straight line Closure. Central African Journal of Surgery. 17(2). 2012. URL Disponible en: <http://www.ajol.info/index.php/ecaajs/article/view/84266/74274> Fecha de acceso: 5 de Junio del 2014.