

Agenesia medial orofacial: presentación de un caso

Orofacial medial agenesis: a case report

Dr. Carlos Manuel Albornoz López del Castillo ^I; Dr. Mario Crespo Guerra ^{II}; Dr. Carlos Revuelta Morales ^{III}; Dr. Leopoldo Sabino González ^{IV}

I Especialista de II Grado en Cirugía Maxilofacial. Máster en Urgencias Estomatológicas. Profesor Asistente. Hospital Pediátrico Universitario Eduardo Agramonte Piña. Camagüey, Cuba. albornoz@finlay.cmw.sld.cu

II Especialista de I Grado en Cirugía Maxilofacial. Máster en Urgencias Estomatológicas. Profesor Asistente. Hospital Pediátrico Universitario Eduardo Agramonte Piña. Camagüey, Cuba.

III Especialista I Grado en Cirugía Maxilofacial. Hospital Oncológico María Curie. Camagüey, Cuba.

IV Especialista I Grado en Cirugía Maxilofacial. Máster en Urgencias Estomatológicas. Profesor Instructor. Hospital Provincial Manuel Ascunce Domenech. Camagüey, Cuba.

RESUMEN

Fundamento: la agenesia medial orofacial o falsa hendidura media es una malformación congénita poco frecuente que se caracteriza por la ausencia parcial o total del filtrum, la premaxila y la columela. **Caso Clínico:** se presenta el caso de un lactante con una falsa hendidura media del labio superior con ausencia del prolabium, premaxila y una nariz deprimida fue atendido en la consulta multidisciplinaria de defectos congénitos faciales del Hospital Pediátrico Eduardo Agramonte Piña. Se describen las características clínicas de la enfermedad y el tratamiento quirúrgico realizado, se utilizó los principios de la técnica de Millard para casos de fisura bilateral. **Conclusiones:** la agenesia medial orofacial es una malformación rara, existen pocos casos descritos en la literatura nacional y extranjera. Con la técnica quirúrgica utilizada para la reconstrucción del labio, se obtuvieron resultados estéticos satisfactorios.

DeCS: LABIO LEPORINO; ANOMALÍAS CONGÉNITAS; LACTANTE; ESTUDIOS DE CASOS

ABSTRACT

Background: orofacial medial agenesis or median cleft lip is an infrequent congenital malformation characterized by the partial or total absence of the filtrum, premaxilla and columella. **Clinical case:** an infant with orofacial medial agenesis of the upper lip with absence of the prolabium, premaxilla and a depressed nose was presented. The infant was treated at the Pediatric Hospital Eduardo Agramonte Piña. Clinical characteristics of the disease and surgical treatment were discussed. The principles of Millard technique were used for bilateral cleft cases. **Conclusions:** orofacial medial agenesis is a rare malformation, there are few cases described in the national and foreign literature. Satisfactory esthetic results were obtained with the surgical technique used for the reconstruction of the lip.

DeCS: CLEFT LIP; CONGENITAL ABNORMALITIES; INFANT; CASE STUDIES

INTRODUCCIÓN

Las malformaciones congénitas de la cara forman un grupo especial dentro de los defectos congénitos por las alteraciones de orden anatómico, psicológico, fisiológico y de adaptación social que entrañan para los individuos afectados y su núcleo familiar. Esto hace que sea necesario integrar equipos de trabajo multidisciplinarios para brindar un tratamiento óptimo y adecuado a estos pacientes.^{1, 2}

La hendidura medial del labio superior es una enfermedad poco frecuente en la población de casos que presentan hendiduras orofaciales.³ La bibliografía revisada revela que existen polémicas con respecto a considerar entre la verdadera hendidura media y la falsa hendidura media, esta última debida a una agenesis de las estructuras mediales.⁴ En las hendiduras medias falsas se encontró agenesis parcial o total del filtrum, de la premaxila y la columela que puede estar ausente o rudimentaria. Puede asociarse a hendiduras del paladar y estar ausente la nariz; hay deficiencia de los elementos óseos de la parte media que originan hipotelorismo y a menudo se asocian a la ausencia de elementos del cerebro anterior, alteraciones oculares y retardo mental grave.^{5,6} Embriológicamente la malformación resulta de la no unión de los procesos nasales mediales.⁷

CASO CLÍNICO

Lactante masculino, mestizo fue atendido desde su nacimiento en la consulta de Cirugía Maxilofacial del Hospital Pediátrico "Eduardo Agramonte Piña" de Camagüey, por presentar malformación congénita buco facial. El examen clínico constató la presencia de

una falsa hendidura media completa del labio superior con ausencia del prolabium, la premaxila, además se observó una nariz deprimida. (Figuras 1 y 2)



Fig1. Lactante con agenesia media completa del labio superior



Fig2 . Agenesia de la premaxila

No se presentaron antecedentes familiares de malformación. Los estudios complementarios fueron normales: Hemoglobina de 11.6g/l, tiempo de sangramiento 3', tiempo de coagulación 7' y grupo sanguíneo y Rh O+. Ultrasonido Abdominal: Hígado homogéneo de tamaño normal, vesícula de paredes finas sin litiasis, Páncreas y bazo normal, riñones de tamaño normal con buen parénquima sin pielocaliectasias ni litiasis, vejiga de aspecto normal. Ultrasonido Craneal: No alteraciones de las estructuras intracraneales. Sistema ventricular normal. Cuerpo calloso presente. Se realizó queiloplastia a los seis meses de edad, se utilizó para ello los principios de la técnica de Millard⁸ para casos bilaterales tomando el tejido presente de la columela como prolabium para la reconstrucción estética. En la columela se marcaron los picos labiales y el centro del tubérculo del bermellón. En ambos segmentos laterales del labio se marcaron los picos labiales sanos, ganando tres milímetros a la línea muco cutánea para la mejor conformación del arco de cupido. Se liberó el músculo orbicular y se realizó la

sutura en tres planos: mucosa y músculo con vicril 4-0, piel con nylon 5.0. Las suturas fueron retiradas a los siete días en consulta externa. Al año de edad, la evolución fue satisfactoria, con excelentes resultados estéticos. (Figuras 3 y 4)



Fig3. Resultados estéticos posterior a la queiloplastia



Fig 4. Resultados postquirúrgicos al año de edad

A los padres, se les orientó acudir con el niño a consulta logofoniatría para monitorizar el habla durante los próximos años. Al cumplir los tres años de edad se le diseñará un dispositivo protésico para restaurar los dientes anteriores.

DISCUSIÓN

En el artículo se presentó el primer caso clínico de una falsa hendidura media del labio superior, Valle Sánchez, et al,⁹ presentaron el caso de una niña de tres años de edad con ausencia congénita aislada de la premaxila, sin alteraciones del labio superior rehabilitada temporalmente por medio de una prótesis dental. En la Habana, Domingo Fleites y Martínez Toledo¹⁰ reportaron un paciente de tres años de edad con una hendidura completa media del labio superior que involucró el paladar duro y blando, ausencia de columela, premaxila, septum nasal y vómer. El paciente se trató con

queilorrafia y un dispositivo mixto ortopédico protésico, pero los autores no presentaron el proceder quirúrgico realizado.

En la literatura internacional se observa que son escasos los reportes de esta malformación congénita. Lee¹¹ describió doce casos en un Hospital de Singapur, indicando que existen menos de cien casos publicados hasta el año 1985. El tratamiento realizado fue la queiloplastia con posterior rehabilitación protésica. Mizuno, et al,¹² presentaron una fisura labial media y alveolar con holoprocencefalia, mencionando además que solo nueve pacientes más están reportados. En Japón. Pai, et al,¹³ describieron una inusual combinación de tres raras anomalías: fisura labial media completa, pólipos cutáneos y lipomas de la línea media del sistema nervioso. En este caso la madre del niño presentó un estado sindrómico. Reardon, et al,¹⁴ presentaron un paciente con una fisura labial media y pólipos cutáneos. Apesos y Anidian¹⁵ plantean que esta malformación puede ocurrir como un evento esporádico o ser parte de una secuencia de anomalías hereditarias. Masuno, et al,¹⁶ describieron una niña de trece años de edad de baja estatura y retardo mental, con una fisura media del labio superior y una masa pedunculada de piel sobre el septum nasal. Patel y Tantri¹⁷ describieron un niño de cuatro años de edad sin presencia de otras anomalías.

Ichida, et al,¹⁸ plantean que la fisura labial mediana debe clasificarse en verdadera y falsa. Aunque no se ha descrito un plan de tratamiento estandarizado para estas malformaciones, es importante destacar, que el labio debe cerrarse después de tres meses de edad. Este cierre es similar a los casos con fisuras labio palatinas cuando las condiciones generales del niño sean adecuadas y se hayan completado todas las investigaciones complementarias para detectar otras anomalías asociadas. El paciente debe tener niveles normales de hemoglobina, además de una vacunación actualizada. Aunque no existen técnicas quirúrgicas específicas para estos casos, la queiloplastia debe seguir los principios básicos de las técnicas descritas para los casos unilaterales y bilaterales de labio. Deberán confeccionarse los tres planos: piel, músculo y mucosa bucal; la sutura debe realizarse sin tensión. Igualmente, deben tenerse en cuenta todos los detalles anatómicos del labio para una adecuada reconstrucción estética. En el caso que se presentó se utilizó la columela como prolabium para lograr la presencia de un tejido central de labio con características más o menos normales en su morfología. Posteriormente, a los cinco años de edad, este tejido central del labio se puede utilizar para un alargamiento de la columela. Debido a la presencia de una fístula buconasal se indicó, previo tratamiento quirúrgico, seguimiento logo foniatría. A los tres años de edad se confecciona una prótesis que lleve los dientes anteriores centrales y laterales para lograr una adecuada armonía facial.

CONCLUSIONES

La agenesia medial orofacial es una malformación rara. Por su escasa incidencia, existen pocos casos descritos en la literatura nacional y extranjera. Con la técnica quirúrgica utilizada para la reconstrucción del labio, se obtuvieron resultados satisfactorios.

REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

1. Van den Elzer ME, Versnel SL, Wolvius EB, Van Veeler ML, Vaandraquer JM, Vander Meuler JC, et al. Long-term results 40 years experience with treatment of rare facial clefts: Part 2 symmetrical median clefts. *J Plast Reconstr Aesthet Surg*. 2011 Oct;64(10):1344-52.
2. da Silva Freitas R, Alonso N, Shin JH, Busato L, Ono MC, Cruz GA. Surgical correction of Tessier number O cleft. *J Craneofac Surg*. 2008;19(5):1348-52.
3. Das D, Das G, Gayer S, Konar A. Median facial cleft in amniotic band syndrome. *Middle East Afr J Ophthalmol*. 2011;18(2):192-4.
4. Ghildiyal HC, Misrat, Keswani NK, Agrahari D. Median cleft of the upper lip. *Plast Reconstr Surg*. 2003;112(4):1175-6.
5. Saman M, Gross SA, Ovchinsky A, Wood-Smith D. Cleft lip and palate in the arts: a critical reflection. *Cleft Palate Craniofac J*. 2011;17(3):1110-6.
6. Debabrata Das, Gobinda Das, Sibnath Gayen, Arpita Konar. Median Facial Cleft in Amniotic Band Syndrome. *Middle East Afr J Ophthalmol*. 2011;18(2):192-4.
7. Turkaslan T, Ozcan H, Genc B. Combined intraoral and nasal approach to Tessier No: 0 cleft with bifid nose. *Ann Plast Surg*. 2005;54(2):207-10.
8. Millard DR, Latham RA. Improved primary surgical and dental treatment of clefts. *Plast Reconstr Surg*. 1990;86:856-71.
9. Valle Sánchez T, Crespo Guerra M, Ceijo Echevarría B. Ausencia congénita de la pre maxila. *Arch Med Camagüey*. 2000;4(3):25-9.
10. Dominguez Fleites LM, Martínez Toledo G. Agenesia Medial. Presentación de un caso. Tratamiento ortopédico protésico. *Rev Cubana Estomatol*. 1976;13(3):215-9.
11. Lee ST. Congenital median clefts of the upper lip. *Ann Acad Med Singapore*. 1985;14(4):595-603.
12. Mizuno A, Kawabata T, Kainiya H, Nakamura T, Motegi K, Hongo T, et al. Complete median cleft of the upper lip and alveolus with holoprosencephaly. *Int J Oral Maxillofac Surg*. 1986;15(4):478-82.

13. Pai GS, Lerkoff AH, Leithiser RE. Median cleft of the upper lip associated with lipomas of the central nervous system and cutaneous polyps. *Am J Med Genet.* 1987;26(4):921-4.
14. Reardon W, Jones B, Baraitser M. Median clefting of the upper lip associated with cutaneous polyps. *J Med Genet.* 1990;27(5):337-8.
15. Apesos J, Anigian GM. Median cleft of the lip: its significance and surgical repair. *Cleft Palat Craniofac J.* 1993;30(1):94-6.
16. Masuno M, Imaizumi K, Fukushima Y, Tanaka Y, Ishii T, Nakamura M, et al. Median cleft of upper lip and pedunculated skin masses associated with de novo reciprocal translocation 46, X,t. *J Med Genet.* 1997;34(11):952-4.
17. Patel NP, Tantri MD. Median cleft of the upper lip: a rare case. *Cleft Palate Craniofac J.* 2010;47(6):642-4.
18. Ichida M, Komuro Y, Yanai A. Consideration of median cleft lip with frenulum labii superior. *J Craniofac Surg.* 2009;20(5):1370-4.

Recibido: 9 de marzo de 2012

Aprobado: 7 de enero de 2013