

Síndrome de

MICROSOMÍA HEMIFACIAL

Guía para padres



Declarado de Interés Científico por:



Prólogo	7
Prefacio	9
1. Descripción del cuadro	11
Santiago Llorente Pendás. Especialista en Cirugía Oral y Maxilofacial. Director del Centro de Cabeza y Cuello Dr. Llorente. Oviedo.	
Fernando Molina Montalva. Especialista en Cirugía Plástica. Hospital Ángeles del Pedregal. México DF.	
2. Consejo genético en malformaciones de la esfera del 1º y 2º arco branquial.	19
Andrea Otero González. Especialista en Asesoramiento Genético. Instituto de Medicina Oncológica y Molecular de Asturias (IMOMA). Oviedo.	
Rubén Cabanillas Farpón. Especialista en Otorrinolaringología. Director del Instituto de Medicina Oncológica y Molecular de Asturias (IMOMA). Oviedo	
3. Evaluación inicial del niño con microsomía hemifacial	23
Mercedes Martín Pérez. Jefa de Sección de Cirugía Oral y Maxilofacial Infantil. Hospital Universitario La Paz. Madrid.	
4. Afectación esquelética	27
Fernando Molina Montalva. Especialista en Cirugía Plástica. Hospital Ángeles del Pedregal. México DF.	
Fernando Gómez López. Cirujano Oral y Maxilofacial Infantil. Hospital la Fe de Valencia. Hospital Quirón Valencia. Valencia.	
5. Papel de la ortodoncia en el tratamiento	35
Marcela Ferrer Molina. Especialista en Ortodoncia. Profesora Asociada de Ortodoncia de la Universidad de Valencia. Valencia.	
6. Afectación del pabellón auricular	41
Françoise Firmin. Especialista en Cirugía Plástica. Clinic Bizet. París	
7. Afección oftalmológica	47
Ana Wert. Especialista en Oftalmología. Departamento de Oftalmología Pediátrica de IMO, Instituto de Microcirugía Ocular	
Profesora del Máster de Estrabismo y Oftalmología Pediátrica del Instituto de Microcirugía Ocular	
8. Cirugía Ortognática en pacientes con microsomía hemifacial.....	51
Ana Romance García. Jefa de Sección de Cirugía Oral y Maxilofacial. Unidad de Cirugía Craneofacial. Hospital 12 de Octubre. Madrid.	
Ignacio García Recuero. Unidad de Cirugía Craneofacial. Hospital 12 de Octubre. Madrid.	
Marta Redondo Alamillos. Unidad de Cirugía Craneofacial. Hospital 12 de Octubre. Madrid.	
9. Retoques estéticos frecuentes al final del crecimiento.....	57
Fernando Molina Montalva. Especialista en Cirugía Plástica. Hospital Ángeles del Pedregal. México DF	
10. Repercusión en la audición. Tratamiento	61
Justo Gómez Martínez. Jefe de Sección de Otorrinolaringología. Hospital Universitario Central de Asturias. Oviedo	
11. Papel del logopeda en la Microsomía Hemifacial.....	67
Cristina Peris Hernández. Logopeda. Clínica de Logopedia de la Fundació Lluís Alcanyís. Presidenta Asociación de Microsomía Hemifacial.	
12. Aspectos psicológicos de los niños con Microsomía Hemifacial	73
Lorena Rodríguez González. Neuropsicóloga clínica infantil. Clínica Neurokid. Valencia	

La presente guía nace con la intención de dar respuesta y servir como orientación inicial a las familias y a los profesionales que toman contacto por primera vez con la microsomnia hemifacial, ya que somos conscientes, de que la baja tasa de prevalencia y el desconocimiento de esta patología, suscita multitud de aspectos controvertidos y dudas en cuanto a su etiología, su diagnóstico y su tratamiento.

En esta guía, se incluye información clara y concisa de todos aquellos aspectos relevantes que tienen que ver con el tratamiento de las personas que nacen con esta malformación, abordando todas las áreas de tratamiento y las diferentes esferas que se incluyen en cada una de las especialidades clínicas que se relacionan, resaltando la importancia del trabajo en equipo y la necesidad de un abordaje interdisciplinar.

La elaboración de esta publicación ha sido posible gracias a la participación desinteresada de los Servicios de cirugía oral y maxilofacial/plástica de muchos de los hospitales que colaboran con nosotros desde nuestra creación en 2002, especialmente el 12 de Octubre, La Paz, Niño Jesús y Gregorio Marañón de Madrid, La Fe de Valencia y San Joan de Deu de Barcelona, así como múltiples profesionales de diversas especialidades, que conocen a la perfección la problemática que incluye la microsomnia hemifacial, tanto a nivel clínico como psicosocial y que han hecho posible recopilar en este documento todos los contenidos esenciales para la comprensión y tratamiento de dicha dismorfología y que estamos seguros que, tanto las familias como los profesionales, van a encontrar de gran interés.

También queremos expresar nuestro más sincero agradecimiento al Dr. Santiago Llorente del Centro de Cabeza y Cuello Dr. Llorente, de Oviedo, impulsor y patrocinador de la presente guía y, sin cuya absoluta dedicación e implicación, este proyecto no hubiera resultado posible. De igual forma, nos gustaría tener un recuerdo especial al Prof. Fernando Ortiz Monasterio, promotor inicial de nuestra Asociación y de nuestras Jornadas de Microsomnia Hemifacial, así como a la Dra. Françoise Firmin y al Dr. Fernando Molina Montalva por su compromiso con nuestras familias.

Cristina Peris Hernández
Presidenta Asociación Microsomía Hemifacial

Una vez finalizada la realización de esta Guía de Padres, solo unas líneas para explicar su objetivo y justificar la necesidad que vimos en su realización.

Las microsomía hemifacial es una alteración del desarrollo craneofacial que se presenta como una patología muy heterogénea. Aunque raramente afectan la vida de los pacientes, estas malformaciones y déficits sí pueden provocar gravísimas morbilidades y secuelas que afectan la calidad de vida de los pacientes y de sus familias. Ello es especialmente sensible teniendo en cuenta que, se trata de una patología que afecta a niños desde su nacimiento. Por otro lado, su prevalencia es baja, lo que dificulta la estandarización de los tratamientos y requiere de una gran especialización para abordarlos.

El objetivo de esta Guía fue inicialmente ayudar a los padres a obtener información sobre un cuadro complejo, poco frecuente y de expresión clínica variopinta. Y digo fue, porque a medida que avanzábamos en su desarrollo, nos dimos cuenta que gracias a la calidad de los especialistas que participaban, la guía también creemos que puede ser útil a profesionales no especializados en el síndrome, que esperamos encuentren en este texto una información global, comprensible, pero a la vez con el más alto nivel científico, me atrevo a decir que a nivel mundial. Afirmo esto, pues en este texto han colaborado figuras como el Dr. Fernando Molina, pionero en el tratamiento de estos niños con técnicas de distracción ósea o, la Dra. Françoise Firmin, una de los máximos exponentes a nivel mundial en reconstrucción del pabellón auricular.

La obra se ha estructurado en 12 capítulos que tratan de abordar el espectro de actuación de las diferentes especialidades que pueden tener participación en el tratamiento de estos niños.

Querría agradecer sobremedida, la generosidad de todos los autores, compartiendo su experiencia y aclarando con un lenguaje sencillo, situaciones que en ocasiones pueden ser de una extrema complejidad. El tratamiento multidisciplinar es obligado en este síndrome y, es aquí donde esperamos que la guía sirva de brújula a los padres y profesionales implicados en la atención de estos niños. No tenemos que olvidar a sus médicos de atención primaria, enfermeras, cuidadores infantiles, maestros, padres de amigos, que esperamos puedan verse beneficiados de la existencia de un texto como este, pero sobre todo los que esperamos que se vean beneficiados, son los niños que padecen el síndrome.

Solo con que este manual pueda ser de utilidad y ayude a un mejor conocimiento y difusión de esta patología, todos los que hemos participado en él nos daremos por satisfechos.

Por último, decir que todo el Equipo que componemos el Centro de Cabeza y Cuello Dr. Llorente, en Oviedo, estamos orgullosos de patrocinar la realización de esta obra y que ello responde a una filosofía de Responsabilidad Social, la cual está en el ADN de nuestro Centro.

Santiago Llorente Pendás.

DESCRIPCIÓN DEL CUADRO

Santiago Llorente Pendás.
Fernando Molina Montalva.

1. INTRODUCCIÓN

La microsomía hemifacial (MHF) puede ser encontrada en la literatura médica con distintas denominaciones, en función de las variantes clínicas que presente, o recuerdo a los autores que efectuaron la descripción por primera vez de una determinada variante. Así, se pueden encontrar nombres como espectro óculo-aurículo-vertebral, síndrome facio-aurículo-vertebral, síndrome del arco braquial, displasia facial lateral o síndrome de Goldenhar. La MHF es una malformación craneofacial que se caracteriza por la falta de desarrollo, en distintos grados, de las estructuras que dependen del desarrollo del 1º y 2º arcos faríngeos o branquiales. Generalmente es unilateral, pero en aproximadamente un 10% de los casos puede existir afectación bilateral. Un 10-15% de los casos pueden existir malformaciones extracraneales, siendo las más frecuentes las cardíacas, renales y vertebrales.

2. INCIDENCIA Y PATRÓN HEREDITARIO

LA MHF es la tercera malformación o anomalía craneofacial congénita más frecuente, tras el labio hendido (leporino) y la fisura palatina. La MHF afecta aproximadamente a 1 de cada 5000 bebés que nacen (1/5000), pero es muy variable según la literatura científica (1/3500 hasta 1/26550). La inmensa mayoría de los casos son lo que se denominan casos esporádicos en los que no hay un patrón de herencia familiar. Existen pocos estudios de asociación del genoma completo con este cuadro y con resultados no concluyentes. Sin embargo, en una minoría de casos (1-2%) se podría constatar un patrón hereditario autosómico dominante.

3. ANATOMÍA PARA PADRES

En este epígrafe, se pretende familiarizar a los padres de niños con MHF, con una serie de términos anatómicos que

van a oír muchas veces a lo largo de su vida y, cuya comprensión, esperamos les haga entender mejor a los profesionales en sus explicaciones.

3.1 Anatomía normal del cráneo y de la cara.

El esqueleto del cráneo y de la cara protege el encéfalo y sus anexos, aloja los órganos de los sentidos y sirve de soporte a los órganos de la respiración y de la masticación (Fig. 1 y 2).

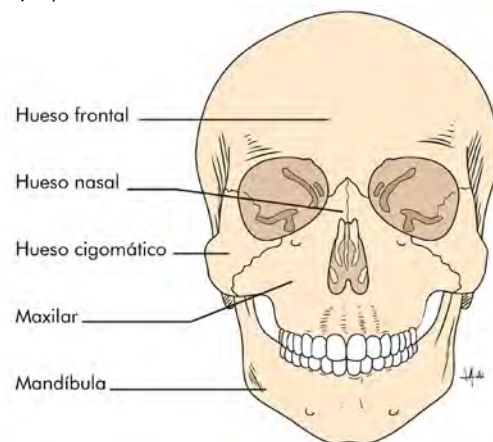


Fig 1. Visión frontal del cráneo y de la cara.

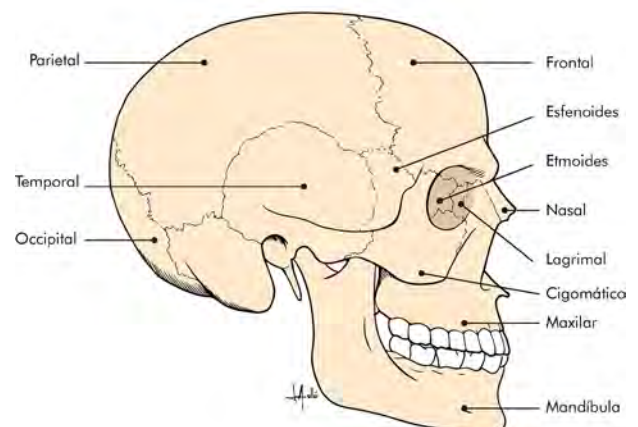


Fig 2. Visión lateral del cráneo y de la cara. El cráneo y la cara forman una unidad, salvo la mandíbula, que es móvil.

3.2 Anatomía normal de la mandíbula.

La mandíbula es el único hueso móvil de la cara. Se pueden distinguir distintas regiones: sínfisis, cuerpo y rama ascendente. La rama ascendente engloba a la apófisis coronoides y cóndilo mandibular (Fig. 3).

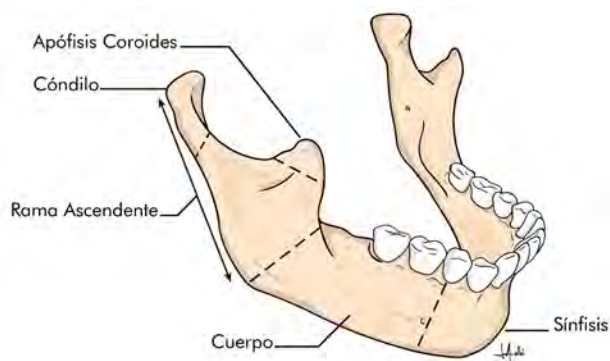


Fig 3. Anatomía de la mandíbula.

La rama ascendente es la parte de la mandíbula más afectada en el síndrome de MHF y la gravedad de su afectación condiciona las clasificaciones del síndrome más comúnmente utilizadas.

3.3 Anatomía normal de la articulación temporomandibular (ATM).

Es la articulación que existe entre el hueso temporal y la mandíbula. En realidad, se trata de dos articulaciones, una a cada lado de la cabeza, que funcionan sincronizadamente (Fig. 4 y 5).

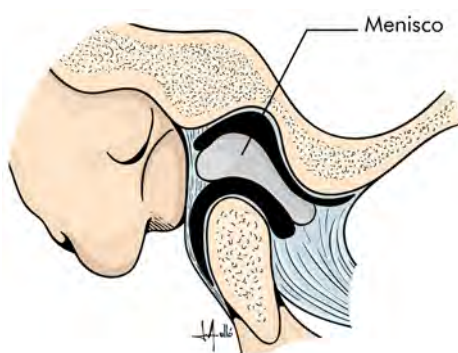


Fig 4. El cóndilo de la mandíbula y el temporal articulan con la interposición de un menisco.

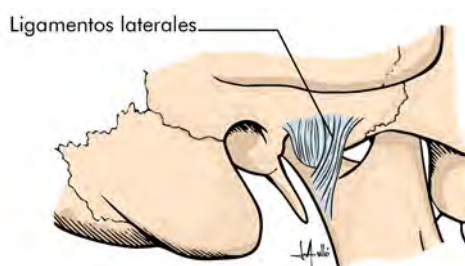


Fig 5. La articulación está fijada por una serie de ligamentos que son bandas de tejido que sirven para darle estabilidad.

3.4 Musculatura masticatoria.

Los músculos de la masticación más importantes, son el masetero, el temporal, el pterigoideo medial y el pterigoideo lateral. Su función depende el nervio trigémino. Son los músculos encargados de cerrar la boca. Su afectación en el síndrome de MHF es de los hechos más relevantes, como ocurre con la rama ascendente de la mandíbula, a la que todos están unidos para la movilización de la mandíbula (Fig. 6 y 7).

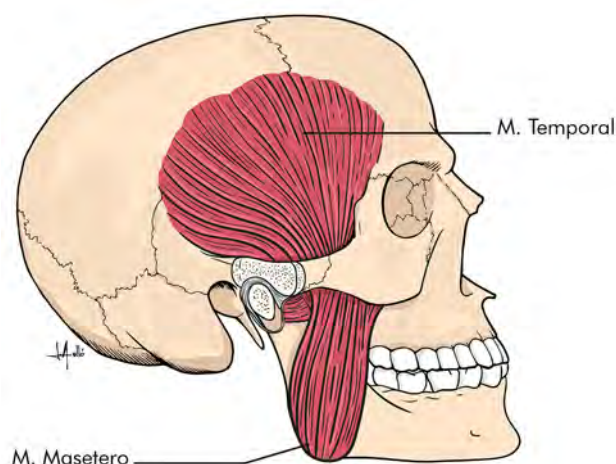


Fig 6. Los músculos temporal y masetero son los más voluminosos y potentes.

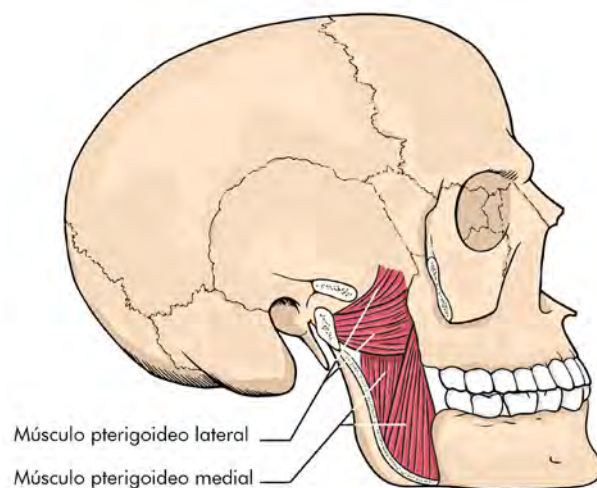


Fig 7. Músculos pterigoideos, ambos se encuentran en la vertiente interna de la mandíbula. En el esquema se ha quitado una porción de hueso para que sean visibles.

3.5 Musculatura de la mímica facial.

Los músculos de la mímica facial son los responsables de los gestos que puede expresar la cara (Fig. 8). Su función depende del nervio facial. Es por ello, que, ante una afectación del nervio facial, hay una parálisis de la función de la cara del lado afecto.



Fig 8. Musculatura de la mímica facial

3.6 Anatomía del oído.

Las ondas sonoras penetran a través del oído externo, hacen vibrar el tímpano, vibración que es transmitida a través de la cadena de huesecillos del oído medio (martillo, yunque y estribo) hasta el oído interno, donde se transforman en estímulos nerviosos que son transmitidos al cerebro a través del nervio auditivo (Fig. 9 y 10). En la MHF puede haber afectación de las tres porciones en que dividimos el oído, el externo, el medio y el interno, como se detallará en el capítulo 10.

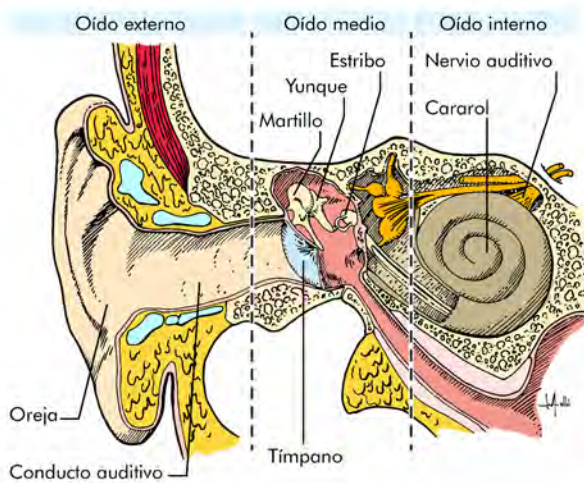


Fig 9 Anatomía normal del oído.



Fig 10. Esquema "instrumental" del funcionamiento de la audición. Las ondas sonoras hacen vibrar el tímpano y esta vibración se transmite a través de la cadena de huesecillos al oído interno.

4. ¿QUE SIGNIFICA UNA MALFORACIÓN DEL 1º Y 2º ARCOS BRANQUIALES?

El desarrollo embrionario de la cara dura 4 semanas, de la 4ª a la 8ª del desarrollo embriológico.

Este es un proceso extraordinariamente complejo, difícil de entender y que es algo continuo, que cambia cada día. Se originan una serie de plegamientos de diferentes estructuras que van apareciendo transformándose progresivamente en órganos y tejidos diferenciados.

En los primeros días de la 4ª semana de desarrollo embrionario, entre la porción que dará lugar al futuro cráneo y la prominencia cardíaca (futuro tórax), se originan una serie de prominencias y hendiduras que constituyen los denominados arcos faríngeos o branquiales (el nombre branquial proviene de que son el origen de las branquias en los peces) (Fig. 11).

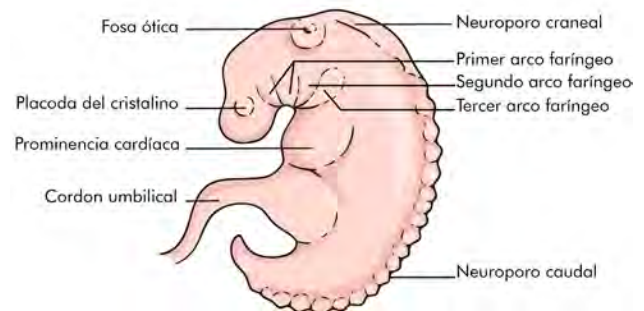


Fig 11. Inicio de la formación de arcos branquiales (faríngeos)

Al mismo tiempo que se inicia la formación de estos arcos, se produce la invasión de los mismos por células pluripotentes (que pueden diferenciarse en muchos tipos de células [óseas, musculares, nerviosas, etc...]) que migran desde ambos lados del tubo neural (futura médula espinal). Estas células (células de la cresta neural) son las que determinan la diferenciación de los arcos en las futuras estructuras que dependen de ellos.

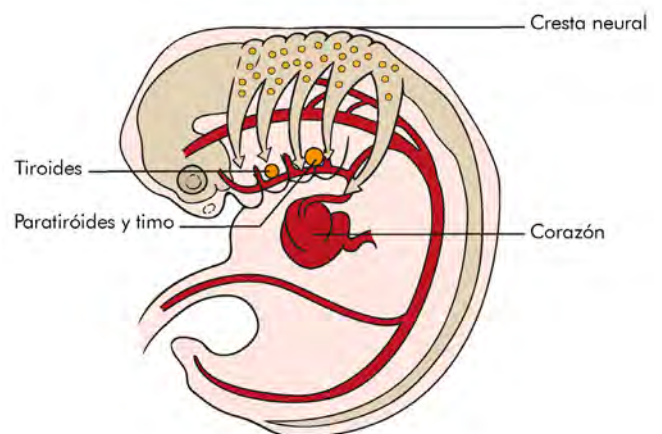


Fig 12. Migración de células de la cresta neural

En los vertebrados (especies que tenemos columna vertebral), se desarrollan en grado variable, 6 arcos. Se numeran del 1 al 6, desde la porción más superior a la inferior. En el humano, el 5º arco no se desarrolla y los que más lo hacen son el 1º y el 2º. Hay que entender que el mayor o menor desarrollo y resultado final del mismo, dependerá de la especie de vertebrado que estudiemos.

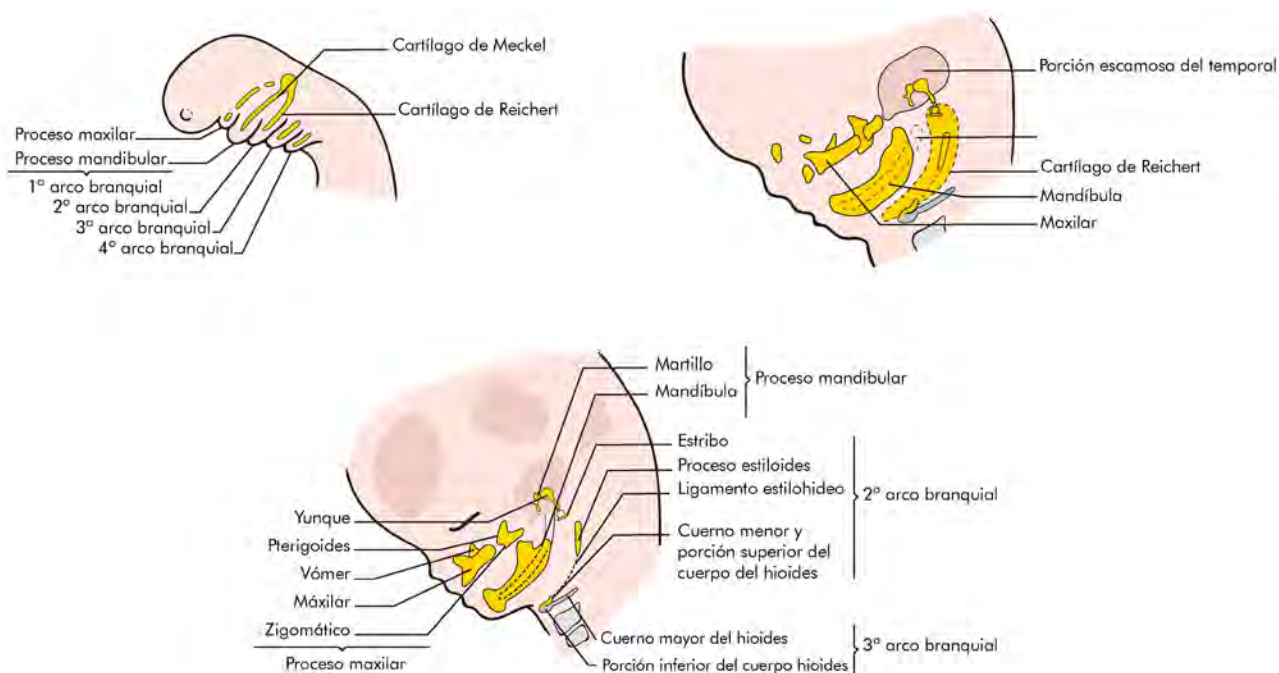


Fig 13. Desarrollo de los arcos branquiales con especial atención a la formación de estructuras óseas derivadas de los mismos

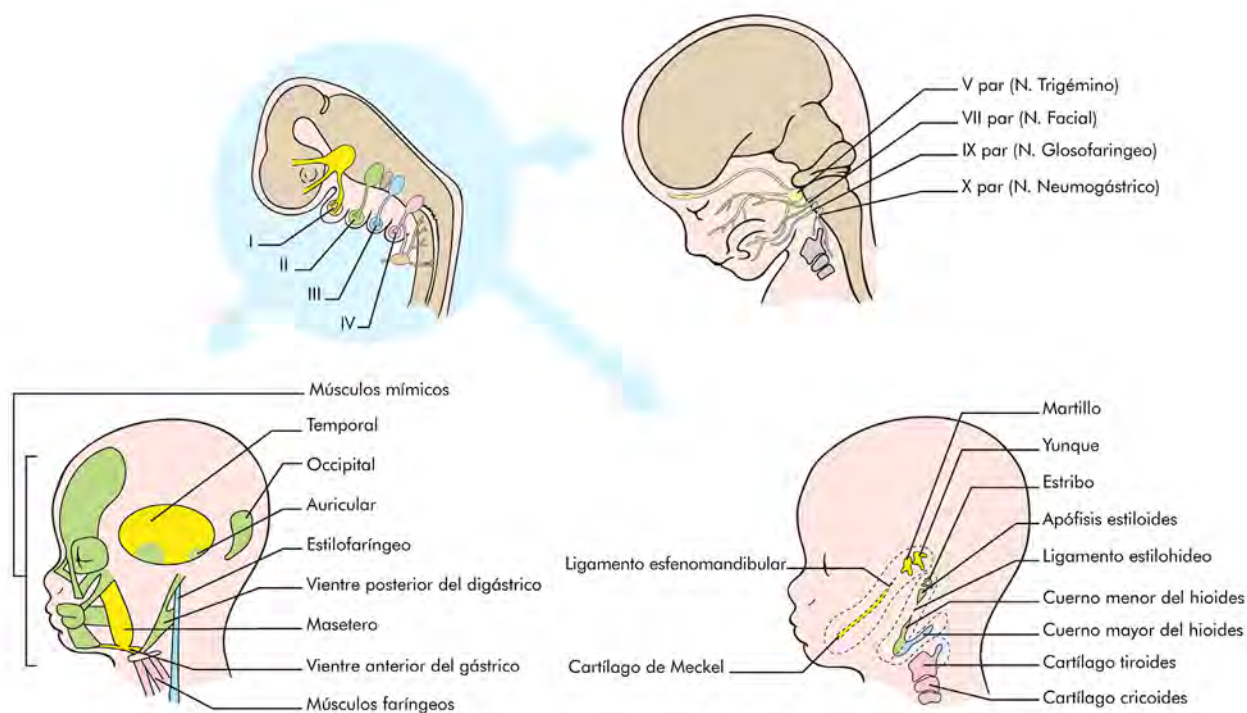


Fig 14. Estructuras nerviosas, musculares y óseas derivadas de los arcos branquiales I, II, III y IV.

En el desarrollo del 1º y 2º arco branquial se forman esbozos cartilaginosos, los cartílagos de Meckel y Reichert, que sirven a modo de guía (molde) de lo que serán algunos de los derivados óseos de estos arcos (Fig. 13). El cartilago de Meckel, el más voluminoso, desaparece a medida que se forma la mandíbula, el martillo y el yunque.

De cada arco branquial dependerá la formación de una serie de estructuras esqueléticas, musculares, vasculares y nerviosas. Lo que debemos entender, más allá de la

enorme dificultad que entraña la comprensión del desarrollo embrionario, es que estas estructuras, los arcos branquiales podríamos compararlos a ramas de un árbol, de cuyo desarrollo dependen diferentes estructuras (huesos, músculos, etc...). Así dependiendo del momento de desarrollo de la rama en que se origine el daño, éste será mayor o menor y por tanto, afectará en mayor grado a más o menos estructuras. En la Tabla 1 se esquematizan las diferentes estructuras que se forman a partir de cada arco.

Arco	Esqueleto	Nervio	Músculo	Arteria
Primero	Mandíbula Ligamento Esfenomandibular Ligamento malar anterior	V par (Nervio Trigémino)	Músculo de la masticación Tensor del paladar Tensor del tímpano Digastrico anterior Miohideo	Maxilar
Segundo	Estapedia Proceso estiloides Parte superior del hioides	VII par (Nervio Facial)	Músculo de la expresión facial Digastrico posterior Estilohideo Estadio Platisma	Estapedia
Tercero	Parte inferior del hioides	IX par (Nervio Glossofaríngeo)	Estilofaríngeo Constrictor superior	Carótida común Carótida interna
Cuarto	Cartílago tiroideo Cartílago epiglotis	X par (Nervio Neumogástrico)	Cricotiroideo Constrictor inferior	Arco aórtico Subclavia
Quinto	Se oblitera			
Sexto	Cartílago cricoide Complejo aritenoides	X par (Ramo laríngeo recurrente)	Intrínsecos de la laringe excepto cricotiroideo	Pulmonares

5. PATOGENIA (CAUSAS Y DESARROLLO DEL CUADRO)

El desarrollo exacto de la MHF no está del todo aclarado. Se han propuesto 3 hipótesis para explicar cómo se origina este cuadro:

5.1 Hipótesis vascular (malformación o hemorragia).

Se ha comprobado que una alteración en el desarrollo de una arteria, producida entre los 30 y los 45 días de desarrollo intrauterino, puede ser la causa de este cuadro. La severidad del cuadro dependería entonces, del momento de producción del daño (más severo cuanto más precoz) y de la magnitud del hematoma y daño a los tejidos circundantes producido, tejidos que darán origen a las estructuras faciales malformadas.

5.2 Daño en el cartílago de Meckel.

El daño en esta estructura, temporal, transitoria en el desarrollo embriológico, podría justificar los cuadros de MHF con afectación exclusivamente esquelética.

5.3 Alteración en el proceso de migración, proliferación y diferenciación de las células de la cresta neural.

Estas células pluripotentes son las que determinarán, mediante su transformación en distintas estirpes celulares

(óseas, musculares, vasculares o nerviosas) y, por tanto, el daño a las mismas puede ocasionar malformaciones en cada una de estas estructuras derivadas. El daño de estas células puede venir inducido por factores maternos (diabetes en el embarazo...), factores externos teratogénicos (tratamientos con talidomida, primidona o isotretinona durante el embarazo) o factores genéticos.

Estas tres teorías no son excluyentes entre sí ya que, por ejemplo, el cartílago de Meckel se forma íntegramente a partir de las células de la cresta neural, y las anomalías vasculares o hemorragias pueden alterar el desarrollo de estas células o del propio cartílago de Meckel. De la misma manera, el desarrollo anormal de las células de la cresta neural, puede ocasionar anomalías vasculares que justifiquen el cuadro.

6. CARACTERÍSTICAS CLÍNICAS

La MHF debe ser considerada como un cuadro con una gran variabilidad en cuanto al tipo de malformaciones presentes y a la severidad de las mismas. Las estructuras afectas serán las derivadas del desarrollo del 1º y 2º arcos branquiales: órbita, mandíbula, oreja, nervio facial y tejidos blandos adyacentes. El sistema de clasificación más ampliamente utilizado en esta patología es la clasificación OMENS, acrónimo en inglés de las estructuras afectas (Orbit, Mandible, Ear, facial Nerve and Soft tissues).

Tabla 2. Sistema de clasificación OMENS, con los distintos subtipos según la gravedad de la afectación.

C. OMENS	
O: Asimetría de la órbita (Orbit)	
00	Órbita con tamaño y posición normales
01	Tamaño orbitario anormal
02	Posición orbitaria (colocar una flecha de la posición, ej: 02 ↑ si es superior, 02 ↓ si es inferior)
03	Posición y tamaño orbitario anormales
M. Hipoplasia mandibular (Mandible)	
M0	Mandíbula normal
M1	La mandíbula y la fosa glenoidea son pequeñas, con una rama corta
M2A	La fosa glenoidea tiene una posición anatómicamente aceptable con referencia a la ATM opuesta
M2B	La ATM está desplazada inferior, medial y anteriormente, con un cóndilo severamente hipoplásico
M3	Existe ausencia completa de rama, fosa glenoidea y ATM
E: Deformidad en el oído externo (Ear)	
E0	Oreja normal
E1	Hipoplasia leve, pero todas las estructuras están presentes
E2	Ausencia del canal auditivo externo con hipoplasia variable de la concha
E3	Lóbulo mal posicionado, con ausencia de oreja. El remanente lobular generalmente está desplazado inferior y anteriormente
N: Compromiso de los nervios (Nerve)	
N0	No existe compromiso del nervio facial
N1	Compromiso superior del nervio facial (ramas temporal y cigomática)
N2	Compromiso inferior del nervio facial (ramas bucal, mandíbula y cervical)
N3	Todas las ramas del nervio facial están afectadas. Se pueden analizar otros nervios comprometidos, como el trigémino N V (sensorial), el hipogloso N XII, y al resto de los nervios craneales se los anota con su propio número
S: Deficiencia en tejido blando (Soft tissue)	
S0	No existe deficiencia de tejidos blandos no deficiencia muscular
S1	Deficiencia mínima de tejidos blandos y deficiencia muscular mínima
S2	Moderada – entre los dos extremos, S1 y S3
S3	Severa deficiencia de tejidos blandos debida a hipoplasia del tejido celular subcutáneo y del músculo

Seguiremos este sistema de clasificación en la descripción de las malformaciones de este cuadro.

6.1 Órbita.

Se puede afectar la órbita, el hueso malar (pómulo), la región temporal (sien) así como las estructuras contenidas en la órbita, ojo y párpados.

La afectación es variable siendo las más frecuentes la distopía orbitaria (mala posición), dermoides epibulbares (lesiones benignas en la conjuntiva), la ptosis palpebral (caída del párpado superior), los colobomas coroides o retinianos (hendiduras en el iris o la retina), la microftalmia (ojo de menor tamaño) y excepcionalmente la anoftalmia (falta total de desarrollo del ojo) (ver capítulo 7). El malar (pómulo) puede ser más pequeño y la región temporal (sien) también, por falta de desarrollo del músculo temporal.

6.2 Mandíbula:

Existen diferentes grados de afectación del desarrollo de la mandíbula y en menor medida del maxilar, con disminución del crecimiento de estos huesos. El grado de afectación de la mandíbula, lleva parejo una disminución o incluso, falta de desarrollo de la musculatura masticadora. Esto ocasiona una disminución del crecimiento del lado afecto de la cara.

Cuando oigan hablar a los médicos de la afectación de su hijo, escucharán con frecuencia el tipo de afectación que tiene, con unos nombres y dígitos. Esta denominación sirve para comunicarse de forma rápida y escueta, está basada en estudios de muchos niños y también trata de unificar los tratamientos al tipo de afectación que tenga cada niño.

El sistema de clasificación más ampliamente difundido para la descripción de la afectación mandibular, es la propuesta por Pruzansky en 1969, posteriormente modificada por Kaban en 1988, con la subdivisión del grado II de Pruzansky en dos categorías A y B (Tabla 3) (Para más detalles ver capítulo 4).

Clasificación de Pruzansky	
Grado I	Hipoplasia mínima mandibular con todas las estructuras presentes
Grado II	Cóndilo, rama y escotadura sigmoidea presentes, pero grosera alteración en forma y tamaño
Grado III	Rama mandibular puede estar reducida a una pequeña y delgada lámina de hueso, o no existir
Clasificación de Pruzansky modificada por Kaban	
I	Mandíbula de morfología normal pero pequeña
IIA	Rama mandibular corta de tamaño anormal, cavidad glenoidea en adecuada posición y funcional
IIB	Cavidad glenoidea en posición alterada, en posición inferior, medial y anterior
III	Ausencia de articulación temporomandibular (ATM)

Tabla 3. Clasificaciones de Pruzansky y la modificación de Kaban.

6.3 Oído.

La afectación principal de este cuadro, a nivel del oído, es la del pabellón auricular con distintos grados, desde mínimas deformidades hasta ausencia total de desarrollo. Es así mismo frecuente, la falta de desarrollo del oído externo (conducto auditivo) y también posible, la alteración del desarrollo del oído interno, que pueden condicionar diferentes grados de pérdida de audición (Para más detalles ver capítulos 6 y 10).

6.4 Afectación de nervios craneales.

El más frecuentemente afectado es el nervio facial (25%), encargado de dar movimiento a la musculatura de la mímica facial. Su afectación puede ser parcial, solo de algunas ramas, como la frontal y palpebral o total. Otros nervios que deben ser explorados, son el trigémino, nervio que recoge la sensibilidad de la cara y de la cavidad oral y el hipogloso, responsable del movimiento de la lengua.

6.5 Malformaciones de los tejidos blandos.

Pueden verse comprometidos los tejidos de la región preauricular, mejilla y labios. Puede haber distintos grados de atrofia (falta de desarrollo) del tejido celular subcutáneo y de la musculatura facial. Es muy habitual, la existencia de tubérculos cutáneos que generalmente están asociados a la existencia de restos de cartílago en el tejido celular subcutáneo. La macrostomía (boca más grande de lo normal) es el reflejo de la falta de fusión del músculo orbicular de los labios en el lado afecto (Para más detalles ver capítulo 3).

GLOSARIO

Síndrome de Goldenhar: Asocia además de las anomalías propias de la MHF, malformaciones vertebrales (70%), malformaciones del sistema nervioso central (45%), cardíacas (40%) y del sistema genitourinario (20%).

Autosómico dominante: El patrón de herencia autosómica dominante se da cuando el alelo alterado es dominante sobre el normal y basta una sola copia para que se exprese la enfermedad. Al ser autosómico, el gen se encuentra en uno de los 22 pares de cromosomas no sexuales, o autosomas, pudiendo afectar con igual probabilidad a hijos e hijas.

Efectos teratogénicos: Las malformaciones o anomalías de carácter anatómico o funcional, provocadas en el feto por la administración de medicamentos a la madre durante la gestación.

CONSEJO GENÉTICO EN MALFORMACIONES DE LA ESFERA DEL 1º Y 2º ARCO BRANQUIAL

Andrea Otero González.
Rubén Cabanillas Farpón.

La herencia genética que recibimos de nuestros padres (genotipo) no solo determina nuestros rasgos o características físicas (fenotipo), sino también las posibilidades que tenemos de desarrollar ciertas enfermedades. Se recomienda, a los padres con un niño con diagnóstico de microsomía hemifacial (MHF), realizar un proceso de asesoramiento genético con un profesional. En éste, se pretende ayudar al paciente y/o familiares a:

1. Entender los conceptos médicos de la MHF, incluyendo el diagnóstico, curso, causas y manejo clínico.
2. Saber cómo la herencia contribuye a la patología y el riesgo de recurrencia (que haya nuevos enfermos) u ocurrencia (que aparezca la enfermedad) en la familia.
3. Entender las alternativas para reducir el riesgo de ocurrencia o recurrencia.
4. Elegir la actuación más apropiada en función del riesgo, las opciones disponibles y los principios éticos y / o religiosos.
5. Entender las implicaciones, ventajas y limitaciones de un estudio genético y los resultados que se pueden derivar, así como sus consecuencias.

El objetivo final del proceso de asesoramiento genético es facilitar la toma de decisiones en relación a la realización de eventuales estudios genéticos, de acuerdo con los valores y creencias personales y, actuar en concordancia con la decisión tomada.

Un papel fundamental del asesor genético en estos casos, es identificar qué pacientes tienen como único síntoma la MHF y en cuales esta patología forma parte de un síndrome más complejo. Un síndrome es un conjunto de síntomas que caracteriza a una enfermedad. Para identificar estos casos, se debe recoger adecuadamente la historia familiar, el árbol genealógico con tres generaciones y realizar una exploración física completa.

Con esta información se decide cual sería el test genético adecuado y las evaluaciones complementarias necesarias. Tener un diagnóstico genético puede ayudar a las familias a saber la causa de la malformación y el riesgo de que vuelva a ocurrir en futuros embarazos (también llamado riesgo de recurrencia). Además, como se ha comentado anteriormente, cuando se diagnostica un síndrome, frecuentemente hay otros posibles síntomas que puedan aparecer en el paciente aparte de la MHF, siendo las alteraciones más frecuentes las cardíacas (tetralogía de Fallot, defecto del canal atrioventricular, etc.), renales (hidronefrosis, etc.), vertebrales (aplasia radial, etc.) y del sistema nervioso central (hidrocefalia, encefalocele occipital, holoprosencefalia, etc.). Por lo tanto, es importante tener ese conocimiento previo, para poder hacer prevención y diagnóstico precoz de los síntomas, con un manejo médico adecuado al riesgo.

1. ¿CUÁL ES LA FRECUENCIA DE LA MHF?

La MHF es la tercera malformación o anomalía craneofacial congénita más frecuente, tras el labio leporino y la fisura palatina.

Se estima que la prevalencia de MHF varía entre 1 de cada 3.500 nacidos vivos a 1 cada 26.550. En España se calcula que nacen 16 niños/as con MHF cada año. Existe mayor incidencia en hombres que en mujeres, aproximadamente con una ratio 3:2.

Posiblemente la frecuencia de la enfermedad sea mayor debido a que muchos casos, con síntomas menos graves, estén aún sin diagnosticar. Pacientes con la misma alteración genética pueden expresar una clínica variable en cuanto al tipo de malformaciones presentes y severidad, incluso dentro de una misma familia, conociéndose este fenómeno como expresividad variable.

La MHF también se conoce por otros nombres como espectro oculoauriculovertebral, síndrome de Goldenhar, displasia oculoauriculovertebral o secuencia facioauriculovertebral.

2. ¿POR QUÉ OCURRE LA MHF?

Para la mayoría de los pacientes la causa es desconocida, aun así, algunos casos pueden relacionarse con causas ambientales y en otros la genética juega un papel fundamental.

3. MHF AMBIENTAL O ADQUIRIDA

No hay una causa conocida de MHF. Sin embargo, algunos estudios ponen de manifiesto factores de riesgo ambientales en el embarazo que podrían estar asociados con la aparición de MHF en la descendencia. Algunos posibles factores de riesgo podrían ser:

- **Ciertos fármacos ingeridos durante el embarazo:** fármacos vasoactivos (Pseudoefedrina, Aspirina o Ibuprofeno, etc.), Primidona (antiepiléptico) y Ácido retinoico (tratamiento dermatológico). La talidomida también se relacionó con la aparición de casos de MHF.
- **Sangrado materno en el segundo trimestre**
- **Diabetes mellitus**
- **Gestación múltiple**
- **Uso materno de tecnología de reproductiva asistida (ART)**

4. MHF HEREDITARIA

Para comprender mejor las causas de la MHF hereditaria, es necesario tener unas nociones sobre genética humana.

4.1 Bases de la genética.

El cuerpo humano está formado por aproximadamente 30 billones de células. Dentro del núcleo de cada célula, se encuentra el ADN empaquetado en unas estructuras llamadas cromosomas (Fig. 1).

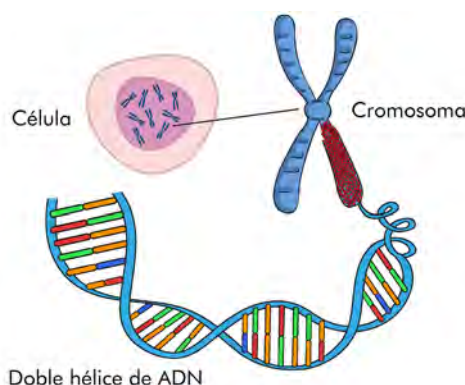


Fig 1. ADN es la abreviatura de Ácido Desoxirribonucleico. Está formado por la unión de muchos nucleótidos. Cada nucleótido está

constituido por tres unidades: un azúcar (desoxirribosa), una base nitrogenada (existen cuatro tipos: adenina, timina, guanina o citosina) y un grupo fosfato.

Cada molécula de ADN está constituida por dos cadenas o bandas formadas por un elevado número de nucleótidos. Estas cadenas están unidas entre sí por puentes de hidrógeno y se enrollan formando una doble hélice. Las dos cadenas se unen de manera específica según el tipo de base nitrogenada (las adeninas con las timinas y las guaninas con las citosinas).

El ADN es la molécula portadora de la información genética, que posibilita la función y organización celular y su transmisión de una generación a la siguiente.

Los humanos tenemos 23 pares de cromosomas (46 cromosomas en total). Una copia del cromosoma se hereda del padre y otra de la madre. Tenemos 22 pares que se llaman "autosomas" y son iguales tanto en hombres como en mujeres y otro par, que se conoce como "cromosomas sexuales" (las mujeres tienen los cromosomas XX y los hombres XY). Se suele representar esquemáticamente en el cariograma (Fig. 2).

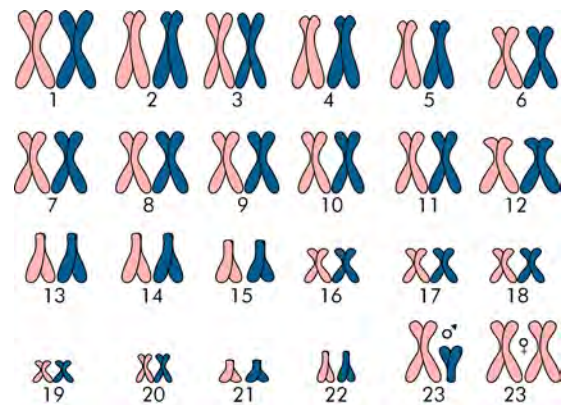


Fig 2. Cariograma. Representación esquemática de los cromosomas presentes en cada una de las células del cuerpo humano. 22 pares de autosomas y un par sexual (el 23) que determina el sexo.

Los genes son pequeñas porciones del ADN que codifican información específica (Fig. 3).

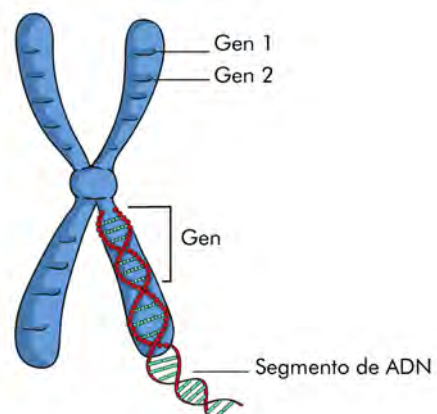


Fig 3. Esquema representativo de los genes.

Los humanos tenemos alrededor de 20.000 genes, localizados a lo largo de los cromosomas y que le dan instrucciones a la célula de como funcionar. Los genes determinan los rasgos, por ejemplo, el grupo sanguíneo y el color de ojos, pero también nos predisponen a enfermedades.

4.1 Patrones de herencia en MHF.

En la MHF se han observado los siguientes patrones de herencia:

- **Autosómico dominante.** Solo es necesaria una copia del gen alterada para que el trastorno se manifieste y afecta a ambos sexos por igual. La alteración genética la puede transmitir el padre o la madre y cada descendiente tiene una probabilidad del 50 por ciento de heredarla y padecer la enfermedad (puede haber expresividad variable).
- **Autosómico recesivo.** Son necesarias las dos copias del gen alteradas, una de cada progenitor, para que el trastorno se manifieste. Afecta a ambos sexos por igual. Si ambos padres son portadores (tienen una copia alterada del gen, pero no presentan la enfermedad), tienen una probabilidad de 1 en 4, o del 25 por ciento, en cada embarazo de tener un hijo con MHF independientemente del sexo.

Aproximadamente el 1%-2% de las familias con MHF presentan un modo de herencia autosómico dominante. En otras ocasiones no existen antecedentes aparentes de la patología en la familia. En estos casos sin antecedentes familiares, la enfermedad puede deberse a una alteración genética con modo de herencia autosómico recesivo (padres portadores) o puede que el paciente sea la primera persona de la familia con la alteración genética (llamado alteración genética "de novo"). También es posible que haya familiares con síntomas leves, pasando estos desapercibidos, y el paciente presente más afectaciones (expresividad variable).

Las observaciones realizadas en familias con padres sanos que tienen un hijo con MHF, demuestran que la probabilidad general de tener otro hijo con este trastorno (riesgo de recurrencia) es de alrededor del 2 al 3 por ciento. Aun así, según el patrón de herencia genética, el riesgo puede ser mayor. En la consulta de asesoramiento genético, con una evaluación completa sobre la familia, se orienta sobre este riesgo a la pareja.

La MHF puede aparecer como síntoma aislado o acompañado de otros síntomas. Se ha descrito que hasta el 70% de los pacientes pueden tener asociados otros síntomas formando parte de un síndrome. Los tipos de alteraciones genéticas más frecuentemente descritas son:

- **Alteraciones cromosómicas (comprenden más de un gen):** Desbalances de los cromosomas 4, 5, 7, 8, 9,

14, 18, 21, 22 o cromosomas sexuales. Es posible detectar un desbalance de material genético (duplicaciones y deleciones) hasta en el 14% de los casos. Se ha reportado frecuentemente la alteración del cromosoma 14q32 asociada con la enfermedad.

- **Causas monogénicas:** Afectan a un solo gen. Se han descrito varios genes potencialmente asociados con la MHF y habitualmente asociados con rasgos sindrómicos. Entre ellos destacan:
- **SALL1:** Estos pacientes pueden presentar síntomas similares al síndrome de Townes-Brocks con cuatro signos principales: 1) defectos anales, desde una simple anteversión a un ano imperforado con fístula rectovaginal; 2) malformación de los pabellones auriculares (protrusión preauricular, malformación del helix, meato externo acústico estenótico); 3) anomalías de los dedos (pulgar trifalángico, pulgar bífido, hexadactilia); y 4) cualquier forma y grado de sordera. Se pueden asociar malformaciones de los pies, anomalías renales y cardíacas.
- **TCOF1:** Asociado al síndrome de Treacher Collins tipo 1. Se trata de un trastorno del desarrollo craneofacial. Las características incluyen fisuras palpebrales antimongoloides (ojos inclinados para abajo), coloboma del párpado, micrognatia (mandíbula pequeña), microtia (deformidad de los pabellones auditivos) y otras deformidades de las orejas, arcos cigomáticos hipoplásicos, y macrostomia (fisura facial transversa). Pérdida auditiva conductiva y paladar hendido a menudo están presentes.
- Adicionalmente, existen genes candidatos, cuya asociación con la MHF necesita ser confirmada. Entre ellos están genes como *BAPX1*, *EDNRB*, *EPAS1*, *FGF3*, *GATA3*, *GBX2*, *KLF12*, *MYT1*, *NRP2*, *OTX2*, *PLCD3*, *ROBO1*, *SEMA7A*, *SHROOM3*.

5. ESTUDIOS GENÉTICOS

Algunos de los análisis disponibles que permiten realizar un diagnóstico genético de la MHF son:

- **Cariotipo:** examina los cromosomas para identificar si están en el número correcto y si ha habido alguna reordenación, pérdida o ganancia de algún fragmento grande de material genético (translocaciones, deleciones o duplicaciones). Este tipo de análisis ha sido la técnica históricamente más utilizada para tratar de diagnosticar este tipo de casos.
- **Hibridación fluorescente in situ (FISH por sus siglas en inglés):** este test puede detectar pequeñas aberraciones cromosómicas.
- **Microarray aCGH:** permite inferir la presencia de ganancias o de pérdidas de ADN en regiones concretas del genoma con mucha más precisión, pudiendo detectar hasta la pérdida o ganancia de una sola base.

- **Secuenciación:** determina el orden de las bases que forman la molécula de ADN y detecta si hay algún cambio con respecto a la secuencia de referencia.

Los espectaculares avances tecnológicos experimentados en los últimos años han permitido diagnosticar genéticamente de manera exponencial a pacientes en los que la causa de su enfermedad era desconocida. Anteriormente se secuenciaba gen por gen tratando de buscar la causa de las enfermedades, haciendo el proceso más largo, caro y poco efectivo. Actualmente es posible realizar secuenciación de nueva generación o NGS por sus siglas en inglés "*next generation sequencing*". Esta nueva tecnología permite secuenciar millones de fragmentos de ADN al mismo tiempo, haciendo posible hacer el estudio genético de manera mucho más rápida y efectiva y permitiendo estudiar cientos de genes a la vez, incluso el genoma completo.

Gracias a la secuenciación de nueva generación actualmente es posible realizar en la práctica clínica el estudio de exomas, que se basa en estudiar toda la parte codificante de los genes (los fragmentos de DNA que se transcriben para dar lugar a las proteínas). El exoma humano constituye cerca del 1% del total del genoma. Es la parte funcional más importante del genoma y la que se cree que contribuye en mayor medida al fenotipo final de un organismo.

Cuando se considera que puede haber una causa de MHF hereditaria, tras el proceso de asesoramiento genético, se recomienda realizar inicialmente un cariotipo para descartar grandes reordenamientos, pérdidas o ganancias de fragmentos cromosómicos. Posteriormente, en el caso de tener un cariotipo normal, probablemente a día de hoy, realizar la secuenciación del exoma mediante tecnología NGS sea la opción más coste-efectiva.

GLOSARIO

Deleción: mutación caracterizada por la pérdida de material genético.

Genoma: Totalidad del material genético que posee un individuo.

Genotipo: Conjunto de los genes que existen en el núcleo celular de cada individuo.

Fenotipo: Características físicas que un individuo presenta como resultado de la interacción entre su genotipo y el medio. Es realmente como es el individuo, pues no toda la información genética que posee, se traduce en rasgos visibles o detectables. El ambiente en que se desarrolla el individuo, tiene una influencia fundamental en este sentido.

EVALUACIÓN INICIAL DEL NIÑO CON MICROSOMÍA HEMIFACIAL

Mercedes Martín Pérez.

El nacimiento de un niño con una Microsomía Hemifacial (MHF) supone para los padres y profesionales que se ven implicados, un cúmulo de interrogantes, conjeturas y un choque emocional muy importante.

Es por ello que es importante estratificar y priorizar los cuidados de estos niños, con atención a las distintas patologías que les pueden afectar, prestando especial atención a la situación emocional que esto supone.

Lo primero que hay que conocer es que la MHF es un cuadro de una gran variabilidad en cuanto a su presentación, de afecciones graves y otros muy leves, que incluso pueden hacer pasar desapercibido el diagnóstico.

El diagnóstico en un recién nacido se basa en una exploración clínica detallada con el posterior apoyo de pruebas para la confirmación y cuantificación de la afectación.

1. EL EQUIPO DE ATENCIÓN

La evaluación inicial y el seguimiento del niño con MHF debe centralizarse en hospitales de referencia, con unidades especializadas en la atención de estos niños.

Dentro de la gran cantidad de profesionales que van a participar en la evaluación y posibles tratamientos de un niño con MHF, es muy importante la figura del Coordinador. En nuestro país suele ser el cirujano reconstructor (un cirujano maxilofacial o cirujano plástico), el encargado de la evaluación inicial y seguimiento a lo largo del desarrollo del niño. Será como un director de orquesta que va dando paso a los demás especialistas para que cuando sea preciso cada uno ejerza su función. En la evaluación inicial el papel de los pediatras es fundamental, pero son muchos los especialistas que pueden tener que evaluar y tratar al niño. Es labor de este coordinador el asegurarse que todos ellos conocen las peculiaridades del síndrome que presenta el niño y ejecutan la valoración y tratamientos precisos. La labor de

asesoramiento de los padres, en todos y cada uno de los pasos a seguir, es fundamental. El coordinador es el profesional que debe conocer la situación real del paciente en todo momento y debe constituir el apoyo de la familia ante cualquier duda o adversidad.

2. EVALUACIÓN Y ATENCIÓN DEL NIÑO CON MHF

En aras a esquematizar la evaluación de un niño con MHF, dividiremos la misma en los distintos periodos de desarrollo del niño y también haremos un apartado para la atención a las familias.

2.1 Periodo Neonatal (primeras 4 semanas de vida).

2.1.1 Evaluación de la vía aérea:

Puede verse comprometida por la falta de desarrollo de los maxilares, por la obstrucción del paso de la nariz a la faringe (atresia de coanas) o posición posterior de la lengua. Podrían requerir, estos cuadros, medidas posicionales como posicionar al bebé boca abajo para no favorecer la obstrucción por la caída de la lengua y en casos muy severos, incluso se podría llegar a cirugía de tracción lingual o eventual traqueostomía temporal. La atresia de coanas bilateral (obstrucción de ambas fosas nasales) (Fig. 1) impide la respiración nasal del niño y necesitará corrección quirúrgica en las primeras semanas de vida, mediante cirugía endoscópica (Fig. 2).

Los ronquidos y apneas (pausas de la respiración prolongadas) durante el sueño no son infrecuentes en estos niños y pueden requerir evaluación y tratamiento en algunas ocasiones.

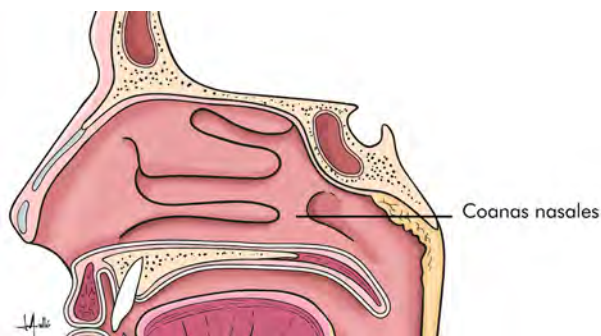


Fig 1. Las coanas son el punto anatómico de conexión de las fosas nasales con la faringe. En la atresia, este paso está obstruido por un tabique que puede ser de tejido óseo o mucoso. La afectación puede ser uni o bilateral.

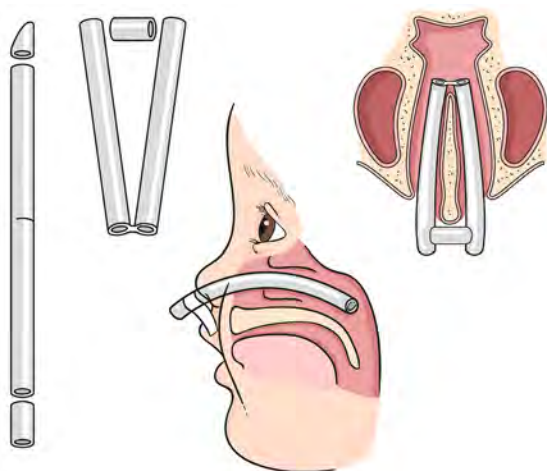


Fig 2. Una vez resuelta la obstrucción se deja durante un tiempo unos drenajes que evitan que las coanas se vuelvan a cerrar.

2.1.2 Evaluación de la deglución:

La deglución puede verse dificultada por debilidad, falta de desarrollo muscular, macrostomía (malformación de la comisura bucal), de estos niños. Esto es más evidente en los casos en los que existe dificultad respiratoria asociada. En estos casos puede verse favorecida la desnutrición y el paso de alimento a la vía respiratoria (broncoaspiración). En los casos de una gran dificultad para la alimentación se pueden utilizar, de forma temporal, sondas de alimentación (Fig. 3) o una gastrostomía (Fig. 4). En los poco habituales casos de asociación de labio o paladar hendido se seguirán los protocolos de alimentación de estos niños.

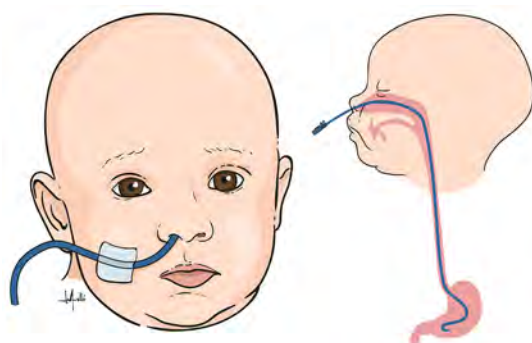


Fig 3. Esquema de sonda nasogástrica.

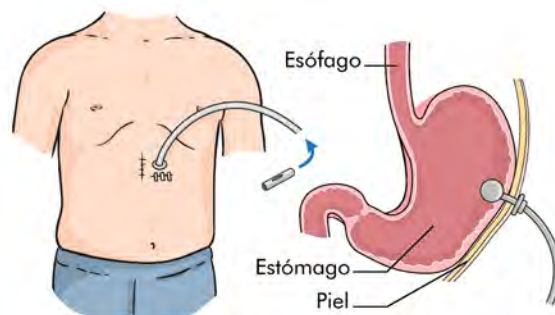


Fig 4. Esquema de gastrostomía percutánea.

Mención especial merece en esta apartado un cuadro que suele requerir, al igual que la atresia de coanas, una intervención en las primeras semanas de vida, como es la macrostomía (Fig. 5). Esta intervención estará indicada en esta edad, si interfiere de forma importante con la alimentación del bebé, ya que estos niños pueden tener muchas dificultades para mantener el alimento dentro de la boca.

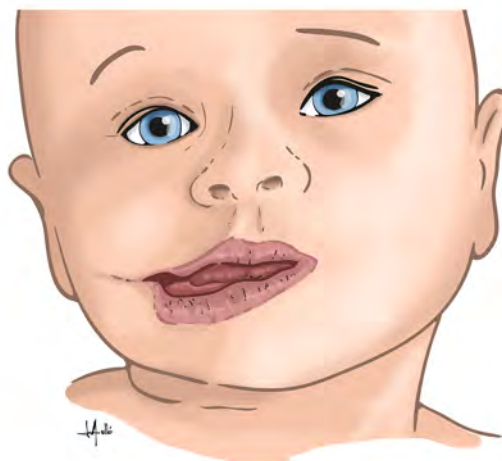


Fig 5. Esquema de macrostomía.

Cuando se repara un macrostoma (Fig. 6), se utiliza como referencia la distancia que existe entre la línea media facial y la comisura oral del lado sano. En los casos bilaterales, la referencia lateral es una línea que baja desde el ligamento cantal interno en ambos ojos. La reconstrucción correcta de un macrostoma implica corregir la capa de mucosa, luego la capa muscular de la mejilla y por último la piel. De la misma manera, la reconstrucción del pliegue de la comisura oral utilizando una zetaplastia y una sobrecorrección hacia la línea media de 1 a 2 mm que se compensará por la relajación secundaria de los tejidos después de cicatrizar.

2.1.3 Evaluación de la audición:

Dependiendo del hospital y la Comunidad Autónoma el protocolo de detección precoz de sordera puede variar, pero en muchos hospitales se realiza una prueba de detección a las 24 h del nacimiento. Para más detalles ver capítulo 10.

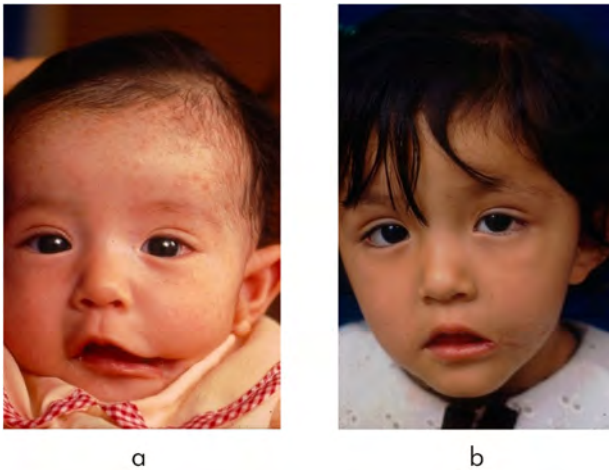


Fig 6. A. Niña de 1 mes de edad con macrostoma izquierdo. B. La paciente a los 3 años de edad. La reparación del macrostoma fue efectuada a los tres meses de edad. Nótese la simetría del tamaño de las hemi-bocas derecha e izquierda, así como la distribución regular de tejidos en la comisura labial izquierda.

2.1.4 Evaluación del sistema cardiovascular, genitourinario, pulmonar y sistema nervioso central.

Se debe descartar su afectación, aunque es excepcional que comprometa la vida del niño. En los primeros meses de vida, si existen signos de afectación, se completarán con estudios pormenorizados por parte de cada uno de los especialistas implicados.

2.1.5 Evaluación de existencia de parálisis facial:

Por si requiere algún tipo de actuación inmediata, sobre todo en cuanto a la protección ocular y a la contribución que la misma puede suponer a las dificultades de la deglución. Mucho menos frecuentes son las afectaciones de otros nervios como el trigémino (nervio sensitivo) o el hipogloso (nervio encargado de la movilidad de la lengua).

2.1.6 Evaluación oftalmológica:

Si bien es rara, la afectación grave del globo ocular, se deben descartar la presencia de malformaciones que puedan comprometer la visión o la integridad ocular. Para más detalles ver capítulo 7.

2.2 En los primeros meses de vida

2.2.1 Evaluación de la columna cervical:

Para la detección de anomalías en la columna cervical se deben realizar pruebas radiológicas. No son infrecuentes las malformaciones vertebrales (hemivertebbras, ausencia de vertebrales, fusiones costales, escoliosis...) que en caso de existir requerirán la evaluación por parte de un traumatólogo especializado. En los casos de afectación severa, cuando el estado general del niño permita la realización de un TC, pues debe hacerse bajo anestesia general, éste debe incluir todo el macizo craneofacial y la

columna cervical. Esto será de gran ayuda en el diagnóstico exacto del grado de afectación de la MHF en todas estas estructuras (huesos maxilares, oído, columna cervical y sistema nervioso central).

2.2.2 Evaluación oftalmológica:

Se debe explorar la agudeza visual para descartar la necesidad de utilizar gafas.

2.2.3 Evaluación definitiva de la audición y planificación del esquema de tratamiento en caso de existir afectación.

2.2.4 Seguimiento del desarrollo motor:

Son poco frecuentes estas alteraciones, generalmente asociadas a problemas en el sistema nervioso central (cerebro). El pediatra y los padres estarán atentos al control de la cabeza (antes de los 4 meses), la sedestación (mantenerse sentado) (antes de los 9 meses), etc. Para más detalles ver capítulo 12.

2.2.5 Evaluación detallada de la malformación esquelética facial.

Determinación precisa del grado de afectación de los distintos huesos de la cara, sobre todo de la mandíbula, pero también del maxilar superior o del cigoma (pómulo). Esto permitirá establecer un plan de actuación a lo largo de la vida del paciente, en función del grado de afectación. Esta evaluación y planificación la realizará el cirujano que ejerce la función de coordinador del tratamiento.

2.3 De 1 a 3 años.

2.3.1 Seguimiento del desarrollo del lenguaje:

A cargo de un médico fonoiatra y del logopeda.

2.3.2 Seguimiento del desarrollo intelectual:

Es importante destacar que la inmensa mayoría de los niños con MHF no tienen ningún tipo de afectación intelectual, pero en contadas ocasiones se pueden asociar cuadros de hidrocefalia o algún cuadro de la esfera autista.

2.3.3 Evaluación dental para control de la dentición decidua (dientes de leche) y educación del niño en hábitos de higiene oral adecuados.

En ocasiones puede haber asociados al síndrome algunos déficits en la formación del esmalte que es preciso seguir. Se controlará así mismo la existencia de signos de respiración oral, interposición lingual, succión digital o utilización de chupos que pudiesen agravar la malformación facial existente. En estos casos, la colaboración con un logopeda es muy importante y puede ser necesaria la evaluación de la existencia de hipertrofia

amigdalas o de adenoides (vegetaciones) por parte del otorrinolaringólogo.

2.3.4 Evaluación del patrón y calidad del sueño por parte de los padres.

En caso de existencia de ronquidos o apneas (pausas de la respiración prolongadas), sueño poco reparador, comportamiento hiperactivo, somnolencia diurna, enuresis nocturna (micción incontrolada durante la noche), puede ser aconsejable la evaluación por una unidad de sueño, pues en la MHF no es infrecuente la asociación de un síndrome de apnea obstructiva del sueño (SAOS). En niños, la causa más frecuente de SAOS es la existencia de una hipertrofia de amígdalas y adenoides. Este control, sobre la calidad del sueño del niño, deberá de seguirse a lo largo de todo el desarrollo.

Otro cuadro que puede presentarse en estos niños, es un síndrome de piernas inquietas, caracterizado por la sensación de dolor en las piernas, generalmente a últimas horas del día y el movimiento frecuente de las mismas durante el sueño.

2.3.5 Exploración de la agudeza visual y de alteraciones en el movimiento de los ojos (ver capítulo 7)

2.4 A los 5-6 años.

Evaluación del desarrollo de la erupción de la dentición definitiva. El profesional adecuado para esto será un ortodoncista familiarizado con el tratamiento de malformaciones craneofaciales. La coordinación entre el ortodoncista y el cirujano maxilofacial es fundamental a lo largo de todo el desarrollo del niño, para planificar las diferentes actuaciones necesarias en cada etapa de desarrollo.

2.5 A los 9-10 años.

Evaluación y planificación del tratamiento de las deformidades del pabellón auricular, aunque en general, la corrección de esta deformidad se suele realizar cuando el niño la demanda, pero no antes de esta edad.

3. EVALUACIÓN FAMILIAR DEL PACIENTE CON MICROSOMÍA HEMIFACIAL (MHF)

Son tres los apartados que nos parecen fundamentales en este apartado.

3.1 Consejo genético.

Es importante el estudio genético del niño y de la familia. Aunque son pocos los casos de MHF con un patrón hereditario, es importante detectarlos para dar a la familia un consejo en cuanto al riesgo de aparición de la

malformación en el caso de tener más descendencia (ver capítulo 2).

3.2 Evaluación psicológica.

El entorno familiar debe recibir apoyo psicológico desde el momento mismo del nacimiento (sobre todo padres y hermanos). Es importante contactar con psicólogos habituados a este tipo de situaciones. En el capítulo 12 se hace una detallada valoración de este aspecto, con especial hincapié en la valoración y seguimiento del niño.

3.3 Evaluación social.

La familia debe estar en permanente contacto con los trabajadores sociales, que les ayuden a solventar problemas de obtención de recursos o gestión de derivaciones necesarias, en el caso de que en su Comunidad no se pueda prestar una atención integral al niño.

En definitiva, la evaluación, seguimiento y tratamiento de un niño con MHF es un proceso complejo, que debe ser individualizado en función del grado de afectación de cada niño pero que, si se realiza de una forma coordinada y efectiva, culminarán en la mayoría de los casos, con adultos normales desde el punto de vista físico e intelectual, perfectamente integrados en su entorno social.

GLOSARIO

Hidrocefalia: Trastorno cuya principal característica es la acumulación excesiva de líquido cefalorraquídeo en el cerebro y que puede ocasionar síntomas derivados del mismo.

AFECTACIÓN ESQUELÉTICA EN LA MICROSOMÍA HEMIFACIAL

Fernando Molina Montalva.
Fernando Gómez López.

1. INTRODUCCIÓN

En este capítulo nos centraremos exclusivamente en las alteraciones del esqueleto facial de la microsomía hemifacial (MHF) y en la forma en que se tratan.

Las formas de alteración ósea en la MHF son la ausencia de estructuras (aplasia /atresia en el caso de conductos), falta de desarrollo correcto o completo de alguna estructura (hipoplasia) o alteración en la forma, estructura (displasia) o posición (distopia).

Estas diversas alteraciones causan la principal característica de la MHF: la asimetría del esqueleto facial.

2. ESTRUCTURA FACIAL. TERCIOS FACIALES

Para su estudio funcional el esqueleto facial está dividido en tres partes o tercios faciales (Fig. 1), abarcando desde la frente al mentón, donde se encuentran las diferentes estructuras de la cara. Éstos son:

- Tercio superior: Comprende desde la frente (hueso frontal) hasta la parte superior de las órbitas, donde están las cejas (arcos supraciliares - techo órbita).
- Tercio medio: Comprende toda la zona central facial con las órbitas, pómulos (huesos maxilares – arcos cigomáticos), nariz, maxilar superior y arcada dentaria superior. Lateralmente también se relaciona con el conducto auditivo externo (CAE) y el hueso temporal.
- Tercio inferior: Arcada dentaria inferior, toda la mandíbula (cóndilo-rama-cuerpo) y mentón.

Las anomalías del esqueleto facial en la MHF están localizadas principalmente en las estructuras de los tercios medio e inferior faciales.

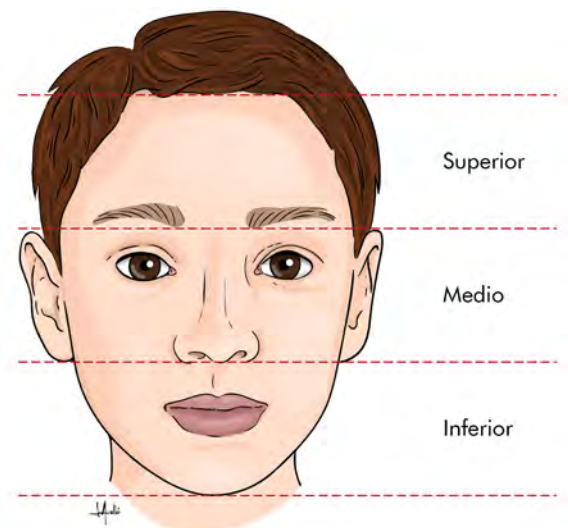


Fig 1. Esquema representativo de los tercios faciales.

3. ALTERACIONES DEL DESARROLLO ÓSEO FACIAL EN LA MHF

El crecimiento de las diferentes partes del esqueleto facial está interrelacionado, de forma que la alteración en el desarrollo de alguna de sus partes, puede llevar a la falta de crecimiento adecuado de otras zonas.

La alteración de crecimiento óseo de manifestación más precoz, y que determina en gran medida el resto del desarrollo facial, es la falta de desarrollo (hipoplasia) mandibular unilateral. La mandíbula, en condiciones normales, crece hacia abajo y hacia delante en ambos lados. En los pacientes con MHF este movimiento se lleva a cabo correctamente solo en el lado sano. Eso provoca la existencia de un lado mandibular normal y otro corto, estrecho y en localización más posterior (retrusión).

Coordinadamente el maxilar superior también crece hacia abajo y hacia delante, siguiendo el movimiento que realiza la mandíbula y “ocupando” el espacio en el esqueleto que le va dejando. Ese crecimiento hace que la distancia entre los dientes superiores y la órbita aumente (el maxilar se “aleja” de las órbitas). En los pacientes con MHF, como pasa con la mandíbula, el crecimiento correcto del maxilar se produce solo en un lado, ya que la hipoplasia mandibular no deja que el maxilar crezca de forma simétrica. El resultado es un maxilar hipoplásico y corto en el lado afectado.

La alteración de crecimiento maxilar y mandibular lleva como consecuencia alteraciones en la manera en la que los dientes superiores e inferiores articulan y se relacionan (maloclusión) y una inclinación hacia el lado afectado del plano oclusal (plano entre los dientes superiores e inferiores) que en condiciones normales es horizontal. Esa inclinación anómala se denomina canteo oclusal y es más pronunciada cuanto más grave es la alteración maxilar y mandibular (Fig. 2).

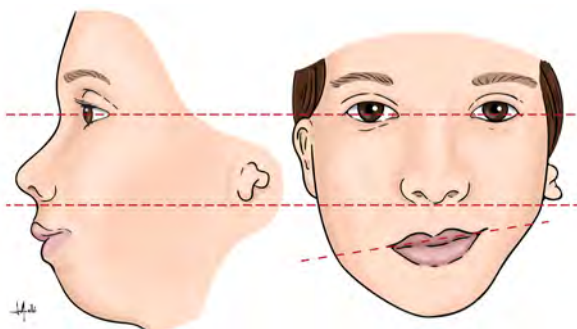


Fig 2. Representación de la inclinación del plano oclusal y de la disminución de la altura de los tercios medio e inferior faciales, típico de la MHF.

La Articulación Temporo Mandibular (ATM) también resulta afectada en relación directa con el grado de alteración de crecimiento mandibular, pudiendo estar con forma y/o posición alterada (displasia – distopia), poco desarrollada (hipoplasia) o ausente (aplasia).

La alteración de desarrollo maxilar asocia en muchas ocasiones falta de desarrollo (hipoplasia) o ausencia (aplasia) de otras estructuras óseas del tercio medio facial, como el hueso malar, el arco cigomático o alteraciones en la forma y posición de la órbita (distopia – displasia). También pueden aparecer alteraciones en las fosas nasales, senos maxilares y en las aberturas piriformes. Por último, el conducto auditivo externo y diversas estructuras del hueso temporal pueden resultar afectadas, en relación con las alteraciones del pabellón auricular.

Como resumen, las alteraciones de desarrollo óseo facial más frecuentes en la MHF son:

- Mandíbula: Hipoplasia en diferentes grados. Asimetría. Retrusión.
- Maxilar: Hipoplasia. Alteración del crecimiento vertical.
- Oclusión: Maloclusión. Canteo del plano oclusal.

- ATM: Displasia-distopia/ hipoplasia/ aplasia.
- Tercio medio facial: Hipoplasia malar, hipoplasia-aplasia arcos cigomáticos, displasia/distopia orbitaria, displasia/hipoplasia fosas nasales, senos maxilares y orificios piriformes.
- CAE-hueso temporal: Atresia, hipoplasia.

4. CLASIFICACIÓN

La MHF afecta a diferentes tejidos y estructuras, por lo que clasificar el grado de afectación es complejo. Se ha hecho mención previamente a clasificaciones que recogen las alteraciones de todas las estructuras comprometidas (OMENS, etc) por lo que aquí nos vamos a referir solamente a las relacionadas con las del esqueleto óseo facial.

Existen varias clasificaciones de los defectos óseos en la MHF, pero la más comúnmente utilizada es la realizada por Pruzansky en 1969 y posteriormente modificada por Kaban, Murray y Mulliken en 1988 (Fig. 2).

Clasificación de Pruzansky, modificada por Kaban, Murray y Mulliken:

Esta referida al grado de afectación en el desarrollo mandibular. Ampliamente empleada, es muy útil para el diagnóstico, pronóstico y planeamiento quirúrgico del tratamiento mandibular. Se divide en 4 grados:

- Grado I: Alteración leve de desarrollo. Rama mandibular, cóndilo y ATM hipoplásicos (pequeños), pero con forma normal.
- Grado IIa: Rama mandibular, cóndilo y ATM presentes, pero poco desarrollados (hipoplásicos) y de forma alterada (displásicos).
- Grado IIb: Rama mandibular muy hipoplásica y displásica. No ATM o muy rudimentaria.
- Grado III: Rama, cóndilo y ATM ausentes (aplásicos).

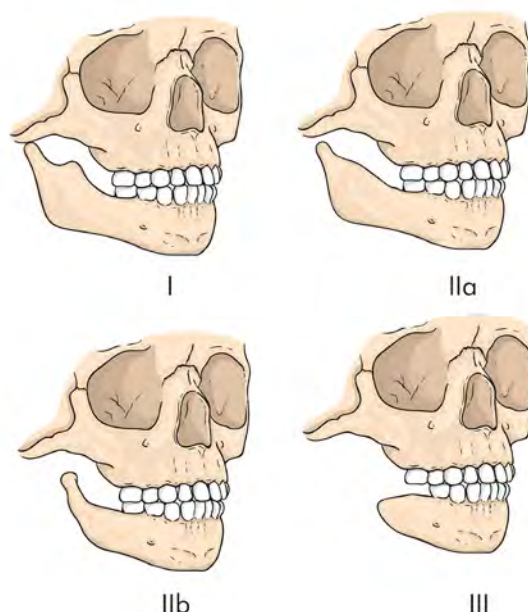


Fig 3. Esquema de la clasificación de Pruzansky-Kaban, con los diferentes grados de afectación de la mandíbula.

5. DIAGNÓSTICO

Establecer un diagnóstico adecuado, completo y precoz de las diferentes alteraciones del esqueleto óseo facial en la MHF es de gran importancia, toda vez que la corrección quirúrgica de los problemas óseos será, en muchos casos, el primer escalón de tratamiento y condicionará el desarrollo posterior del resto de estructuras afectas, así como de las opciones terapéuticas disponibles.

5.1 Exploración clínica:

Todo paciente debe ser examinado clínicamente con la intención de evaluar en forma cuantitativa y cualitativa los componentes de la asimetría facial, incluyendo tanto los tejidos blandos como los óseos de la deformidad. Al evaluar clínicamente a cada paciente con asimetría facial, debemos corregir la posición compensatoria de la cabeza y entonces el médico, mirando al paciente de frente, puede examinar los diferentes componentes de la asimetría. Debe incluirse el área frontal, las órbitas, el complejo cigomático malar y la posición de las orejas, además simultáneamente debe observarse la relación entre todos estos elementos (Fig. 4).

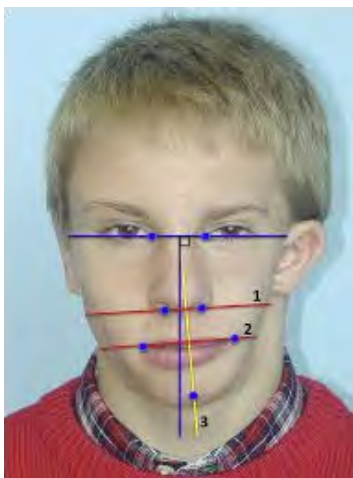


Fig 4. Niño de 12 años de edad en el que se aprecia la asimetría facial característica de una falta de desarrollo de la hemimandíbula izquierda. La altura de los ojos, la posición de las comisuras bucales y la severa deficiencia de tejidos blandos en la mejilla izquierda son muy notorios.

El examen intraoral en este grupo de pacientes incluye un diagnóstico de la oclusión dentaria, prestando especial atención a los siguientes componentes: plano oclusal, oblicuidad del plano oclusal, relación molar y la presencia de mordidas cruzadas. La articulación temporomandibular también debe evaluarse ordinariamente, se le solicita al paciente que realice movimientos de excursión mandibular anteroposteriores y laterales, así mismo debe de medirse la distancia interincisal. Todos estos datos siempre deben de anotarse en la hoja de control de distracción mandibular para cada paciente.

Los estudios preoperatorios que siempre deben indicarse en cada paciente son: estudios fotográficos faciales e intraorales, cefalometría postero-anterior, cefalometría lateral, ortopantomografía y modelos dentarios. Los estudios cefalométricos son fundamentales para evaluar la deficiencia ósea y el crecimiento de todas las estructuras del esqueleto craneofacial. Hoy en día, igualmente es pertinente utilizar una tomografía TAC con reconstrucción tridimensional.

La impresión digital de estos estudios, también ayudarán al cirujano en la planificación del caso.

5.2 Radiología:

Imprescindible para la correcta evaluación y planificación del tratamiento. Las pruebas más comúnmente utilizadas son:

- Ortopantomografía: Exploración básica y muy útil. Da una imagen panorámica de maxilar, senos maxilares, mandíbula, articulaciones, y algunas estructuras del tercio medio (malares, arcos cigomáticos, rebordes orbitarios). Además, permite ver la dentición maxilar y mandibular completa.
- Telerradiografía lateral de cráneo: Permite ver lateralmente el esqueleto facial. Especialmente utilizada para valorar la posición de maxilar y mandíbula de cara a cirugía y ortodoncia.
- TAC / CB-CT: Permite la medición precisa de todo el esqueleto facial, así como la planificación 3D de la cirugía y la confección de modelos (Fig. 5).
- RM: Muy útil para la evaluación de los defectos en los tejidos blandos y la Articulación Temporo-Mandibular (ATM).

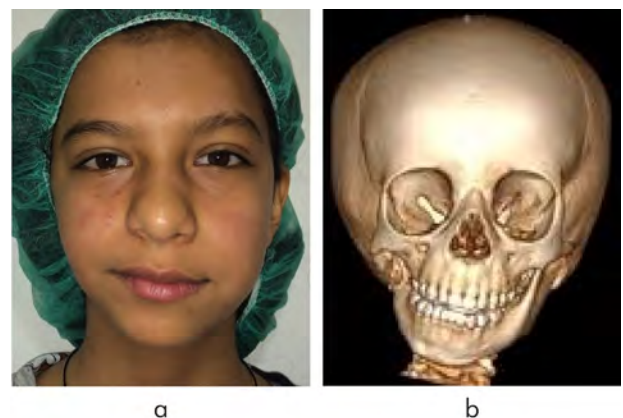


Fig 5. A. Adolescente de 13 años de edad, con asimetría facial y desviación del mentón hacia el lado derecho de la deformidad. Nótese la diferencia de volúmenes en los tejidos blandos entre las dos hemi-caras. B. Estudio tomográfico de la paciente en donde se observa la deficiencia del ángulo y la rama ascendente mandibular en el lado derecho. El arco cigomático es inexistente y el hueso malar es muy pequeño comparado con el contralateral. Sin embargo, en este caso la escasa afectación de los tejidos blandos, hace que el impacto estético de una malformación ósea muy severa, no sea tan grande.

Tanto la TC como la RNM, deben hacerse bajo anestesia general en los niños de muy corta edad, por lo que, en estos casos, se utilizan sobre todo en los niños con malformaciones severas, en los que son de gran utilidad para una correcta planificación del tratamiento.

6. TRATAMIENTO

Los objetivos fundamentales de tratamiento de las alteraciones óseas en la MHF son:

- Conseguir y mantener una simetría y relación esquelética adecuada.
- Mejorar la funcionalidad.

Para ello, KABAN estableció unas directrices fundamentales:

- Aumentar el tamaño y la forma de la mandíbula hipoplásica/ displásica.
- Crear una ATM funcional si no hay o está malformada.
- Promover el crecimiento maxilar vertical y corregir o evitar deformaciones secundarias.
- Establecer una oclusión funcional.

El éxito del tratamiento depende de su establecimiento en el momento más adecuado posible, para aprovechar el potencial de crecimiento craneofacial, y precisa de un protocolo riguroso y una interconexión activa entre todos los especialistas implicados (cirujanos, ortodoncistas, logopedas...).

El tratamiento implica tanto la corrección de los defectos directamente relacionados con el cuadro de MHF durante el periodo de crecimiento (defectos primarios), como de aquellos derivados del no tratamiento precoz o de las secuelas de intervenciones previas.

Para la corrección de los defectos óseos de la MHF contamos con diferentes opciones técnicas:

6.1 Distracción osteogénica (DO):

La distracción es una técnica especialmente útil en el tratamiento de las malformaciones craneofaciales. Se basa en un principio llamado "callotaxis" que aprovecha las propiedades que tienen los callos que se forman en las fracturas óseas para formar hueso. Podríamos distinguir cinco fases en la distracción ósea:

1. **Osteotomía o corticotomía:** el hueso se corta ya sea totalmente (osteotomía) o parcialmente (corticotomía) (Fig. 6) y se coloca un dispositivo (distractor), anclado en ambos lados del corte. Este procedimiento siempre se realiza a través de incisiones por dentro de la boca. La inclinación y posición del corte efectuado, determinará la dirección del alargamiento que conseguiremos. Es lo que se denomina vector de distracción. Es particular para cada caso y lo decidirá el cirujano, en función del déficit de crecimiento de cada niño.

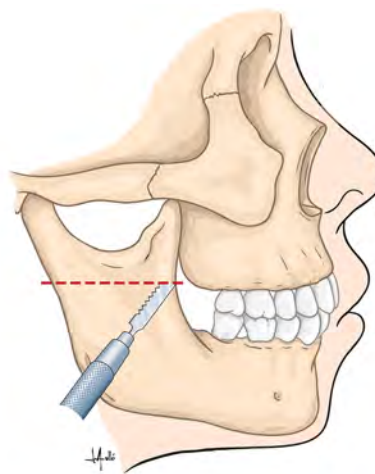


Fig 6. Corticotomía, en el lugar que se determine según el caso.

2. **Periodo de latencia:** se permite que ocurran las primeras fases del periodo de cicatrización ósea y que se forme el mencionado callo de fractura (Fig. 7). Dura de 4 a 7 días. En esta fase solo se realizan cuidados locales de las pequeñas heridas quirúrgicas y se produce la desinflamación de la intervención realizada.

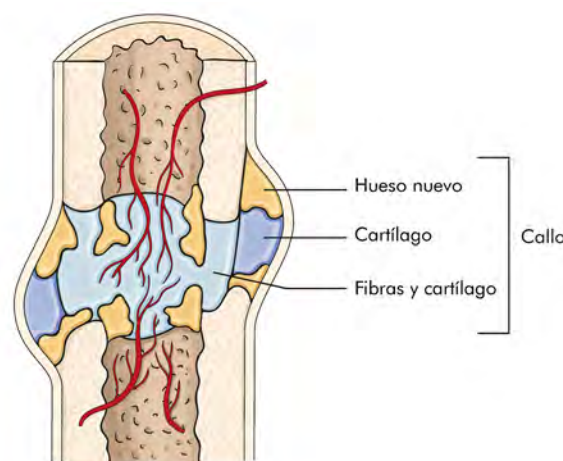


Fig 7. Esquema del callo de fractura que se forma durante el periodo de latencia y que será la base de la formación de nuevo hueso durante el proceso de distracción.

3. **Fase de distracción o de alargamiento:** se activa el dispositivo anclado en la cirugía, que progresivamente va separando los dos segmentos, a cada lado del corte efectuado en el hueso (Fig. 8). Esto permite que entre los mismos se vaya formando hueso a medida que se produce la separación. El ritmo de separación suele ser de 1 mm al día, generalmente 0'5 mm cada 12h. Esto se consigue mediante la activación (manipulación) del distractor por parte de los padres. La velocidad de separación se determina cuidadosamente, en función de determinados parámetros (edad del niño, tipo de malformación, etc...), porque ir demasiado rápido puede causar falta de unión, por formación de tejido fibroso, e ir demasiado lento puede permitir que ocurra una unión prematura y se detenga el proceso de distracción; esto es especialmente cierto en niños pequeños con una gran capacidad de cicatrización.

Aunque pueda parecer lo contrario, es excepcional que esta maniobra ocasione molestias importantes al niño, pudiendo en ocasiones efectuarla incluso durante el sueño.

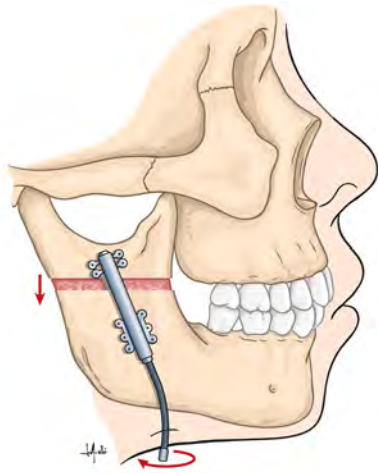


Fig 8. La activación del distractor que hacen los padres desde el exterior, provoca la elongación (alargamiento) progresiva del dispositivo y la formación progresiva de nuevo hueso.

4. **Fase de consolidación:** una vez conseguido el proceso de alargamiento, el distractor debe permanecer puesto durante un tiempo, para que consolide el hueso que se ha generado. En este periodo el distractor ejerce el papel de fijador de la "fractura". Este periodo es variable, pero como mínimo debe ser del doble del periodo de días que haya durado la fase de distracción. Se debe de calcular que este periodo no será inferior a las 8-10 semanas.
5. **Retirada del distractor:** se trata de una pequeña intervención quirúrgica. Dependiendo del tipo de distractor utilizado y la edad del niño, se realizará bajo anestesia local (con o sin sedación) o bajo anestesia general. Es más sencilla la retirada de los distractores extraorales que más adelante describiremos.

6.1.1 ¿Cuánto dura el proceso de distracción?

Según los estudios previos realizados, el médico habrá establecido un objetivo (en mm.) bastante aproximado para la distracción, que se corroborará con el seguimiento frecuente que realizará el especialista de esta fase. Siempre se realiza un poco de sobrecorrección, pues los tejidos tenderán a contraerse en un grado variable, una vez retirados los distractores.

La distracción, al ser un procedimiento progresivo, tiene la ventaja de que también elonga el tejido blando que hay alrededor del hueso. Este alargamiento del tejido blando es mayor con los distractores extraorales.

6.1.2 ¿Cuál es la edad idónea para el proceso de distracción?

La edad idónea para la realización de la distracción mandibular, la decidirá el equipo que lleve al niño, en función de las particularidades del caso. Si se puede afirmar, sin embargo, que a mayor gravedad de la

malformación menor es la edad a la que se realiza y que, a lo largo del desarrollo facial se puede repetir el proceso de distracción, según las características y necesidades de cada caso. Volvemos a poder decir que, a mayor gravedad del caso, más frecuente es tener que hacer más de un proceso de distracción a lo largo del desarrollo.

6.1.3 Cuidados postoperatorios

Tras un periodo variable de ingreso hospitalario, el niño será dado de alta con unos cuidados, a cargo de los padres y del personal de medicina primaria relativamente sencillos.

Deberá tomar antibióticos durante unos días, así como analgésicos y antiinflamatorios. La dieta que realizará será blanda, mejor si es pasada por batidora para facilitar la alimentación. Después de cada ingesta deberá hacer una buena higiene oral, insistiendo en el cepillado de los dientes para no favorecer la infección de las heridas quirúrgicas intraorales.

La piel se cubrirá con apósitos, generalmente impregnados en una pomada antibiótica para evitar la infección y la formación de costras.

Tras la retirada de los distractores se cuidará la piel con pomadas hidratantes, protección solar y en ocasiones pomadas o parches oclusivos para minimizar las cicatrices. Se vigilará que las cicatrices no se vuelvan hipertóxicas (rojas y con aspecto elevado e inflamado).

6.1.4 Tipos de distractores

Existen diferentes tipos de distractores, según se coloquen dentro de la boca (internos) (Fig. 9) o en el exterior (externos) (Fig. 10). También los hay que permiten una sola dirección de distracción (unidireccionales) o más de una (bi o multi-direccionales) (Fig. 11).

Con la experiencia, y sobre todo en niños, se ha visto que tener que activar el distractor dentro de la boca era fuente de muchos problemas para el niño y para los padres, con lo cual, en la mayoría de los casos, en los distractores intraorales, el dispositivo se coloca dentro de la boca, pero el vástago de activación se coloca fuera.

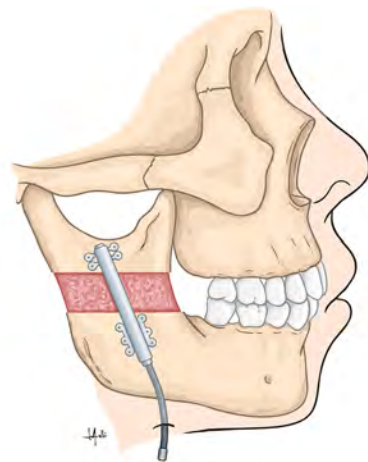


Fig 9. Distractor intraoral pero de activación extraoral. El cuerpo del distractor está pegado al hueso y, en la piel, solo emerge el vástago para la activación.

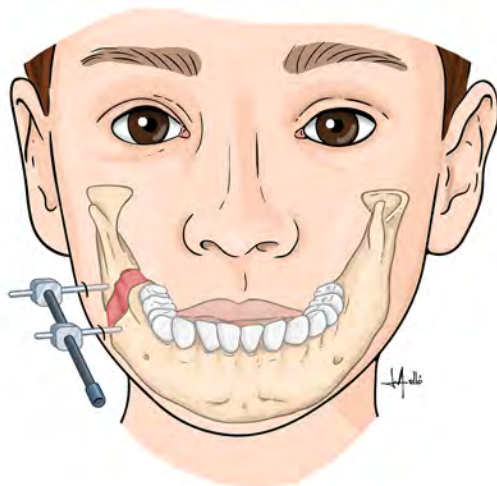


Fig 10. Distractor extraoral. Diseño Dr Molina. El cuerpo del distractor y el vástago de activación están en el exterior, fijado por unos pines al hueso a través de la piel.

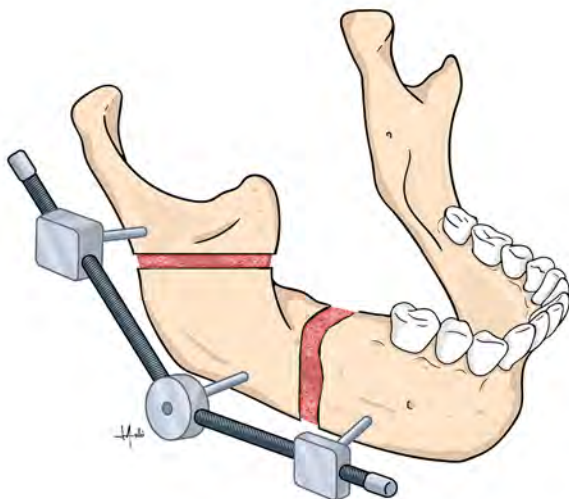


Fig 11. Distractor extraoral bidireccional. Diseño Dr Molina. En estos casos se realizan dos cortes (corticotomías) en el hueso y se fijan por tres pines. Esto permite modificar el volumen de la mandíbula en dos ejes del espacio (aumentar la altura de la rama ascendente y la longitud del cuerpo).

6.2 Injertos óseos y cartilagosos:

Los injertos óseos se utilizan principalmente para reconstruir estructuras ausentes, aportar volumen y estabilizar áreas del esqueleto facial que se movilizan quirúrgicamente. Se extraen de otra zona del cuerpo (área donante) para colocarlos en donde se precisan (área receptora). Las principales áreas donantes son la cresta iliaca (cadera), la calota (bóveda craneal), las costillas y la tibia.

Las principales ventajas son la biocompatibilidad (no existe rechazo) y el aporte de tejido óseo que mantiene cierto grado de vitalidad (hay células que sobreviven). Pueden utilizarse en bloques o fragmentados.

El principal inconveniente de estos injertos es que tienen una reabsorción (pérdida de volumen) durante el proceso de cicatrización, bastante variable.



a



b

Fig 12. A. MHF tipo Pruzansky III. B Se realizó injerto de cresta iliaca (cadera) para reconstrucción de la rama ascendente mandibular, inexistente. Fijación con miniplaca en doble Y.

Los injertos cartilaginosos se utilizan fundamentalmente para reconstrucción auricular y nasal. También se utilizan injertos combinados de hueso y cartílago de la costilla (injertos costochondrales) para reconstrucción del cóndilo y la ATM.

En pacientes con el crecimiento terminado, se pueden utilizar biomateriales (sustitutos óseos procesados o sintéticos) como alternativa o complemento a los injertos óseos para la reconstrucción y corrección de los defectos.

6.3 Técnicas de microcirugía:

Las técnicas microquirúrgicas permiten la transferencia de partes de tejido de unas zonas a otras de la anatomía (colgajos) con sus propios vasos y nervios. Son auténticos autotrasplantes. Se utilizan para reconstrucciones complejas que precisan diferentes clases de estructuras al mismo tiempo (piel, hueso y músculo) o para grandes defectos, es decir para aquellos casos con una afectación más grave.

En el caso de la MHF los más utilizados son los de peroné cuyo esquema se representa en la Fig. 13.

El principal inconveniente de estos injertos es la dificultad técnica de su ejecución, que debe ser realizada por equipos especialmente entrenados, y la principal ventaja es la nula reabsorción que sufren en la cicatrización, ya que están vascularizados a través de sus vasos sanguíneos, que se suturan a los del área receptora.

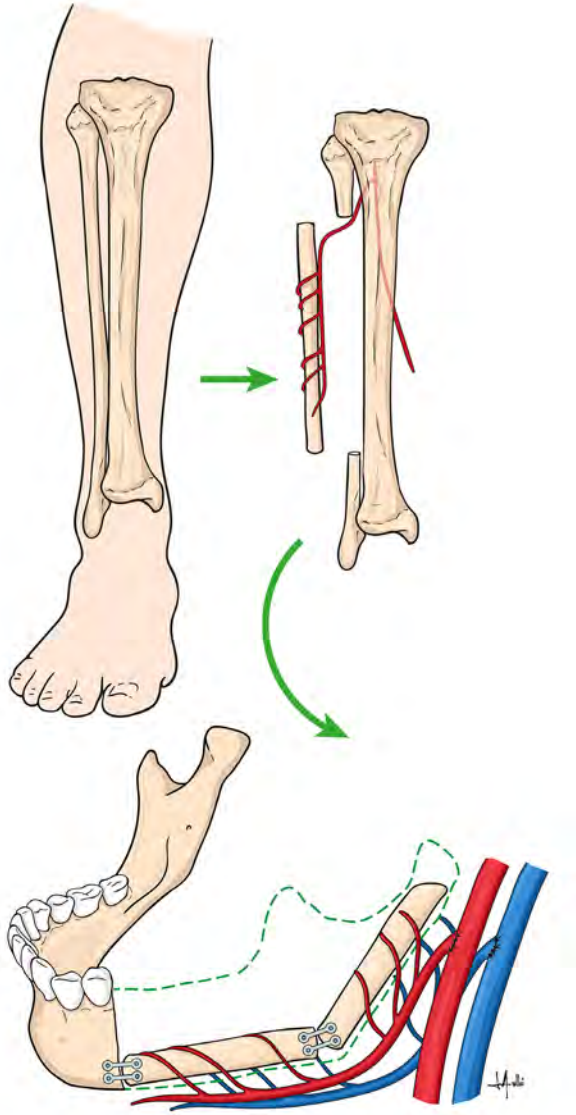


Fig 13. Esquema de un colgajo libre de peroné.

6.4 Prótesis:

Las prótesis faciales se utilizan para reconstruir o mejorar el aspecto de diferentes áreas del esqueleto (pómulos, mentón, ángulo mandibular...) (Fig. 14). Pueden ser de diferentes biomateriales y ser de formato estándar o fabricadas a medida (personalizadas). En pacientes con MHF, si existe déficit de los tejidos blandos (bastante común) estas prótesis pueden dar problemas de exteriorización. Se utilizan una vez ha finalizado el crecimiento facial, generalmente como complemento a otras técnicas (cirugía ortognática). También se utilizan prótesis específicas para la reconstrucción de ATM (ver capítulo 8).

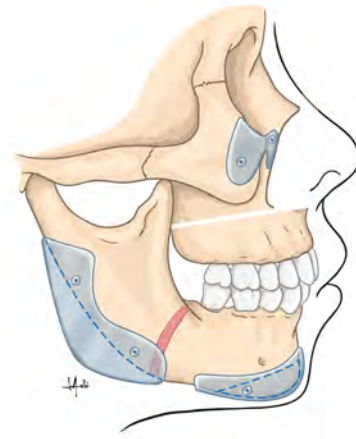


Fig 14. Esquema representativo de prótesis de malar, ángulo mandibular y mentón.

6.5 Osteotomías – Cirugía Ortognática:

La cirugía ortognática utiliza osteotomías maxilares y mandibulares para corregir las alteraciones en la manera de morder y en el perfil facial (anomalías dentofaciales) asociadas a la MHF. Se realiza una vez finalizado el desarrollo del niño. Precisa una coordinación adecuada con el tratamiento de ortodoncia. Para más detalles ver capítulo 5.

Como resumen, decir que es muy importante el diagnóstico exacto del tipo de malformación que padece cada niño, que en este síndrome existen directrices generales en cuanto a las pautas de tratamiento, pero que cada tratamiento es totalmente individualizado, dependiendo de la afectación del niño y que las técnicas utilizadas y el momento de su utilización, deben ser adaptadas al caso particular, a la experiencia del equipo e incluso al momento particular que viva el niño.

PAPEL DE LA ORTODONCIA EN EL TRATAMIENTO DE LA MICROSOMÍA HEMIFACIAL

Marcela Ferrer Molina.

La Microsomía Hemifacial (MHF) es una entidad que debe ser tratada por diferentes especialistas. Dependiendo de la gravedad de la afectación, los pacientes se clasifican en grupos. Para comprendernos entre nosotros, seguimos la clasificación de Pruzansky.

El grado más leve es el I, en el que la hemimandíbula es de menor tamaño, pero conserva una buena anatomía. El Pruzansky II se divide a su vez en IIA y IIB, dependiendo de si se conserva o no la anatomía de la articulación Temporomandibular. Y, por último, el Pruzansky III se refiere a los casos más graves en los que hay ausencia de gran parte de la rama ascendente de la mandíbula.

1. LA ORTODONCIA

La ortodoncia es la especialidad de la odontología que se encarga del estudio, prevención, diagnóstico y tratamiento de las alteraciones de forma, posición y función de los dientes y los huesos que los soportan.

Cuando se diseña un plan de tratamiento de un niño con MHF los padres oirán dos conceptos que son complementarios y que se engloban en la disciplina de Ortodoncia: ortodoncia y ortopedia dentofacial.

1.1 Ortodoncia.

Con ella se obtiene el control del movimiento de los dientes. Para el tratamiento de ortodoncia se utilizan aparatos que permiten el movimiento dental (generalmente brackets). Los brackets son elementos metálicos o cerámicos pegados a los dientes y atravesados por arcos de metal y otros tipos de dispositivos (Fig. 1). Los

aparatos fijos tienen capacidad para desplazar de forma individual todos y cada uno de los dientes en cualquier dirección.



Fig 1. Ortodoncia fija. Brackets adheridos a los dientes y arcos atravesándolos.

1.2 Ortopedia dentofacial.

Trata de conseguir la orientación del crecimiento y el desarrollo facial, los cuales suceden principalmente durante la niñez y la adolescencia. Para el tratamiento se utilizan aparatos generalmente removibles, especialmente diseñados para guiar el crecimiento facial según las anomalías que presente el niño.

Para hablar de ortopedia tenemos que remontarnos a 1741, cuando Nicolas Andry de Bois-Regard utilizara por vez primera este término en su tratado "L'orthopedie ou l'art de prévenir et corriger dans les enfants les difformités du corps" y reprodujera en el mismo, una viñeta donde se aprecia un árbol joven creciendo con el tronco curvado, atado con una cuerda a una estaca recta, para tratar de corregir su tendencia al crecimiento anómalo (Fig. 2).



Fig 2. Ilustración de Nicolas Andry

Esta simbología permanece aún vigente y la hemos de tener presente siempre que queramos modelar el sistema esquelético cuando aún está en crecimiento. Dentro de la ortopedia podemos realizar algunas matizaciones. La ortopedia dentofacial a su vez, se divide en: Ortopedia Mecánica y Ortopedia Funcional.

1.2.1 Ortopedia Mecánica:

En la ortopedia mecánica sus principios son directos, aplica fuerzas continuas o discontinuas directamente contra las estructuras que pretende remodelar. Es más efectiva sobre el maxilar superior. Un aparato de este tipo, muy utilizado en niños con MHF y, sobre todo, si son respiradores orales, hábito que favorece la existencia de un paladar estrecho (ojival), es el disyuntor palatino maxilar, cuyo objetivo es precisamente ensanchar progresivamente el maxilar superior (Fig. 3).

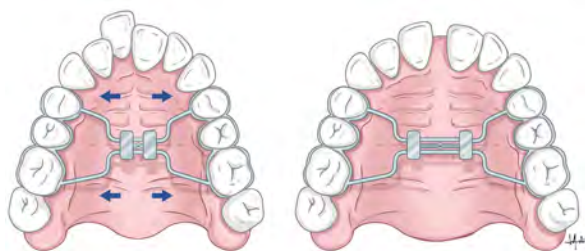


Fig 3. Disyuntor palatino y su mecanismo de acción.

Las ventajas de este tipo de aparatos son que precisan de tiempos relativamente cortos de tratamiento, producen cambios rápidos (los cambios rápidos son motivadores de tratamiento) y utilizan aparatos fijos o semifijos, que no requieren de gran cooperación del paciente. Las desventajas de la ortopedia mecánica son que los resultados por sí solos son inestables, ya que la terapéutica

hace poco o nada por la reprogramación neuromuscular, muy importante en los niños con MHF.

1.2.2 Ortopedia Funcional:

El papel de la ortopedia funcional trata de corregir las maloclusiones dento-esqueléticas armonizando tanto la función como las arcadas dentales, mediante la reprogramación neuromuscular. Usa fuerzas leves e intermitentes que aplica a través de la musculatura, favoreciendo nuevos equilibrios que permitan reorientar el crecimiento y desarrollo de los maxilares. Gracias a esta reprogramación musculoesquelética, sus resultados son los más estables en el manejo de las maloclusiones. Sin embargo, este tipo de terapia requiere tiempos más prolongados de tratamiento y al ser aparatos removibles (se los quita y pone el paciente, o sus padres, durante determinadas horas) (Fig. 4), es necesaria mucha cooperación, lo que puede ser difícil en niños pequeños.



Fig 4. Aparato funcional (Twin Block de Clark) para activar y orientar el crecimiento mandibular y la posición dental en un caso de déficit de crecimiento mandibular.

Como resumen decir que, durante las primeras fases de crecimiento, en las etapas de dentición no definitiva, se utiliza más la ortopedia, mediante aparatos fijos, removibles o la combinación de ambos, con la intención de influir en el crecimiento facial. La ortopedia tiene escaso control sobre la posición individual de los dientes. Cuando el niño llega a la dentición definitiva, y el crecimiento facial toca a su fin, los ajustes de la posición de los dientes, se realizan con ortodoncia fija (brackets).

2. ARMONÍA FACIAL Y TIPOS DE OCLUSIÓN DENTAL

Hablamos de armonía facial y no de belleza, ya que este último concepto tiene grandes influencias culturales, étnicas, religiosas, interpersonales, edad, etc... La belleza es una percepción subjetiva ligada al alma de cada ser humano.

La armonía facial ha estado unida desde la antigua Grecia a cánones matemáticos, basados siempre en el concepto de simetría. A lo largo de la historia se han propuesto relaciones ideales de la cara armónica, y si bien el paso del tiempo, asociado a los cambios culturales, ha ido modificando los cánones de belleza, podemos afirmar sin temor a equivocarnos que los patrones de armonía son más estables.

Cada parte de la cara (ojos, nariz, boca, dientes...) puede ser relacionada con el resto de la cara mediante ángulos o mediciones y, en base a esto, establecer el concepto de normalidad.

La cara debe ser analizada desde una perspectiva frontal y lateral. En el análisis frontal (ver capítulo 4), la cara del síndrome de MHF, se caracteriza por una asimetría. En cuanto a la oclusión dentaria en una visión frontal, la normalidad dicta que las líneas medias de las arcadas dentarias (líneas entre los incisivos centrales), deben coincidir entre sí y, a su vez, ambas con la línea media de la cara. Además, los dientes del maxilar superior deben cubrir ligeramente a los de la mandíbula (Fig. 5).

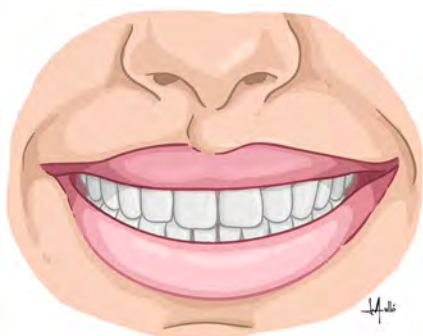


Fig 5. Visión frontal de una oclusión ideal.

En el análisis de perfil también existen multitud de métodos de análisis. Éstos nos permiten tipificar el perfil como medio o normal, anterior o protrusivo y posterior o retrusivo (Fig. 6).

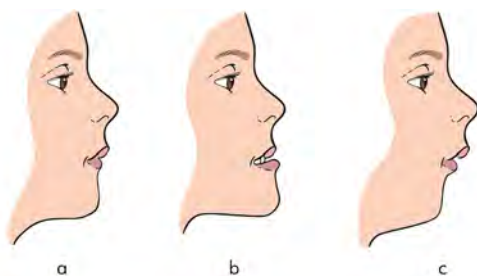


Fig 6. Tipos de perfil facial. (a) Normal. (b) Protrusivo. (c) Retrusivo.

En el análisis del perfil, la cara de los niños con MHF se caracteriza por una retrusión de la mandíbula debido a su falta de desarrollo.

La relación de los maxilares se refleja en la relación de las arcadas dentarias y así, una relación anómala de los maxilares, se traduce en una relación anormal de los dientes de la arcada superior con los de la arcada inferior. Esto supone, como se analiza en distintos capítulos, dificultades para la masticación, la fonación o la respiración.

En 1899, Edward Angle realizó una clasificación de las maloclusiones dentarias desde una visión sagital (lateral) (Fig. 7). Esta clasificación ha servido como base a la nomenclatura con la que oírán referirse a los profesionales acerca del tipo de mordida de su hijo. En la clase I, la relación de los dientes es correcta. En la clase II, los dientes de la mandíbula están posicionados posteriormente respecto a los del maxilar y en la clase III, los dientes de la mandíbula adoptan una posición adelantada respecto a los del maxilar.

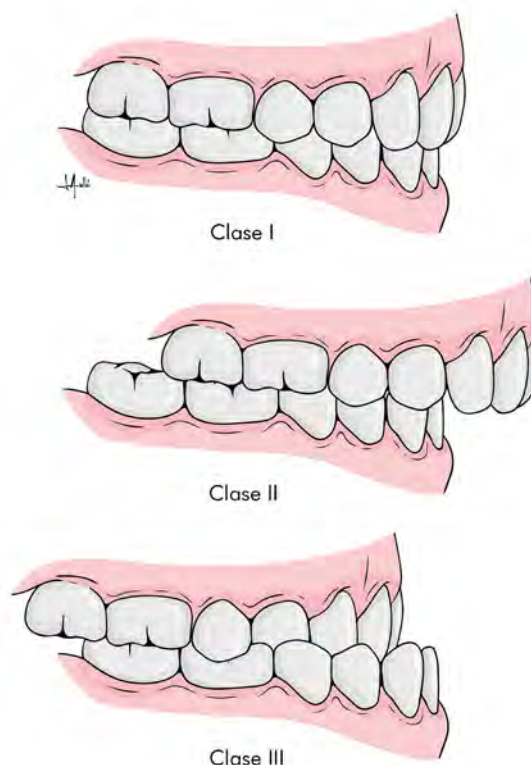


Fig 7. Tipos de oclusión.

En síntesis, la MHF asocia característicamente una asimetría facial con inclinación del plano oclusal, un perfil mandibular retrusivo y una oclusión dentaria de clase II.

3. OBJETIVOS DEL TRATAMIENTO

A modo de esquema y resumen, los objetivos del tratamiento ortodóntico de un niño con MHF, serían 4:

1. Educar a los niños en un mantenimiento adecuado de la salud oral, creando hábitos adecuados de higiene,

imprescindible para que la realización de los tratamientos no ocasione daños en la dentición.

2. Tratar de inducir un crecimiento facial, que palie los déficits del mismo que el síndrome de MHF implica sobre el esqueleto facial y sobre los tejidos blandos.
3. Complementar y favorecer el éxito de los diferentes tipos de tratamiento quirúrgico que se llevan a cabo en estos niños (procesos de distracción o cirugía ortognática).
4. Conseguir que, al final del desarrollo, el niño tenga una oclusión lo más perfecta posible, tanto desde el punto de vista estético como funcional.

4. EDAD DE INICIO DEL TRATAMIENTO

Va a depender de la severidad del cuadro, pero como quedó reflejado en el capítulo de evaluación inicial, la valoración inicial debe ser precoz en el entorno de los 4-5 años, incluso antes en los casos muy severos que precisan tratamientos antes de esa edad.

5. TRATAMIENTO

En aras a una mejor comprensión de un proceso muy complejo, describiremos y agruparemos las estrategias de tratamiento en función del grado de afectación mandibular, siguiendo la clasificación de Pruzansky (ver capítulo 4).

5.1 Pruzansky I.

Como el grado de afectación es leve, se debe realizar un tratamiento ortopédico-ortodóncico, que induzca un crecimiento compensador del lado afecto, a fin de intentar evitar la necesidad de cirugía durante el desarrollo. Para ello deben llevar una serie de aparatos que ayudan al desarrollo simétrico y a la proyección anterior mandibular. El aparato de uso más habitual en estos casos suele ser un aparato funcional híbrido que se va activando según necesidad. Lo que se busca es estimular el crecimiento del lado afectado, para que el paciente termine su crecimiento de la manera más simétrica posible, conseguir la elasticidad de los tejidos blandos necesaria y paralelizar el plano oclusal con la línea bipupilar.

Suele ser necesario utilizar varios aparatos (Fig. 8) durante el desarrollo del paciente y terminar con ortodoncia fija.



Fig 8. Aparato funcional

5.2 Pruzansky IIA y IIB.

En estos casos, será necesario hacer cirugía de distracción osteogénica de la rama afectada en distintas fases del crecimiento (a criterio del equipo que los trate), de tal manera que el tratamiento de ortodoncia que se precisa, servirá de ayuda y de estabilización a la cirugía de distracción.

El protocolo ortodóncico más utilizado en los casos de distracción, será hacer previamente una disyunción del maxilar (Fig. 9) y poner un arco lingual (Fig. 10). Mientras el paciente lleve el distractor, tendrá que ponerse unos elásticos desde la arcada superior a la inferior que ayudan a guiar el proceso de distracción (Fig. 11).



Fig 9. Disyuntor maxilar. Como se ha explicado sirve para ensanchar el maxilar, cuando éste está todavía en proceso de crecimiento.



Fig 10. Arco lingual, utilizado para conseguir mantener la forma de la arcada dentaria mandibular o, incluso expandirla.



Fig 11. Elásticos intermaxilares cruzados utilizados en ocasiones durante el proceso de distracción.

Al quitar el distractor va a existir una maloclusión debida al alargamiento rápido de la mandíbula. Existirá por tanto

falta de contacto de los dientes en el lado alargado (mordida abierta lateral). Dependiendo de la edad y del periodo de recambio dentario en el que se encuentre el paciente, se utilizará un aparato funcional (Fig. 12) o con un aparato fijo (Fig. 13), para favorecer el crecimiento compensador del maxilar y así lograr de nuevo que los dientes contacten. Se trata de favorecer el descenso y avance del maxilar superior del lado afecto para dejar el plano oclusal lo más simétrico posible.



Fig 12. Aparatología funcional, para cerrar la mordida abierta, utilizada cuando el niño no tiene todavía la dentición definitiva.



Fig 13. Aparatología fija (brackets) que, combinada con elásticos intermaxilares, se utiliza en los casos de niños con dentición definitiva (mayores).

Algunos Pruzansky IIB requieren un tratamiento similar al del Pruzansky III al ser necesario injertar en la zona de la articulación temporomandibular.

5.3 Pruzansky III.

Es el grado más severo. Al tener ausencia de gran parte de la mandíbula, se necesitará un injerto para reconstruirla (ver capítulo 4). Según la edad a la que esta cirugía se programe, será necesario un bloque de mordida previo (Fig. 14), que alargue la musculatura y los tejidos blandos para que se adapten a la nueva disposición que tendrán (más largos), cuando se reconstruya la mandíbula que falta. Esto disminuirá la probabilidad de que un

alargamiento súbito (por la cirugía de injerto) de los tejidos blandos y músculos, provoquen contracción sobre el injerto óseo, lo que favorecería reabsorción parcial (desaparición parcial) y vuelva a aparecer la deformidad (recidiva). El tratamiento (tanto ortodóncico como quirúrgico) que se sigue tras el injerto, suele ser similar al de un Pruzansky II, con sus pautas quirúrgicas de distracción individualizadas para cada paciente.



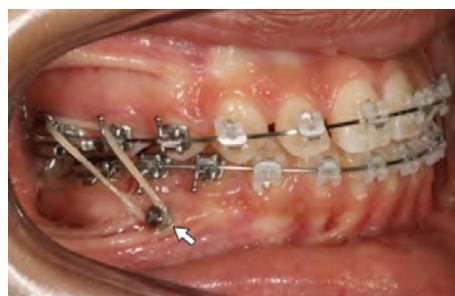
a



b

Fig 14. Bloque de mordida unificado con disyuntor intermaxilar. Nótese como genera una mordida abierta en el lado derecho (el que se va a reconstruir) (a), al mismo tiempo que expande el maxilar superior (b).

En ocasiones será necesario utilizar minitornillos insertados en loas maxilares, para utilizarlos como puntos de anclaje de tracciones sobre los dientes (Fig. 15). Son muy sencillos de colocar y el procedimiento se realiza bajo anestesia local, sin ninguna molestia postoperatoria.



a



b

Fig15. (a) Microtornillo anclado en la mandíbula, para posibilitar traccionar de los dientes superiores en sentido descendente. (b) Microtornillos en maxilar izquierdo y mandíbula derecha.

Como corolario, decir que los tratamientos de ortodoncia se pueden tener que repetir a lo largo del desarrollo, en varias ocasiones, con diferentes estrategias y aparatologías. El número de tratamientos será mayor en función de la severidad del cuadro, que en ocasiones puede llegar a requerir 3 ó más cirugías sobre los maxilares.

Cada caso es distinto y los momentos de los tratamientos los deben decidir los profesionales responsables del mismo, en función de las particularidades del mismo.

Al final del desarrollo craneofacial, se valorará la necesidad de realizar un tratamiento de cirugía ortognática para correcciones finales que no se hayan logrado durante el proceso de crecimiento (ver capítulo 8). Pero es importante entender, qué en los casos severos, si no se realizan los tratamientos necesarios en el periodo de crecimiento, la cirugía de adultos (Ortognática), no puede compensar todos los déficits de crecimiento de este síndrome.

AFECTACIÓN DEL PABELLÓN AURICULAR

Françoise Firmin.

La malformación del pabellón auricular típica de la microsomía hemifacial (MHF) es una microtia. Microtia significa literalmente oreja pequeña. Clínicamente, existe un espectro muy amplio de morfología de la oreja micrótica, que va desde la ausencia completa (anotia) hasta anomalías leves en la forma.

Se pueden observar muchos tipos diferentes de microtia (Fig. 1) y el abordaje quirúrgico será el mismo independientemente de las condiciones circundantes. Antes de discutir los problemas técnicos particulares encontrados en los casos de MHF, es esencial presentar nuestro enfoque quirúrgico personal para reconstruir cualquier tipo de microtia.

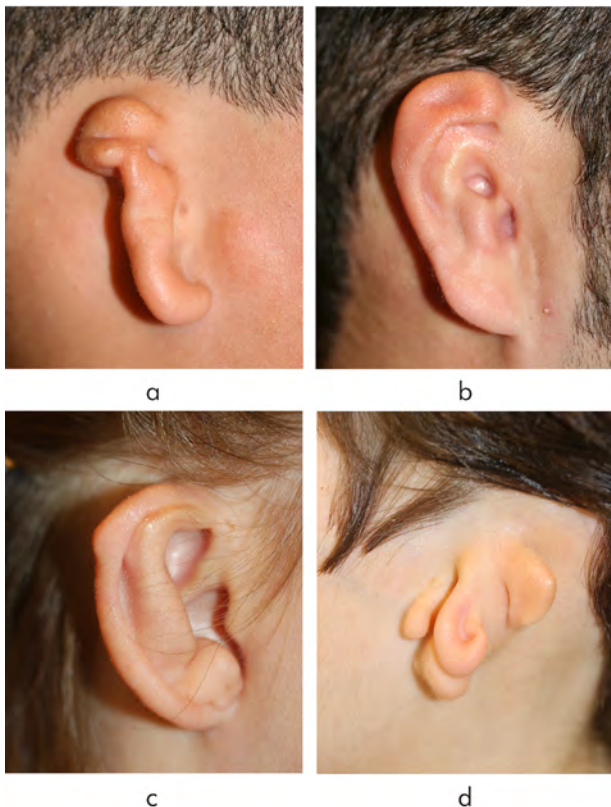


Fig 1. Diferentes grados de microtia. S. Nagata propuso una clasificación clínica: (a) tipo lobular, (b) tipo conchal pequeño, (c) tipo conchal. (d) También se pueden observar algunos tipos atípicos.

1. PRINCIPIOS DE LA RECONSTRUCCIÓN AURICULAR

Los contornos normales del pabellón auricular son complejos (Fig. 2a y b) y no pueden reproducirse sin un soporte adecuado. Hasta ahora, el mejor material sigue siendo el cartílago de la costilla autóloga (del propio paciente). Se ha propuesto el uso de soportes sintéticos. Sin embargo, colocar estos cuerpos extraños debajo de la piel delgada, en un área propensa a traumatismos, suele ser una fuente de complicaciones en el seguimiento a largo plazo. La ingeniería de tejidos para producir un marco cartilaginoso puede llegar a ser una solución en el futuro. En la actualidad, el principio es obtener cartílago costal, esculpir un marco tridimensional que reproduce los contornos faltantes y usar los restos de la piel auricular para cubrirlo. En la gran mayoría de los casos, la cantidad de piel auricular y la laxitud (elasticidad), no son suficientes para recrear simultáneamente el surco retroauricular en un mismo tiempo quirúrgico, lo que resulta en la necesidad de un procedimiento de dos etapas.

Por lo tanto, la reconstrucción de una oreja micrótica se realiza generalmente en dos tiempos quirúrgicos, con un intervalo de aproximadamente seis meses. La cirugía solo se considera a partir de los nueve o diez años de edad, cuando el tamaño de la oreja contralateral es muy cercano al tamaño del adulto y cuando el tamaño del tórax se presta para extraer suficiente cartílago.

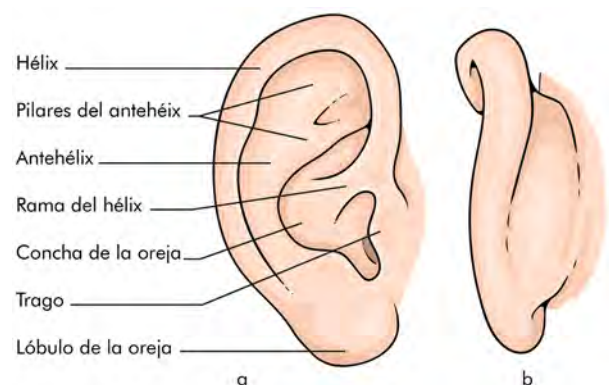


Fig 2. a. Principales puntos anatómicos del pabellón auricular. b: Surco retroauricular.

1.1 Primer tiempo quirúrgico: Extracción de cartílago de costilla, escultura de un marco tridimensional insertado debajo de la piel auricular

1.1.1 Obtención de los segmentos de cartílago de la costilla:

Se extraen varios segmentos de costilla del mismo lado de la malformación auricular ya que la curvatura de las costillas corresponde a la curvatura del marco necesario. Teniendo en cuenta los contornos que se reproducirán y el grado de desarrollo torácico, generalmente se recolectan de tres a cinco segmentos (Fig. 3). El cartílago, tomado de la parte cartilaginosa de las costillas 5ª, 6ª, 7ª y 8ª, no se reconstituirá, pero esto no interferirá con un desarrollo y función normal del tórax incluso para la práctica de deportes.

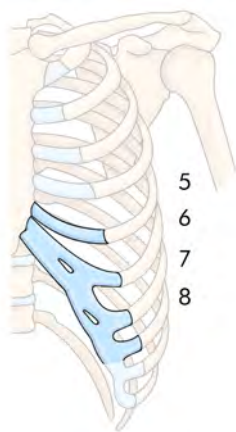


Fig 3. Imagen de cartílagos costales. Área donante. Generalmente el cartílago se obtiene desde el 5º al 8º cartílago costal del mismo lado del defecto auricular. Solo se obtiene el cartílago necesario según el caso.

Esta extirpación, realizada por abordaje cutáneo torácico anterior, dejará una cicatriz bastante corta (6 a 8 centímetros) y, a veces, una asimetría muy discreta de la parte inferior y anterior del tórax (Fig. 4).

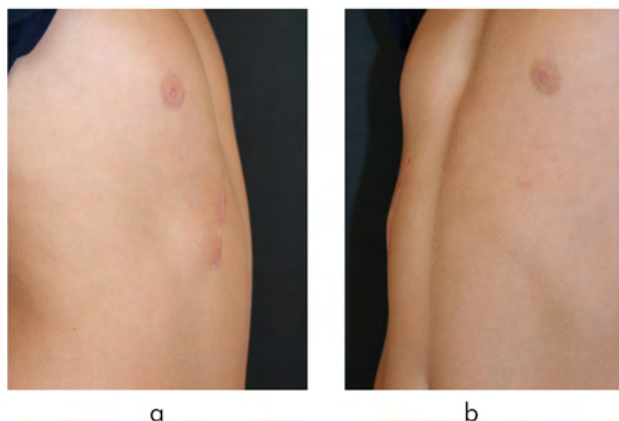
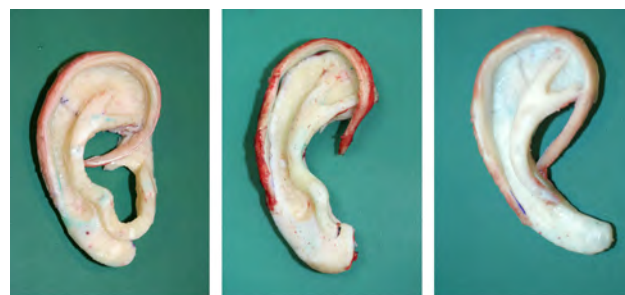


Fig 4. a. Cicatriz visible en el lado derecho del tórax. b. Buena simetría del tórax.

1.1.2 Esculpiendo el marco:

Si bien siempre se tiene en cuenta los defectos de la oreja que deben ser reconstruidos, se esculpe un marco más o menos completo uniendo entre sí las diferentes piezas. Clasificamos los marcos en tres tipos (Fig. 5), teniendo en cuenta la presencia de un trago o antitrigo en los restos auriculares:

- TIPO I, marco completo que incluye el trago y antitrigo.
- TIPO II, marco sin el trago.
- TIPO III, marco sin el trago ni el antitrigo.

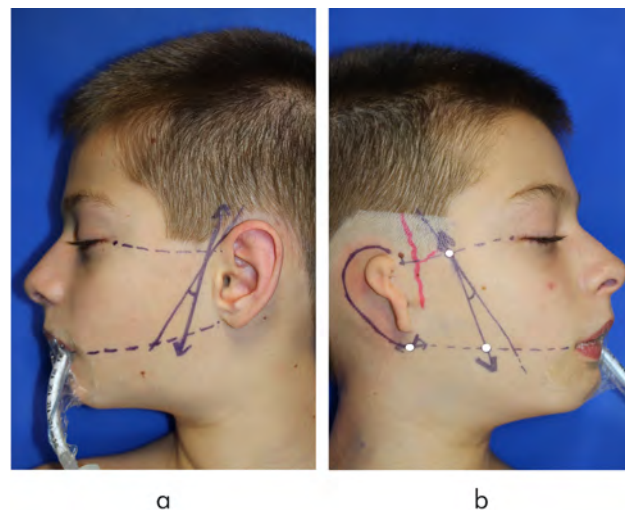


Tipo I Tipo II Tipo III

Fig 5.

1.1.3 Inserción del marco debajo de los restos de piel auricular:

La microtia puede presentar varias configuraciones de restos auriculares y es esencial utilizar el enfoque de piel más adecuado para cubrir el marco. El tipo de enfoque de la piel, solo se puede elegir después de dibujar la posición ideal del nuevo pabellón auricular utilizando puntos de referencia del lado normal (Fig. 6).



a

b

Fig 6. Puntos de referencia para dibujar la posición ideal de la oreja en el lado anormal: (a) En el lado normal, se dibuja el eje de la oreja, así como la altura del lóbulo y su distancia de la comisura oral. También se mide la distancia desde el canto lateral hasta el punto más anterior del hélix. (b) Todos los puntos de referencia del lado normal se dibujan en el lado afectado. Los tres puntos blancos son los principales puntos de referencia durante la cirugía.

Hemos clasificado los diferentes enfoques adecuados para la piel, que se pueden seleccionar según la forma de los

restos y su posición, en comparación con el dibujo de la posición ideal de la oreja (Fig. 7).

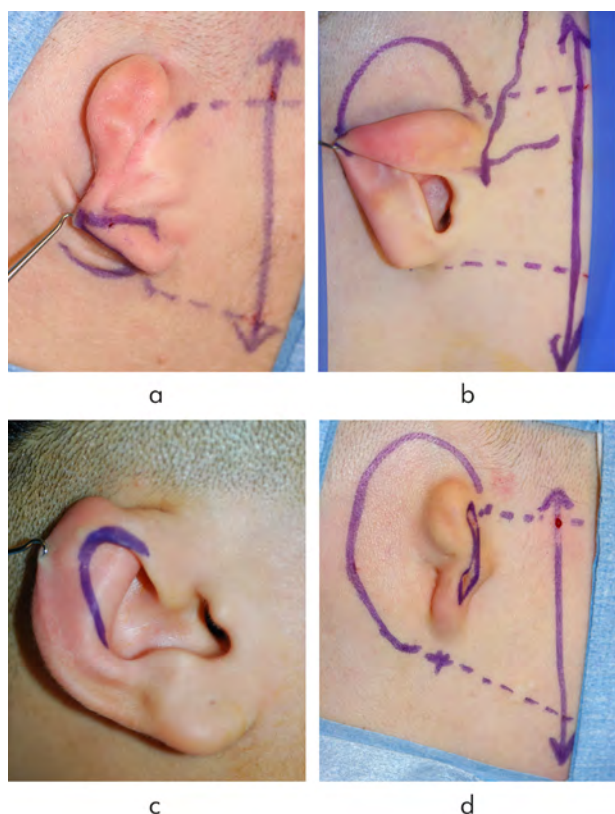


Fig 7. Distintos esquemas de reconstrucción en función del grado de malformación. (a) Tipo 1, una plastia Z para transponer el lóbulo. (b) Tipo 2, una incisión de transfixión con un corte posterior. (c y d) Tipo 3 que es solo una incisión en la piel. (c) Tipo 3a, realizado en un tiempo, ya que hay suficiente piel para cubrir todo el marco. (d) Tipo 3b, que se realizará en dos tiempos quirúrgicos, separados por al menos 6 meses de tiempo.

1.2 Segundo tiempo quirúrgico: reconstrucción del surco retroauricular.

Después de la primera etapa, todos los contornos de la oreja están presentes y son visibles desde la vista de perfil, pero no desde la vista frontal, ya que la proyección de la oreja es insuficiente. Una segunda etapa para reconstruir el surco aumentará la proyección de la oreja para obtener la simetría de las dos orejas desde la vista frontal. Esta etapa se realiza como mínimo seis meses después de la primera intervención.

La creación del surco retroauricular consiste en separar la superficie posterior del modelo cartilaginoso, de la mastoides y, utilizar un injerto de piel que se extraerá del cuero cabelludo.

El paciente debe ser informado de que esta toma de injerto de piel requiere afeitarse en una gran área del cuero cabelludo. Sin embargo, esta técnica evita que aparezcan cicatrices visibles en otras partes del cuerpo. ¡Los pacientes preguntan rutinariamente si el pelo crecerá en la oreja! "No" es la respuesta correcta, porque solo las capas superficiales externas de la piel, no los folículos pilosos que generan los nuevos pelos, se injertan en la oreja. El cabello

comenzará a crecer de nuevo a través del sitio donante muy pronto después de la cirugía (Fig. 8).

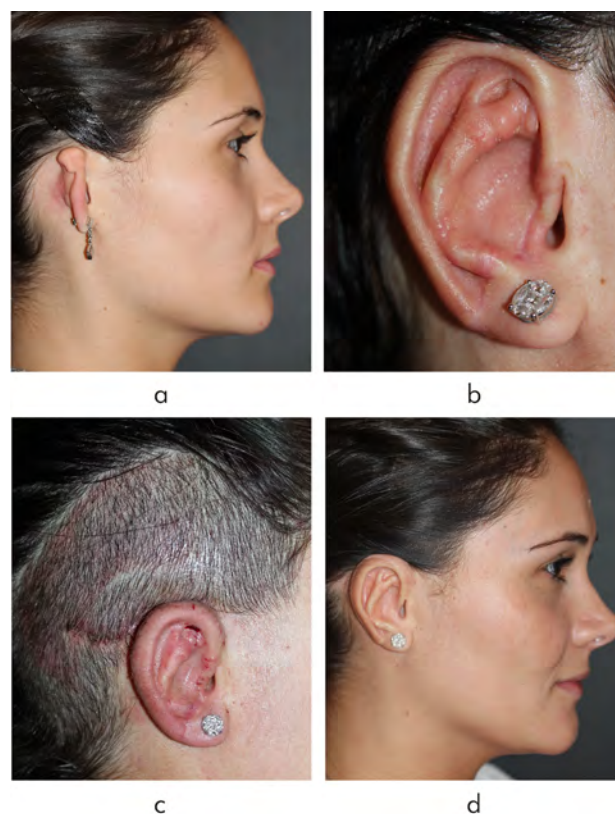


Fig 8. Microtia de tipo conchal operado solo por una incisión en la piel (tipo 3a) para insertar el marco cartilaginoso. (a) Imagen preoperatoria. (b) Resultado seis meses después de la primera etapa. (c) Dos semanas después de la reconstrucción del surco retroauricular utilizando un injerto de piel obtenido del cuero cabelludo. Se aprecia la buena respuesta de crecimiento del pelo a los 15 días de la intervención (d) Resultado al año de la cirugía.

Los pacientes deben aceptar que el surco reconstruido es a menudo menos profundo que el surco contralateral, pero lo que importa es una proyección frontal simétrica.

El resultado final visto en el perfil depende, por supuesto, de la reconstrucción de los relieves obtenidos durante el primer tiempo de operación (Fig. 9).

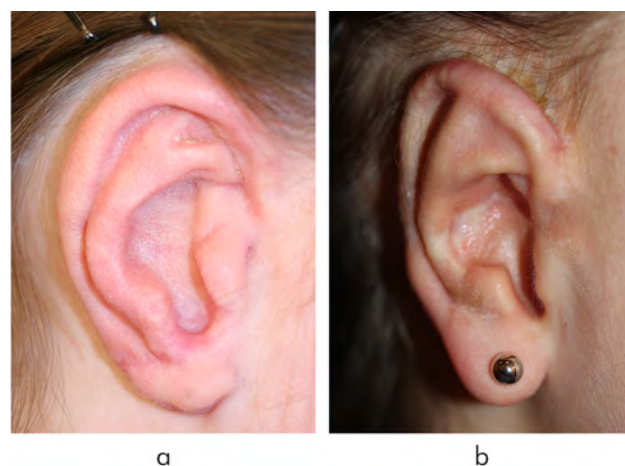
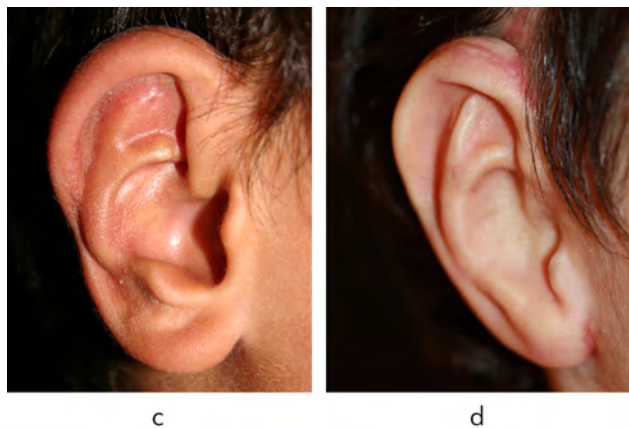


Fig 9. Resultados de los casos presentados en la Figura 7. (a) Microtia tipo lobular en dos tiempos (b) Microtia tipo conchal en dos tiempos.



(c) Microtia tipo conchal, en un tiempo (d) Microtia tipo lobular, en dos tiempos.

2. CARACTERÍSTICAS ESPECÍFICAS DE LOS CASOS DE MICROSOMIA HEMIFACIAL

Los principios de la reconstrucción del pabellón auricular siguen siendo los mismos, independientemente del contexto. La oreja está situada por detrás de la articulación temporomandibular y se proyecta sobre el proceso mastoideo, lo que implica que el área auricular puede no verse afectada por las anomalías de la cara.

Nos centraremos en algunos problemas técnicos particulares encontrados en microtia hemifacial.

En nuestra serie, hemos identificado signos patognomónicos de MHF nunca encontrados en microtia aislada.

2.1 Ausencia de patillas pre-auriculares.

Hemos encontrado que, aunque la asimetría facial puede no ser obvia desde la vista frontal, se pueden apreciar características distintivas de la MHF al analizar la región auricular. En estos casos, la ausencia de patillas pre-auriculares es una de las características que apuntan a un diagnóstico de HFM.

2.2 Presencia de una bolsa condro-epidérmica.

Definimos la bolsa condro-epidérmica como una gran invaginación cutánea dentro del remanente micrótico, que tiene la particularidad de estar rodeado de fibrocartilago. Los desechos cutáneos a menudo se acumulan dentro de la bolsa y el paciente con frecuencia presenta un historial de emisión ocasional de material cremoso similar al de un quiste sebáceo. Hemos encontrado que la bolsa condro-epidérmica está presente de forma única en los casos de HFM. Nunca hemos visto esto en microtia aislada u otros síndromes.

Si han ocurrido episodios infecciosos, es prudente retirar este bolsillo condro-epidérmico antes de la primera reconstrucción.

3. PROBLEMAS TÉCNICOS EN LA RESOLUCIÓN DE MICROTÍAS POR MHF

3.1 Cara asimétrica.

Determinar la posición ideal de la oreja reconstruida es un desafío en la MHF porque la cara es asimétrica. Por supuesto, sería más fácil esperar hasta después de la corrección de la asimetría facial para tener puntos de referencia útiles para reconstruir la oreja. Sin embargo, la oreja aún puede ser reconstruida antes de la corrección facial, ya que la oreja se encuentra directamente en el cráneo y, por lo tanto, no está intrínsecamente vinculada a la estructura facial.

3.2 Falta de desarrollo del cigoma.

La distancia entre el canto lateral y el área auricular es a menudo más corta en el lado afectado en casos de asimetría facial.

Entonces, es necesario aceptar una distancia más corta entre el canto y la raíz anterior del hélix (un hito importante para dibujar la posición ideal de la oreja). Sin embargo, los dos perfiles nunca se ven simultáneamente y, por lo tanto, una diferencia en el plano horizontal es aceptable, mientras que una asimetría en el plano vertical, que es claramente visible desde la vista frontal, no lo es.

3.3 Falta de desarrollo de la mastoides.

El desarrollo de la mastoides es particularmente importante para la reconstrucción de las orejas, a pesar de que no es un hito facial. Cuando el hueso no es muy profundo, hemos encontrado útil agregar un bloque de cartilago debajo de la parte inferior del marco. Esta pieza de proyección agrega proyección a la parte inferior de la oreja.

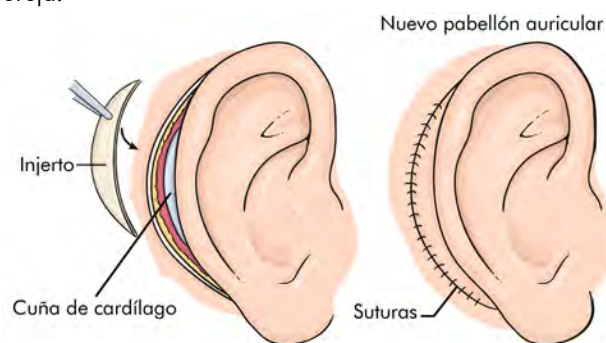


Fig 10. Esquema de injerto retroauricular que en ocasiones se utiliza para dar proyección a la oreja.

Cuando la depresión es grave, no se puede esperar que la corrección mandibular afecte a la depresión auricular, ya que la oreja está ubicada detrás de la articulación temporomandibular y la rama de la mandíbula. Esto plantea la cuestión de cómo y cuándo se puede corregir esta depresión (Fig. 11).



Fig 11. Microsomía hemifacial derecha. (a) Paciente cuya asimetría de la mandíbula se corrigió mediante una osteotomía. Hay hipoplasia (falta de desarrollo) significativa de la región mastoidea. (b) Aspecto satisfactorio de la oreja reconstruida cuya parte inferior debe ser más proyectada. Esta ausencia de proyección se debe a la falta de desarrollo de la mastoides (c) la posición vertical de la oreja es simétrica con la oreja contralateral (d) Se propuso una corrección de la asimetría de los tejidos blandos de las mejillas y de la barbilla. Satisfecha con el resultado, a pesar de estas imperfecciones, no consideró oportuno realizar ningún gesto quirúrgico adicional.

3.4 Línea capilar baja y restos ectópicos.

Al dibujar la posición ideal de la oreja en comparación con la posición de la oreja normal, la parte superior del dibujo se puede ubicar debajo del cuero cabelludo. Se indicará una fascia temporal en este caso para cubrir la parte superior del marco Fig. 12 (a, b, c, d).

4. CONCLUSIÓN

En los casos de microtia, la calidad de los resultados al reconstruir un pabellón auricular depende de la capacidad del marco para reproducir los contornos de la oreja que faltan. La creación de un marco armonioso requiere, en primer lugar, una formación suficiente del cirujano antes de realizar un procedimiento de reconstrucción de la oreja. En nuestra opinión, la parte más difícil de esta cirugía es el uso correcto de la piel que se utilizará para cubrir el marco, ya que existen numerosas variantes posibles de la condición del área auricular. El área auricular, en el caso

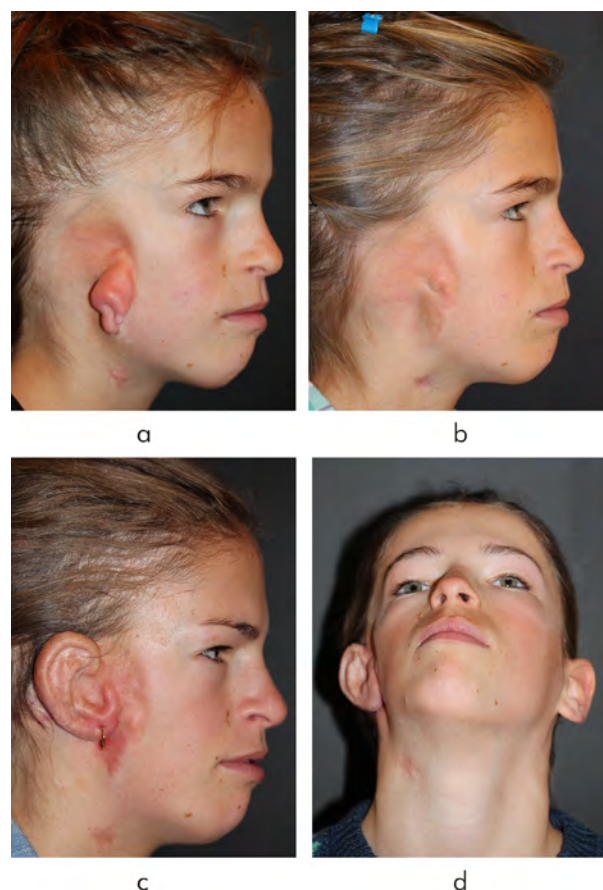


Fig 12. Microsomía hemifacial con baja línea de cabello y restos ectópicos: (a) Se puede observar una depresión, anterior a la mastoides. (b) Se retiraron los restos ectópicos y se realizó una inyección de grasa en el área auricular. (c) Este es el resultado un año después de la reconstrucción cuando se realiza una perforación para colocar el pendiente (d) Obsérvese la buena simetría de la oreja, pero la necesidad de corregir la asimetría de la cara.

del síndrome de MHF, puede presentar algunas características particulares que deben tenerse en cuenta al elegir el abordaje quirúrgico óptimo. Es esencial ser consciente de la posible necesidad de cirugías faciales y determinar la cronología apropiada para las múltiples intervenciones quirúrgicas requeridas. La planificación quirúrgica completa debe explicarse a los padres durante una consulta temprana. Una consulta multidisciplinaria es el mejor enfoque para estas situaciones complejas.

El autor resumió tres décadas de experiencia en el campo de la reconstrucción auricular en un libro titulado Reconstrucción auricular, de Françoise Firmin (autor principal), Joseph Dusseldorp y Alexandre Marchac. Thieme Medical Publishers Noviembre 2016.

GLOSARIO

Patognomónico: Algo que es característico o exclusivo de una enfermedad.

AFECCIÓN OFTALMOLÓGICA

Ana Wert.

La microsomía hemifacial (MHF) es una malformación que se caracteriza por la falta de desarrollo de estructuras craneofaciales, y generalmente es unilateral. La correcta formación del ojo, órbita y estructuras palpebrales se pueden ver afectadas en esta malformación y pueden comprometer el correcto desarrollo de la visión en estos niños. Antes de entrar a explicar la afectación específica oftalmológica de la MHF vamos a explicar cómo se forma la visión en los niños.

1. EL DESARROLLO DE LA VISIÓN

Los niños no nacen viendo, nacen con la “capacidad de ver” y es en los primeros años de la vida cuando irán desarrollando la visión de forma progresiva. Para que el desarrollo de la visión sea correcto necesitamos tres cosas, que el ojo y el cerebro estén bien formados y que se estimule el desarrollo de la visión mediante los propios estímulos visuales. Es decir, hay que tener bien ojo y cerebro, pero además hay que usarlos desde los primeros días de la vida del niño. Y, ¿cuándo acaba el desarrollo visual? Pues el desarrollo de la visión se inicia intraútero con la formación del ojo y cerebro, pero no acaba hasta años tras el nacimiento, hacia los 6-8 años de edad. Siendo los primeros meses y años de la vida los más importantes.

2. LA AMBLIOPÍA U OJO VAGO

Cualquier problema durante el desarrollo visual que comporte una falta de uso o una anomalía en la visión de uno o ambos ojos hará que un ojo “se quede vago” es decir, con menor visión porque ese ojo no aprenderá a ver bien. El niño no llegará a desarrollar el 100% de visión y esto se prolongará en su vida adulta. Hay que hacer diagnóstico precoz del ojo vago en los primeros años de la vida porque el tratamiento es muy efectivo durante la infancia, no en la edad adulta. En rasgos generales la ambliopía afecta alrededor del 5% de la población, y esta prevalencia aumenta en los pacientes con trastornos congénitos en general y más aún en aquellos con malformaciones oculares. Por tanto, en los niños con MHF

se debe descartar esta posibilidad ya que tendrán más probabilidades de padecerla. En la MHF la ambliopía suele estar producida porque el ojo del lado afecto tiene defectos de refracción asociados y necesitaría gafas para poder desarrollarse bien. Poner gafas tempranamente a estos niños y parche unas horas al día en el ojo sano obligará al cerebro a usar el ojo afectado y que se desarrolle bien.

3. ANATOMÍA DEL OJO

El ojo o globo ocular (Fig. 1) se encuentra dentro de la cavidad orbitaria anclado en ella mediante ligamentos, y rodeado por los músculos óculo-motores y tejidos blandos. En el ojo cabe destacar la córnea y el cristalino que deben ser transparente para permitir el paso de los estímulos visuales, y el cristalino además nos permite enfocar a diferentes distancias. La retina y el nervio son los que recibirán la información visual y la trasladarán al cerebro. Pero el ojo está formado por más capas que lo recubren, coroides y esclera en su parte interna y la conjuntiva en su parte externa.

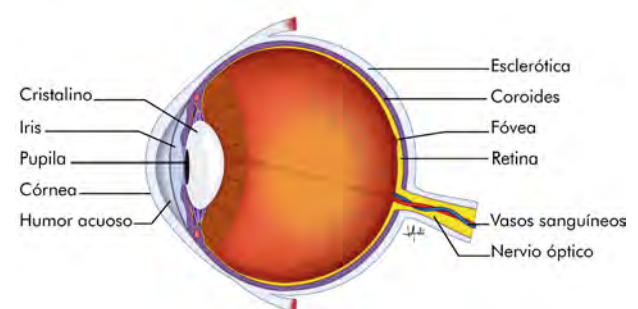


Fig 1. Anatomía normal del ojo.

4. AFECTACIÓN OFTALMOLÓGICA EN MHF

La afectación oftalmológica puede ser variada desde pequeñas lesiones de capas externas (quistes dermoides) sin repercusión visual a casos severos con ausencia de globo ocular. Diferenciaremos entre afectaciones propias de la MHF y repercusiones oftalmológicas.

4.1 Quistes dermoides y dermolipomas:

Son tumoraciones benignas (Fig. 2 y 3) de las capas externas del ojo. Si se encuentran muy cerca de la córnea pueden invadirla y quitar visión. También pueden comportar una ligera deformación de la forma semiesférica de la córnea provocando astigmatismo. Si el quiste invade la córnea y compromete la visión, se deben quitar mediante cirugía (Fig. 4). Si el quiste provoca astigmatismo se deben poner gafas al niño. La retirada quirúrgica del quiste no elimina el astigmatismo por lo que seguirá necesitando las gafas una vez operado. Los dermolipomas se localizan más alejados de la córnea y no suelen comprometer la visión.

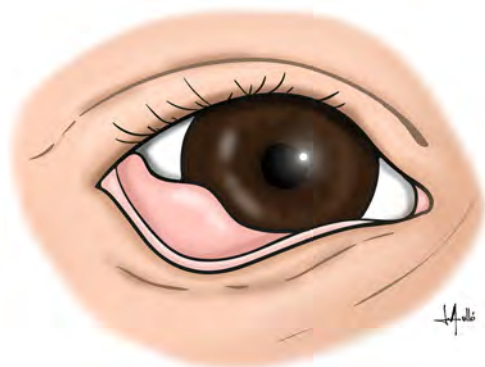


Fig 2. Quiste dermoide.



Fig 3. Dermalipoma localizado en zona inferior del ojo, no afecta a la visión.

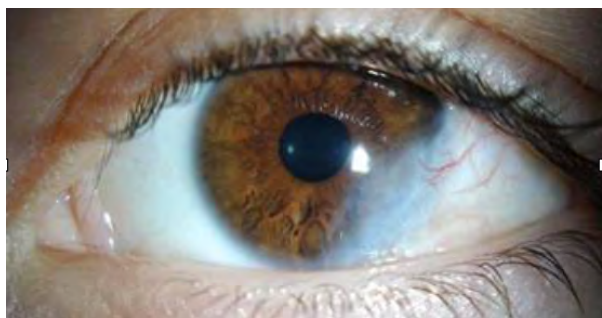


Fig 4. Cicatriz (leucoma) en la zona lateral inferior de la córnea que queda tras la retirada de un quiste dermoide que invadía la córnea. El quiste provocaba una deformidad en la córnea que comportaba un astigmatismo y ojo vago secundario.

4.2 Colobomas:

Se observa como una hendidura o falta de tejido en distintas partes del ojo o párpados. Los más frecuentes son los colobomas palpebrales pero también pueden ser internos como los de iris, coroides y/o retina. Los colobomas de dentro del ojo no tienen tratamiento y no suelen afectar a la visión a no ser que sean muy extensos. Los colobomas palpebrales si se pueden intervenir. Los párpados existen para proteger e hidratar el ojo por lo que una alteración severa puede afectar al bienestar del ojo y la visión. Cuando los colobomas del párpado son muy extensos pueden producirse complicaciones a nivel de la córnea y se deben operar.

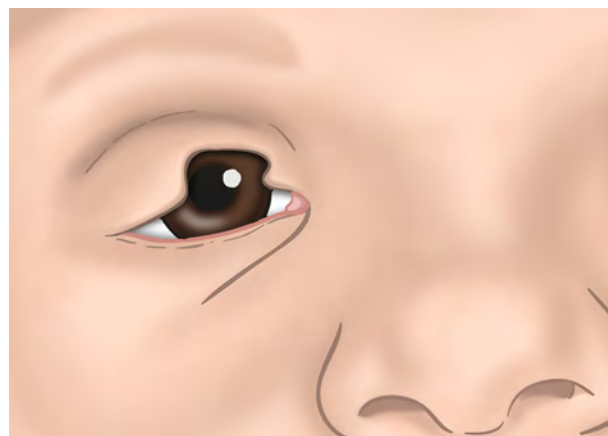


Fig 5. Coloboma de párpado superior. Vemos la hendidura por falta de tejido palpebral que deja expuesta la córnea del niño. Esto puede provocar heridas en la córnea.

4.3 Distopia orbitaria:

La alteración a nivel de los huesos de la cara puede dar lugar a una asimetría en el tamaño y situación de la cavidad orbitaria. Normalmente dará lugar a una órbita más pequeña y algo más baja.

4.4 Microftalmía:

Significa que el ojo es más pequeño en tamaño. La microftalmía puede ir acompañada de otras malformaciones como los colobomas intraoculares o palpebrales, órbitas más pequeñas, quistes dermoides, cataratas y nervio óptico menos desarrollado (hipoplasia)

4.5 Estrabismo.

O desviación de los ojos. Puede ser desviación horizontal hacia afuera (exotropía) o hacia adentro (endotropía) pero también hay casos con desviación vertical (hipertropía o hipotropía). El Síndrome de Duane es un tipo de estrabismo que se asocia a la MHF. Consiste en un ojo que no se puede mover bien normalmente hacia afuera. La desviación del ojo se puede operar para ponerlo recto, pero es muy importante tratar antes el ojo vago asociado si se tiene.

4.6 Otras:

Ptoxis (párpado caído), cataratas, anoftalmia (ausencia de globo ocular), falta de sensibilidad en la córnea por ausencia de nervio trigémino.

Hipermetropía: Es un defecto de la visión caracterizado por la visión borrosa de los objetos cercanos a diferencia de la miopía en la que la dificultad de la visión es para los objetos lejanos.

5. CONSECUENCIAS OFTALMOLÓGICAS

Las anomalías a nivel de la superficie del ojo pueden comportar asimetría en la forma normal de la córnea y derivar en un *astigmatismo*. El tamaño del ojo más pequeño comportará la aparición de *hipermetropía*. Los dos son defectos refractivos que provocan visión borrosa y pueden comportar la aparición de *ojo vago* o *ambliopía* en los niños. Se deben poner gafas y parche si es preciso para evitar el ojo vago. Los problemas a nivel de la superficie del ojo y la mala oclusión de los párpados por los colobomas pueden comportar heridas o *úlceras en la córnea*.

6. ¿QUÉ REVISIONES Y/O CUIDADOS DEBO HACER EN MI HIJO CON MHF?

Al nacimiento: se deben descartar la presencia de quistes y /o colobomas. El oftalmólogo debe dilatar y mirar el fondo de ojo. Si existe coloboma de párpado extenso se debe comprobar que la córnea está bien y ponerle las gotas o pomadas necesarias para protegerla desde los primeros días de vida. Se valorará cirugía palpebral urgente en los casos en los que la córnea esté comprometida y de forma no urgente en los casos menos severos para mejorar la estética y la oclusión palpebral.

Durante el primer año de vida se debe realizar una refracción bajo gotas dilatadoras y descartar la necesidad de gafas. Se pondrán gafas durante todo el día siempre que sean necesarias.

A los 3-4 años se tomará la agudeza visual y podremos saber si el niño ve menos por un ojo, normalmente por el astigmatismo corneal, en tal caso se tratará el ojo vago mediante gafas y parche. Después deberá hacer seguimiento cada 3-6 meses según la evolución. En algunas de estas visitas se deberá repetir la graduación bajo gotas dilatadoras. Los niños que ven bien por ambos ojos deben ser controlados una vez al año hasta la edad de los 8-10 años. Si el niño desvía los ojos se puede plantear intervención quirúrgica preferiblemente cuando la visión esté recuperada.

A cualquier edad si el niño tiene afectación corneal, quistes o colobomas se deben hacer los controles y cuidados oportunos que irá pautando su oftalmólogo.

GLOSARIO

Astigmatismo: Es un defecto en la curvatura de la córnea, que impide el enfoque claro de los objetos cercanos y lejanos.

CIRUGÍA ORTOGNÁTICA EN PACIENTES CON MICROSOMÍA HEMIFACIAL

Ana Romance García.
Ignacio García Recuero.
Marta Redondo Alamillos.

En este capítulo hablaremos de la corrección quirúrgica de las asimetrías faciales mediante la denominada cirugía ortognática. Esta cirugía consiste en realizar en un solo acto quirúrgico, osteotomías (cortes óseos) de la mandíbula, el maxilar y del mentón, movilizarlos y fijarlos en su correcta posición mediante osteosíntesis (fijación con miniplacas, generalmente de titanio).

Nosotros en este apartado vamos a tratar de explicar el cómo, cuándo y porqué, los pacientes afectados de microsomía hemifacial (MHF) requieren osteotomías faciales con estas técnicas.

1. INTRODUCCIÓN

La MHF tiene una expresión clínica muy variable. A veces las malformaciones son casi inapreciables, solo se manifiesta por un leve desplazamiento del mentón, pero en otras ocasiones, las que sin duda hacen que sea necesaria la consulta con un especialista, lo que se detecta es una verdadera asimetría, por hipoplasia (falta de desarrollo) de todas las estructuras de esa hemicara, de ahí el nombre de esta enfermedad. La afectación es compleja e implica tanto a los tejidos blandos (piel, músculos, grasa facial) como a los tejidos óseos (mandíbula, maxilar, hueso malar, órbita y hueso temporal).

Esto explica por qué, para conseguir un correcto resultado quirúrgico, se tienen que mejorar los tejidos óseos y los blandos.

Para la realización de la cirugía correctora del esqueleto maxilofacial se necesita una estrecha colaboración con el odontólogo y el ortodoncista. Es imprescindible el cuidado y la correcta posición dental, ya que son los dientes las estructuras que reciben la carga y transmiten las fuerzas a los huesos maxilares y mandibulares. La correcta distribución de las fuerzas musculares, generadas en la oclusión dental, son las que van a determinar el mal o buen resultado de estas cirugías.

Esto explica el porqué, desde los primeros años de vida, se necesita un correcto tratamiento por un ortodoncista entrenado en esta patología, que cuide, y prepare los dientes para una adecuada realización de la cirugía ósea de los maxilares.

2. OBJETIVOS

La cirugía ortognática se emplea, de forma habitual, para solucionar problemas funcionales y estéticos en cualquier persona que tenga anomalías en sus estructuras faciales. Es una técnica bastante común y estandarizada, con muy buenos resultados; pero en los pacientes con MHF tiene más complejidad y ciertas particularidades que hacen que el cirujano que las realice tenga que ser un experto tanto en distracción osteogénica como en cirugía ortognática.

Una particularidad de la MHF, es que, al ser congénita (afecta al niño desde el nacimiento) hace que ya desde temprana edad, algunos pacientes necesiten procedimientos quirúrgicos para mejorar su salud. Pero hay procedimientos quirúrgicos que no se pueden realizar durante el crecimiento porque se ha visto que los resultados son imprevisibles a largo plazo, y este es el caso de la cirugía ortognática, que no se puede realizar en el niño en crecimiento. Este es el motivo de que, para corregir los problemas funcionales graves del niño (durante el crecimiento), se utilice la distracción osteogénica de la que ya ha hemos hablado en capítulos anteriores de esta guía.

La cirugía Ortognática, por tanto, se realiza una vez finalizado el crecimiento. En casos excepcionales se puede realizar antes, pero no es lo habitual.

¿Cuándo se considera que un paciente ha finalizado el crecimiento? Pues depende de su edad ósea, que es diferente de la cronológica, pero suele ser en las mujeres sobre los 16-17 años y en los varones sobre los 19 años.

La cirugía ortognática, genera una mejoría estética, ya que mejora la armonía de todas las proporciones faciales de los tejidos óseos con los blandos. Con esta intervención mejoramos la forma, tamaño y la posición de la mandíbula y del maxilar, mejoramos la sonrisa, la posición y ángulo de la nariz y del mentón.

Los huesos faciales son la base, como cimientos y columnas que soportan los tejidos blandos, de ahí que para obtener resultados estables tenemos que apoyarnos en una correcta estructura arquitectónica ósea, aunque habitualmente se requieren procedimientos complementarios para refinar el efecto en los tejidos blandos, como son las lipoinfiltraciones de grasa en los pómulos (ver capítulo 9) y las rinoplastias.

Cuando el paciente es adulto, pero las deformidades faciales son extremas también se utiliza la distracción osteogénica para resolver o minimizar los problemas del tamaño de los huesos maxilares y mandibulares, ya que la elongación ósea en un solo tiempo quirúrgico es más limitada. La mayoría de los especialistas considera que, avanzar o elongar un hueso facial más allá de 10 milímetros, es difícil y aumenta las complicaciones y las recidivas. Solo se hacen estos grandes avances en casos muy seleccionados.

La cirugía ortognática mejora los problemas funcionales de la alimentación, el habla y la respiración. Optimiza la oclusión de los dientes, lo que permite una correcta masticación y por tanto una mejor digestión y nutrición. Favorece el habla al mejorar la articulación de los fonemas que se generan mediante la interacción de la lengua con los dientes, el paladar y la fosa nasal. Y puede solucionar de forma estable el problema de obstrucción respiratoria, ya que aumenta el espacio de la base lingual y el espacio de la fosa nasal.

3. PROCEDIMIENTOS

Disponemos de una gran variedad de procedimientos en cirugía ortognática, pero podríamos resumirlos en tres, que son los que con mayor frecuencia se emplean en los pacientes con MHF: mentoplastia, cirugía ortognática bimaxilar (de ambos maxilares) convencional y cirugía ortognática bimaxilar con reconstrucción protésica de la articulación temporomandibular.

En todos estos procedimientos se necesitan realizar al paciente muchos y específicos estudios de imagen, como fotos, escáneres, registros dentarios, etc... Estos registros se incorporan a programas informáticos, especialmente diseñados, que nos permiten planificar los movimientos y la posición más adecuada de los huesos faciales, de forma que el resultado sobre los tejidos blandos sea armonioso, según los cánones de

belleza. A diferencia de otros pacientes con anomalías dentofaciales, en los pacientes afectados de MHF, es imprescindible que estos programas realicen planificaciones tridimensionales, ya que en casi todos los casos, se requieren movimientos en los tres ejes del espacio. Es más, hoy se tiende a realizar este tipo de cirugías tan complejas, con lo que se denomina "navegación intraoperatoria", técnica similar a los sistemas de geo localización por radares, que nos dice de forma exacta y precisa, dónde y cómo está la estructura anatómica sobre la cual estamos trabajando.

3.1 Mentoplastia.

La Mentoplastia o Genioplastia, consiste en realizar a través de una incisión por dentro de boca, un corte en el mentón. El mentón se desliza avanzándolo y /o desplazándolo a su posición correcta y se fija mediante osteosíntesis.

La mentoplastia se suele realizar a la vez que cirugía bimaxilar, o bien unos meses después, si el caso es demasiado complejo.

La mentoplastia se puede realizar de forma aislada, en los casos más leves, casos tipo I, es decir en los casos donde no se requiera corregir la oclusión dental, sino solo modificar la posición del mentón.

3.2 Cirugía ortognática convencional.

En los casos de MHF donde el paciente tenga una maloclusión, bien con laterodesviación (asimetría), retrognatía (posición retrasada de los maxilares), prognatismo (posición adelantada de la mandíbula) o una gran inclinación del plano oclusal (sonrisa inclinada), es necesario realizar cortes en el hueso maxilar y en la mandíbula que nos permitan corregir las asimetrías óseas y nos modifiquen la oclusión dental. Es decir una cirugía ortognática. Esta cirugía es normalmente es bimaxilar (de ambos maxilares, superior e inferior) en los pacientes de MHF. En casos muy excepcionales, cortando solo el maxilar o la mandíbula, monomaxilar, resolvemos el problema de maloclusión.

Los procedimientos de cirugía ortognática convencional se emplean para solucionar las MHF tipo I y las tipo II A, es decir, siempre que la calidad y forma de la articulación mandibular es buena.

Todos los pacientes necesitan una preparación con ortodoncia, antes y después de la cirugía. El tiempo y el tipo de ortodoncia es muy variable y se ha de individualizar para cada paciente (ver capítulo 5).

Las osteotomías maxilomandibulares se realizan a través de incisiones intraorales, sin cicatrices en la cara.

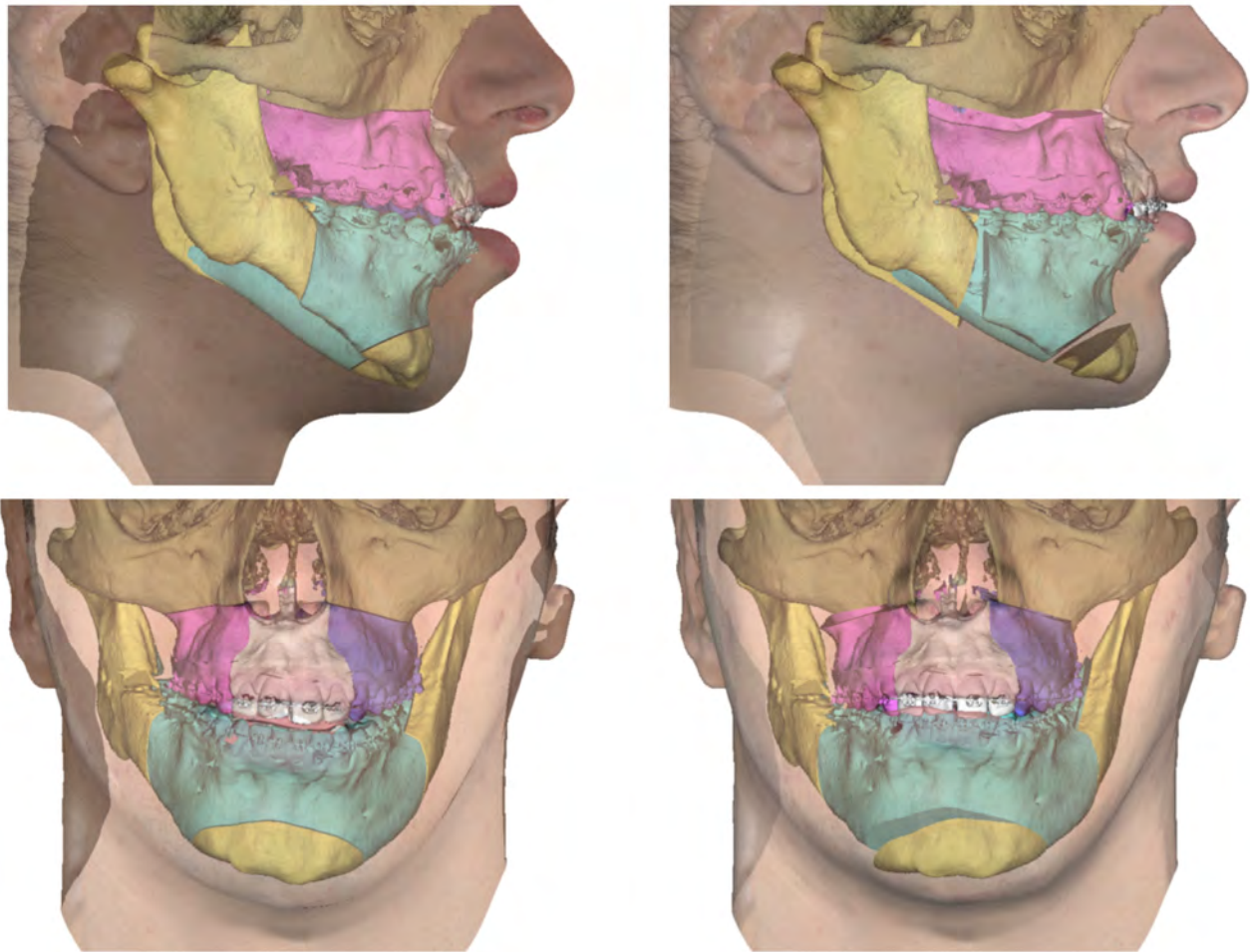


Fig 1. Planificación de cirugía ortognática con los cambios previstos en el perfil. A la izquierda imágenes prequirúrgicas con las osteotomías (cortes) previstos. A la derecha, previsión de las modificaciones en los tejidos blandos de la cara, que se producirán con la cirugía.

Normalmente se inicia este procedimiento por la mandíbula. A través de incisiones de la mucosa oral, la mandíbula se corta bilateralmente, de forma sagital, a nivel de la unión del ángulo con el cuerpo mandibular, intentando respetar el nervio dentario y los dientes. Posteriormente la movilizamos para avanzarla y rotarla antihorariamente, con lo que expandimos el espacio retrolingual, modificamos la inclinación del plano oclusal (lo que denominamos canteo) y la giramos para hacer que la línea media interdental quede en el eje vertical de la cara. Para ello, se utilizan unas férulas quirúrgicas de acrílico, que nos guían durante la cirugía para seguir la planificación realizada. La mandíbula se fija en la posición deseada mediante placas y tornillos de titanio (osteosíntesis). A continuación, se corta el maxilar superior a través de otra incisión dentro de la boca, por debajo del labio superior, se moviliza el maxilar y se posiciona según lo previsto, ayudados por otra férula guía. Finalmente se fija con sistemas específicos de osteosíntesis.

Solo en los casos donde el contacto óseo de los fragmentos cortados no es suficiente, se emplean injertos que ayuden en la regeneración ósea (formación de nuevo hueso).

En la fig. 1, se presenta un ejemplo de un paciente afecto de MHF tipo II, con buena calidad ósea y dentaria por lo que hemos planificado una cirugía ortognática bimaxilar. Planificación 3D pre y post cirugía. Los segmentos óseos están pintados en distintos colores, el hueso maxilar está segmentado en tres piezas, y la mandíbula tiene planificada unas osteotomías sagitales y una mentoplastia (A la izquierda imágenes prequirúrgicas, a la derecha imágenes de la predicción del resultado de la cirugía).

3.3 Cirugía ortognática bimaxilar con reconstrucción protésica de la articulación temporomandibular.

En los casos más graves, los tipos III y en los casos donde la anatomías de la articulación temporomandibular está afectada, II B, IIA hipoplásicas, se ha visto, que la tasa de recidivas, después de la cirugía convencional, es decir que la deformidad vuelva a aparecer, es muy alta. Por lo que en estos casos se realiza simultáneamente a la cirugía ortognática bimaxilar una reconstrucción de la articulación temporomandibular.

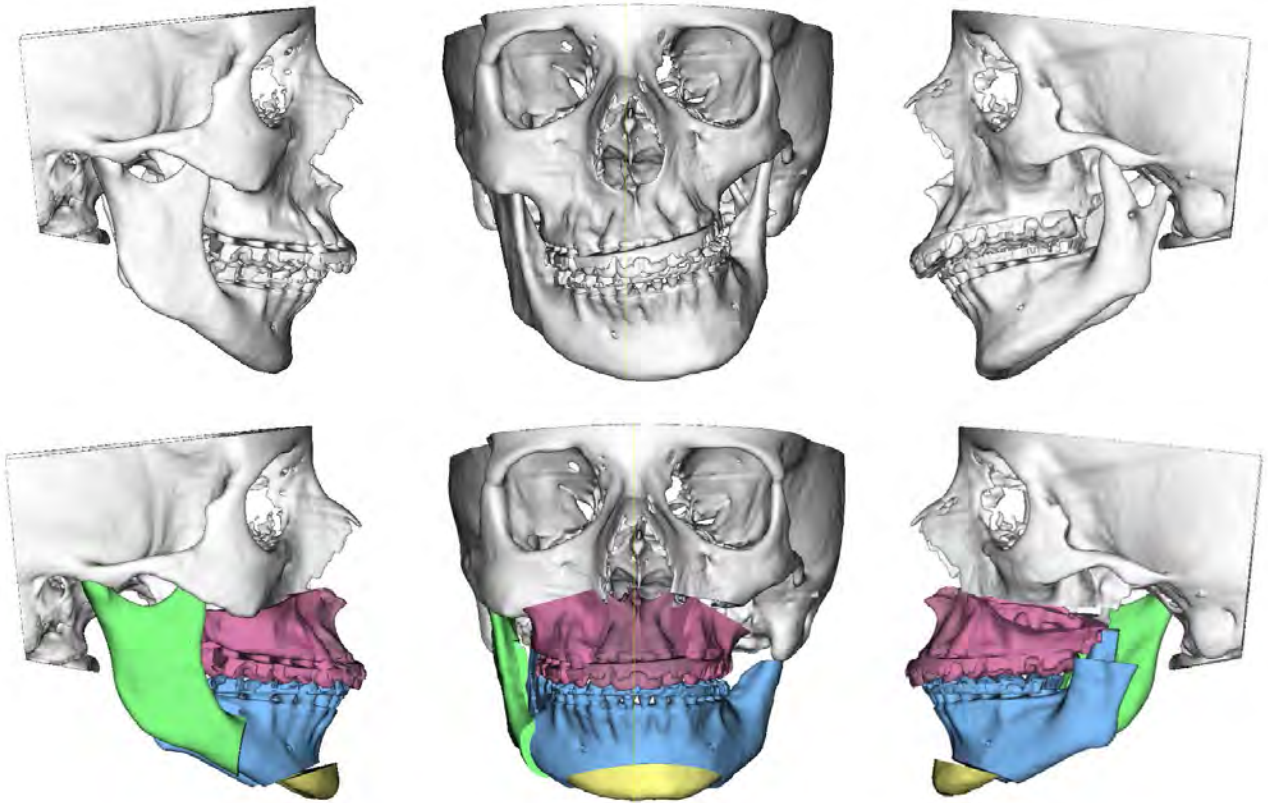


Fig 2. Planificación de la cirugía ortognática. Arriba imágenes laterales y frontal de la deformidad (asimetría). Abajo, mismas proyecciones de la planificación quirúrgica con osteotomías (cortes) en el maxilar, mandíbula y mentón.

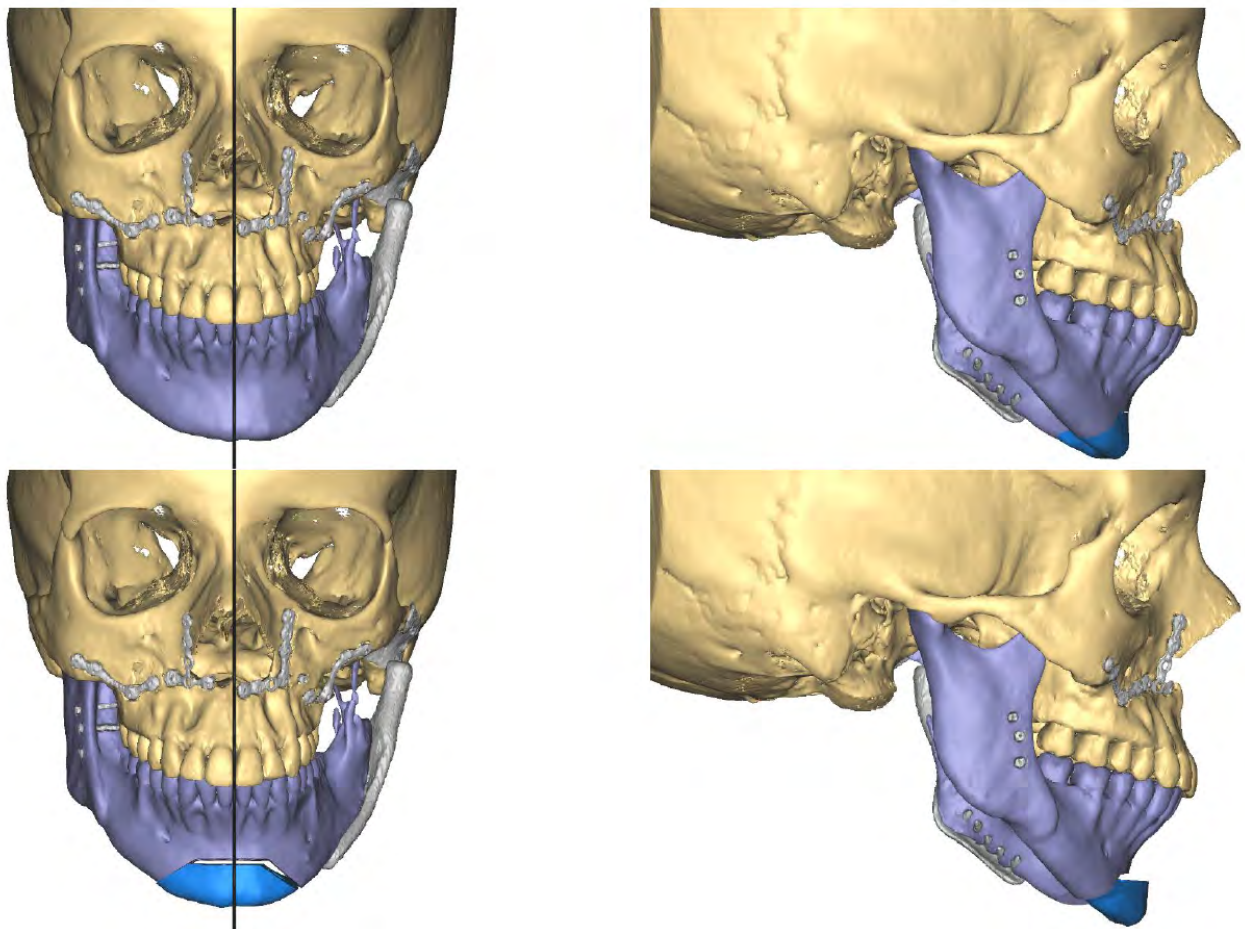


Fig 3. Incorporación a la planificación de la prótesis de rama ascendente mandibular y cavidad articular.

Este procedimiento ha mejorado sus resultados desde que las prótesis empleadas son fabricadas a medida para cada paciente, personalizadas según el tamaño y la forma de su mandíbula. Los materiales empleados son mejor tolerados a largo plazo, más resistentes al desgaste y con mejor funcionamiento mecánico. Las prótesis suelen estar formadas por dos fragmentos: un fragmento es el componente mandibular que incluye el cóndilo y la rama mandibular y el otro, es la cavidad glenoidea (parte del hueso temporal sobre la que articula la mandíbula, ver capítulo 1).

Para la colocación de la prótesis se necesita realizar dos incisiones cutáneas, una incisión preauricular (por delante de la oreja) y otra submandibular (por debajo de la mandíbula). En esta cirugía se intercala la colocación de la prótesis con una cirugía ortognática bimaxilar. En los casos donde el fragmento mandibular es tan largo que se aproxima al mentón, la genioplastia la realizamos después de unos meses para evitar que se contamine el material con los gérmenes de la boca.

Evidentemente, esta cirugía es mucho más costosa y compleja. Y las complicaciones son más graves que en la cirugía convencional. Las infecciones junto con la luxación de la prótesis (pérdida de contacto de los dos componentes de la prótesis) son el gran riesgo. Sin embargo, es la única forma hoy por hoy, de conseguir una corrección ósea completa en los casos más graves y, por tanto, estéticamente superior a otros procedimientos.

En la fig. 2, presentamos las planificaciones que se necesitan si tratamos a un paciente afecto de MHF grave. A este paciente le hemos realizado una cirugía ortognática bimaxilar a la vez que la reconstrucción protésica personalizada, de la rama y articulación temporomandibular izquierdas (Fig. 3 y 4). A destacar, los detalles de la planificación virtual pre y post cirugía, así como de la planificación del movimiento del mentón una vez colocada ya la prótesis. La cirugía del mentón se ha realizado usando guías quirúrgicas y placas de metal elaboradas específicamente para este paciente, lo que hace que esta cirugía sea muy precisa cuando los movimientos del mentón son en los tres ejes del espacio y buscamos un refinamiento de sus resultados estéticos (Fig. 5)

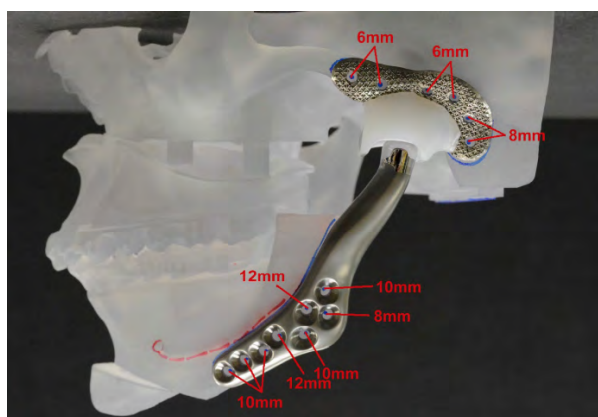


Fig 4. Detalle de la prótesis de rama ascendente y cavidad articular, con las medidas de los tornillos que se emplearán para su fijación al hueso.

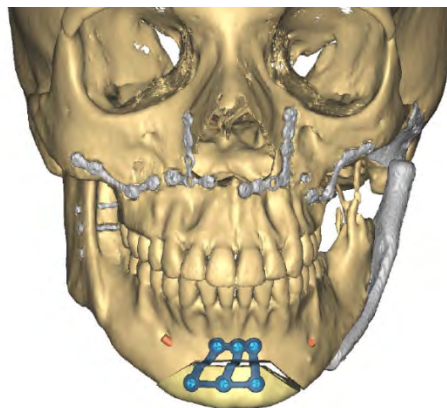


Fig 5. Detalle de la planificación del movimiento espacial del mentón. Para reproducirlo exactamente, se fabrica una miniplaca de fijación, a medida, que garantiza la consecución del desplazamiento planificado.

GLOSARIO

Osteotomía: Corte quirúrgico efectuado en un hueso.

Osteosíntesis: unión de fragmentos de un hueso fracturado mediante la utilización de elementos metálicos.

Recidiva: Cuando tras la corrección de una deformidad, ésta vuelve a aparecer, una vez finalizado el tratamiento.

RETOQUES ESTÉTICOS FRECUENTES AL FINAL DEL CRECIMIENTO

Fernando Molina Montalva.

Para la Microsomía Hemifacial (MHF) el tratamiento más utilizado hoy en día es la distracción ósea mandibular, especialmente en los grados de hipoplasia mandibular I, II-A y II-B. El tratamiento muchas veces se indica entre los 4 y los 7 años de edad. Al elongar la mandíbula y obtener una dimensión ósea lo más simétrica posible con el lado contralateral sano, va a proporcionar al paciente la corrección de la asimetría facial. El tratamiento de ortodoncia simultáneo es obligado y al final el paciente debe de tener una oclusión dentaria estable.

Un importante beneficio de la distracción ósea es la expansión simultánea de los tejidos blandos de la cara. La piel, los músculos, los vasos sanguíneos y los nervios se expanden junto con la estructura ósea subyacente. Clínicamente se observa como desciende la comisura de la boca a una posición normal, se produce una horizontalización del mentón, se incrementa la distancia entre la comisura bucal y el ligamento cantal externo (comisura externa del ojo) en el lado afectado.

Sin embargo, dada la amplia forma de presentaciones clínicas de la MHF, en muchos pacientes esta simultánea expansión tisular no es suficiente para obtener una simetría facial satisfactoria y en muchos casos al final de la pubertad, se hace necesario agregar procedimientos estéticos accesorios para lograr este objetivo (Fig. 1).

El más común es una osteotomía deslizante y asimétrica del mentón (Fig. 2 a y b). A pesar de que la distracción ósea elonga el ángulo mandibular y la rama ascendente y luego, posteriormente la ortodoncia funcional mantiene un buen equilibrio en el crecimiento de todo el esqueleto craneofacial, en un alto porcentaje de los paciente entre los 15 y 18 años de edad se utiliza la osteotomía del mentón para regularizar y dar simetría al tercio inferior de la cara. Este es un procedimiento quirúrgico de hace por vía intraoral y el mentón se centra a la línea media facial, se avanza alargando los músculos del cuello, y se fija.

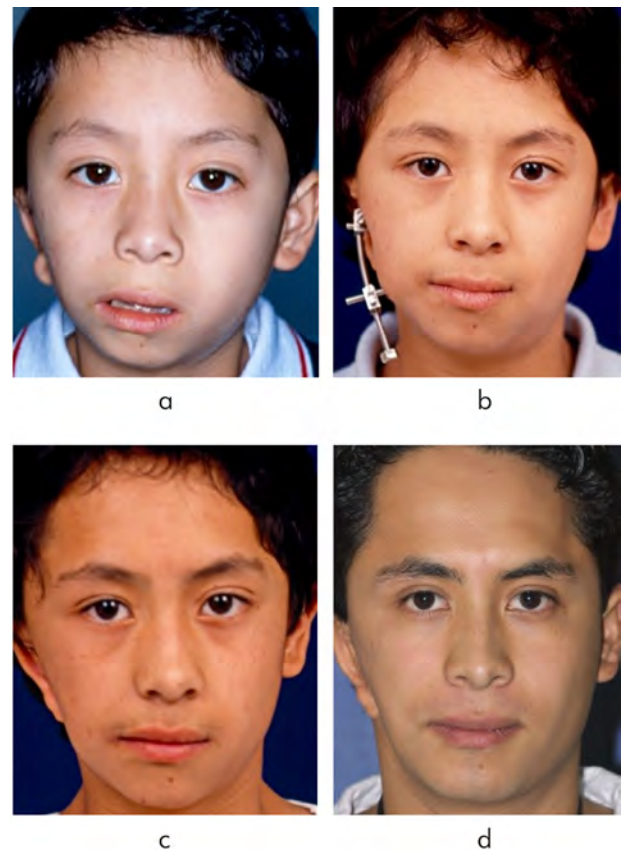


Fig 1. a. Paciente varón con MHF derecha. La microtia y la desviación del mentón son los dos datos clínicos más importantes en la asimetría facial que presenta. b. Paciente durante el proceso de distracción ósea. Durante la misma se elongaron 24mm en el ángulo y en la rama ascendente mandibular derecha. c. El paciente tres años después de la elongación mandibular. Observen la simetría facial obtenida con descenso de la comisura bucal, horizontalización del mentón y elongación de las distancias entre el reborde orbitario y la región auricular hasta la nariz y la boca. d. El paciente en un control clínico 15 años después con su reconstrucción auricular. Obsérvese la deficiencia de volumen en la mejilla derecha, en el ángulo y reborde mandibular. Asimismo, una discreta desviación del mentón hacia la derecha. En esta etapa de la vida del paciente se indican los últimos procedimientos estéticos enfocados a mejorar la simetría de la cara.

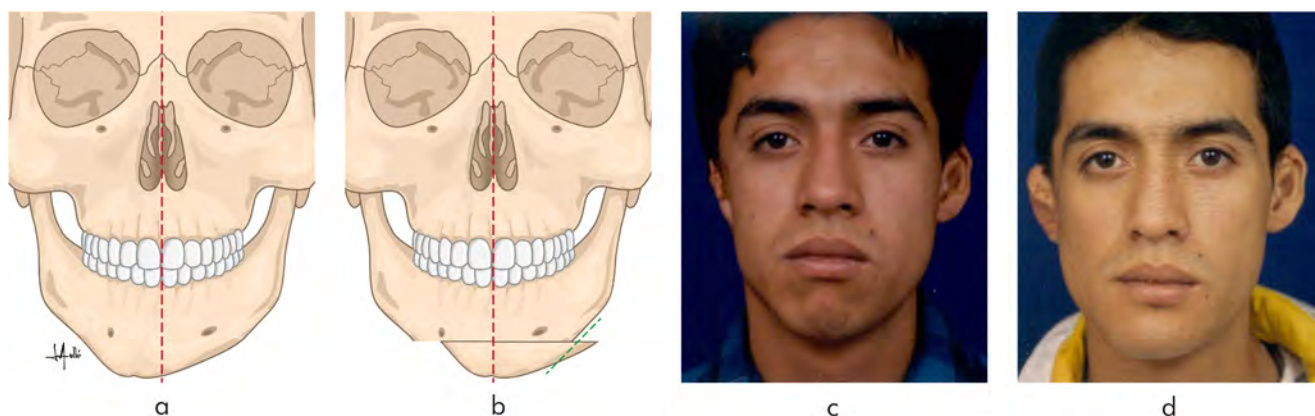


Fig 2. a. Esquemas de la planificación de una osteotomía deslizante de mentón asimétrica. b. Observe como el segmento se desplaza hasta hace coincidir la línea media facial con el punto central del mentón. Simultáneamente el segmento óseo del mentón se medializa y se avanza anteriormente para mejorar la estética del tercio inferior de la cara. c. Varón de 17 años de edad con MHF derecha. A los 7 años de edad se le efectuó una distracción ósea y luego continuó con ortodoncia funcional. d. El paciente con el resultado obtenido después luego de una osteotomía deslizante de mentón asimétrica y de lipoinyección en la mejilla derecha y el ángulo mandibular derecho. Observe la simetría facial obtenida.

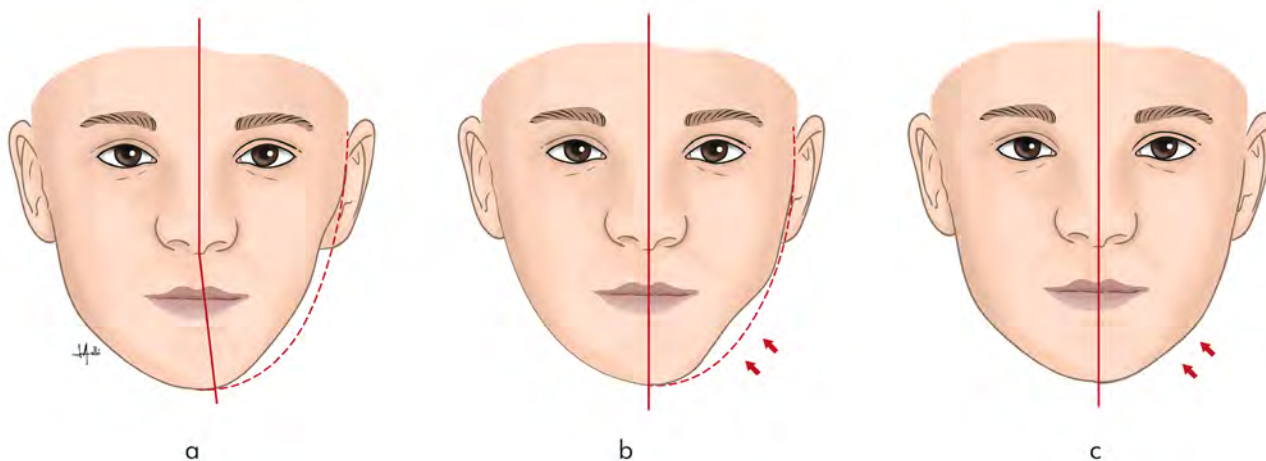


Fig 3. a. Esquema representativo de asimetría facial con déficit de tejidos blandos asociado. b. Corrección de la asimetría a nivel esquelético, pero sin corrección de los tejidos blandos. c. Tras la realización de relleno de grasa.

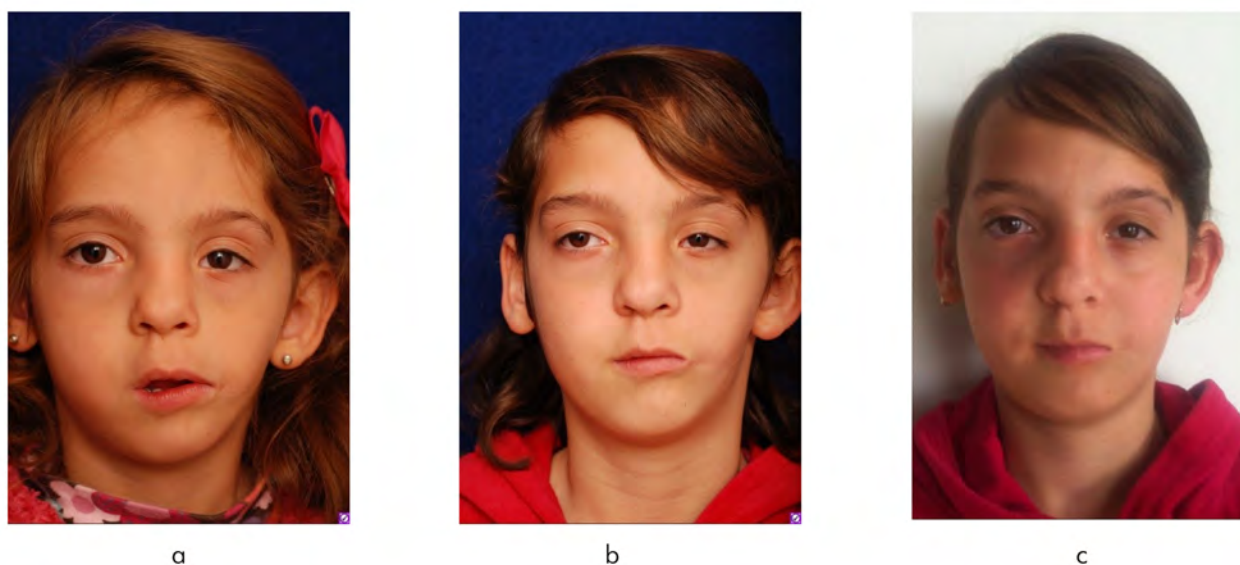


Fig 4. a. Niña de 6 años de edad con MHF izquierda. A los 6 meses de edad le fue corregido un macrostoma izquierdo. b. Resultado obtenido en simetría facial posterior a una elongación mandibular de 18 mm en el ángulo y la rama ascendente izquierda. c. A los 9 años de edad se efectuó la primera lipoinyección facial en ángulo y reborde mandibular izquierdos, así como en la región malar y mentón de la misma hemicara izquierda.

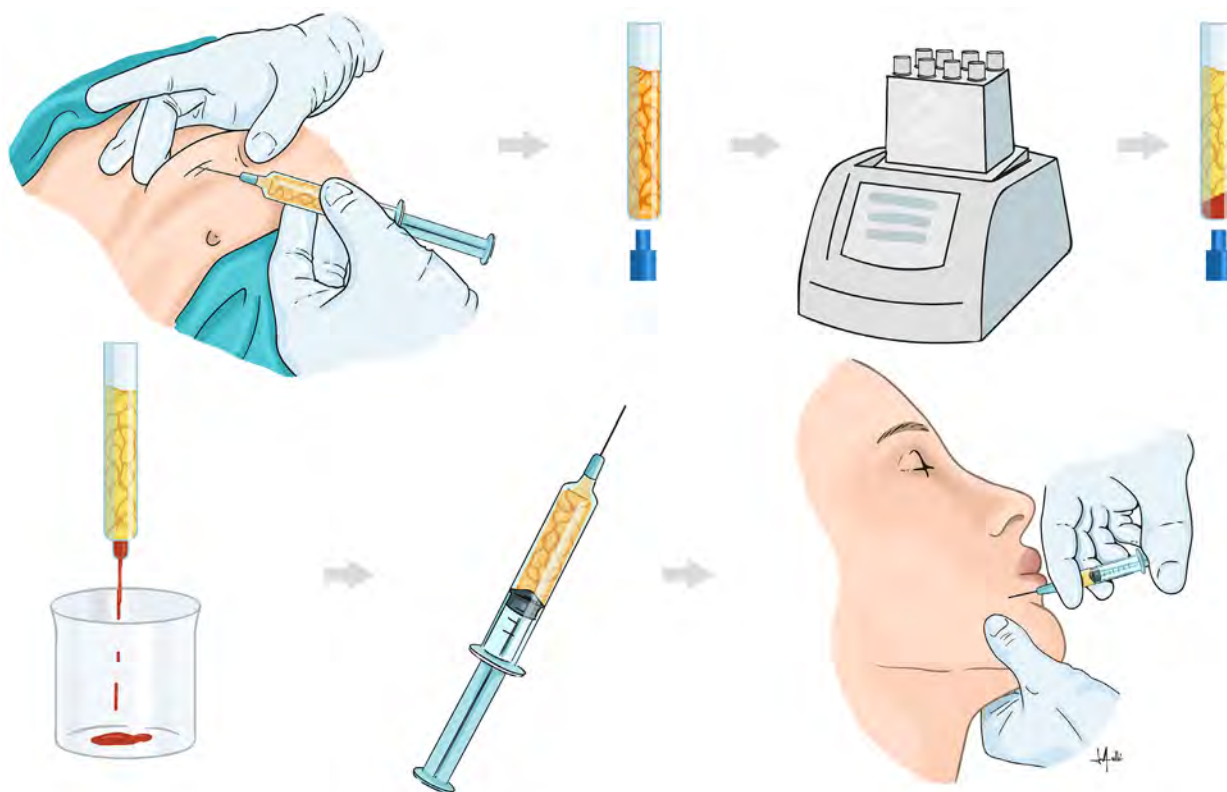


Fig 5. Tras la obtención de la grasa, generalmente del abdomen, se procede al centrifugado de la misma, para separar la grasa de la sangre y del suero, y una vez obtenida la grasa "purificada", se inyecta en la cara.

En los últimos años, la lipoinyección de grasa es una técnica que se ha incorporado al tratamiento del adolescente para todavía más, afinar y mejorar el resultado de simetría facial (Fig. 3 y 4).

¿Pero, qué es la lipoinyección o lipoescultura?

La lipoescultura consiste en la infiltración de tejido adiposo autólogo (del propio paciente) libre, a modo de relleno inyectable, y es una técnica quirúrgica descrita por Sydney Coleman en 1994, basada en la modificación tridimensional de la anatomía, mediante el relleno con el tejido graso del propio individuo.

Para ello necesitamos un área donante, de donde se obtienen las células grasas (adipocitos), para inyectar en el área receptora, en este caso, la cara. Las zonas donantes más habitualmente elegidas en los casos de MHF, son el abdomen y las caderas.

Con la inyección de micro-parcelas de grasa se puede proporcionar volumen en el ángulo mandibular, el cuerpo mandibular y el mentón. Además, se puede también inyectar en la región malar, agregando al resultado contornos faciales y angularidad facial.

La técnica propuesta por Coleman, aportó dos nuevos conceptos. Se obtiene la grasa mediante aspiración a baja presión, con lo que no se destruyen los adipocitos (células grasas) y posteriormente se centrifugan para poder separar las células, del suero y la sangre. Con ello se facilita la obtención de tejido graso purificado, que posibilita que haya una menor reabsorción una vez inyectado en la zona receptora. Sin embargo, un cierto grado de reabsorción (pérdida de volumen) es inevitable.

Asimismo, en esta grasa purificada, están incorporadas un gran número de células madre, las cuales en el mediano plazo agregan beneficios secundarios a la cara de los pacientes, suavizando las cicatrices, mejorando el color y el tono de la piel, además de proporcionar volúmenes faciales donde se requiere.

En los casos leves o moderados, se requieren de 1 a 2 sesiones de inyección grasa y, en los más severos, hasta 4 sesiones. Separadas por un mínimo de 4 meses entre ellas, a fin de obtener una excelente integración de los adipocitos y una estabilidad clínica de estos injertos de grasa en los pacientes.

En la Fig. 5 se representa un esquema de la técnica de Coleman.

Como cuidados postoperatorios se recomienda la aplicación de frío, tanto en la zona donante como en la receptora, durante los días siguientes. Se evitarán los ejercicios físicos intensos durante aproximadamente 15 días, se mantendrá una buena hidratación de la piel y se evitará la exposición solar (utilizar cremas de protección solar) durante el primer mes.

REPERCUSIÓN EN LA AUDICIÓN. TRATAMIENTO

Justo Gómez Martínez.

1. INTRODUCCIÓN

En los niños con microsomía hemifacial (MHF) los trastornos del oído que se acompañan de alteraciones en la audición son muy frecuentes. Es por esto que deben ser evaluados siempre por un especialista en otorrinolaringología (ORL).

Al igual que ocurre con el resto de las lesiones en la MHF, los defectos en el oído pueden ser muy variables en cuanto a su intensidad. Además, es importante conocer el tipo de hipoacusia que tiene el niño, porque va a determinar el pronóstico de su audición (Tabla 1). La audición de un niño con MHF que tiene lesiones en el oído puede ser de diferentes tipos:

- Normoacusia (audición normal). Aunque existan lesiones del oído (pabellón auricular), como veremos, no ocasionan ningún problema en la audición.
- Hipoacusia de transmisión o de conducción. Son las más frecuentes en la MHF. Se producen por lesiones en el oído externo (conducto auditivo externo) o en el oído medio. Nunca son hipoacusias graves, el niño siempre va a tener algo de audición. Además, el pronóstico suele ser bueno con el tratamiento (prótesis o implantes de conducción ósea). Resultan fáciles de colocar y la recuperación auditiva es rápida y óptima.
- Hipoacusia de percepción o neurosensorial. Secundarias a una lesión en el oído interno (lo que no es frecuente en la MHF). Pueden ser graves, con pérdida total de la audición en el oído afectado. El tratamiento puede requerir la colocación de un implante coclear, por lo que el pronóstico no es tan favorable como en las anteriores.

2. DESCRIPCIÓN DE LAS LESIONES EN EL OÍDO

Dichos defectos los podemos clasificar en diferentes grupos:

2. 1 Anomalías en el oído externo.

Son muy visibles ya que se trata de defectos en el crecimiento del pabellón auricular (oreja). En los casos leves, se trata tan solo de una oreja con una morfología normal pero que es discretamente más pequeña que la del otro lado. En casos más avanzados la oreja no solo es mucho más pequeña (microtia) sino que presenta malformaciones evidentes, con pérdida de los pliegues normales. En los casos extremos hay una ausencia completa del pabellón (anotia). Los defectos del pabellón auricular son tratados con detalle en el capítulo 6.

Aunque los defectos en el pabellón son muy visibles y ocasionan un problema estético importante, desde el punto de vista de la audición los defectos del pabellón auricular no van a ocasionar ningún defecto auditivo significativo. Aunque el niño tenga una malformación grave del pabellón auricular no tendrá dificultades para oír, siempre que no se acompañe de otra alteración en el resto del oído.

El problema surge cuando, asociado a los defectos de la oreja, existen también trastornos en el desarrollo del conducto auditivo externo (CAE), que es el tubo que conecta la oreja con el interior del oído. Un CAE más estrecho no produce síntomas pues deja pasar el sonido, sin embargo, cuando el CAE está completamente cerrado (atresia o agenesia de CAE), provoca una disminución de

la audición (hipoacusia) al dificultar el paso del sonido hacia el oído interno (Ver Fig. 1).

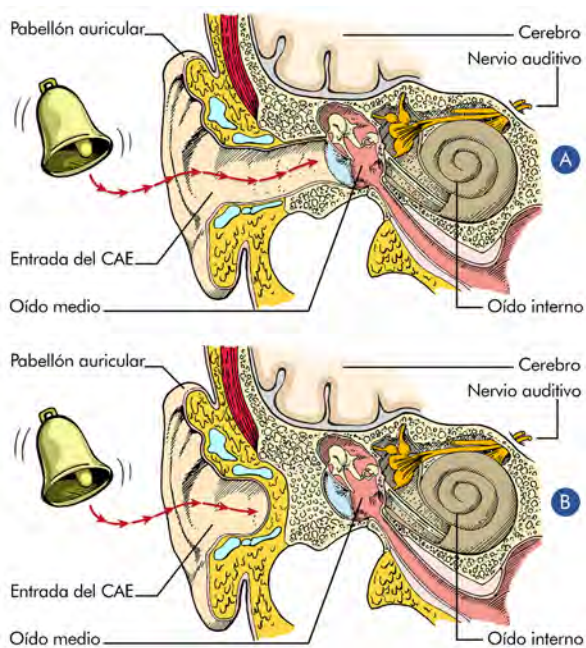


Fig 1. A. Oído normal, el conducto auditivo externo (CAE) permite que el sonido llegue al interior del oído (audición normal). B. Cuando el CAE está cerrado el sonido no alcanza el interior del oído (hipoacusia de transmisión).

Ha de quedar claro que, aunque el CAE esté totalmente cerrado, ello no significa que haya una pérdida completa de la audición porque el oído interno suele estar en perfecto estado y los ruidos altos o fuertes pueden ser oídos. Es muy fácil simular lo que se oye en estos casos pues no tenemos más que taponarnos con el dedo la entrada del CAE. Notaremos cómo disminuye nuestra audición, pero seguiremos oyendo si nos hablan alto.

Más adelante, en el *Tratamiento de los problemas de oído*, se expondrá con más detalle cómo es la audición de estos niños y su posible solución.

2. 2 Apéndices y fístulas preauriculares.

Los apéndices son pequeños mamelones que aparecen por delante de la oreja (ver Fig. 2). En ocasiones, en vez de mamelones aparecen unos pequeños agujeros (fístulas), que se pueden continuar con un trayecto fistuloso por debajo de la piel hasta llegar a un pequeño saco. Estas fístulas apenas provocan síntomas, solo de forma ocasional se infectan y entonces drenan contenido purulento por el orificio. Tanto los apéndices como las

fístulas se producen por errores en la formación del pabellón auricular (oreja). No causan otro problema que el estético y no provocan ninguna alteración en la audición.

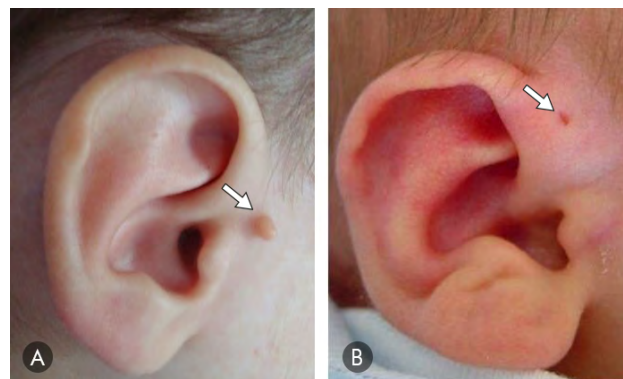


Fig 2. A. Apéndice preauricular con pabellón auricular normal. B. Fístula preauricular con pabellón auricular levemente malformado.

2. 3 Malformaciones en el oído medio.

Se trata de lesiones que no son visibles y son mucho menos frecuentes que las anomalías del oído externo. Generalmente, cuando ocurren, están asociadas a malformaciones graves del CAE (atresia completa) y suelen consistir en que los huesecillos del oído (martillo, yunque y estribo) no se han desarrollado de forma normal y no vibran bien con lo que el sonido ve impedido su paso al oído interno.

2. 4 Malformaciones en el oído interno.

En un 10% de los pacientes con MHF el oído interno está afectado también y la sordera puede ser grave (incluso llegar a la pérdida completa de la audición de ese oído). La afectación del oído interno es mucho menos frecuente porque el origen embriológico del oído interno es totalmente diferente al del oído externo y medio. Estos dos últimos derivan del primer y segundo arcos branquiales (que representa el defecto de la MHF), mientras que el oído interno deriva del ectodermo.

3. CARACTERÍSTICAS DE LA PÉRDIDA AUDITIVA

Cómo ya ha sido comentado en el apartado anterior, las malformaciones del pabellón auricular y los apéndices preauriculares no causan déficit auditivo alguno.

Tipo de hipoacusia	Asiento de la lesión	Clínica	Pronóstico
Transmisión o conducción	Oído externo (CAE) y/o oído medio	Nunca son graves (siempre hay audición útil)	Bueno
Percepción o neurosensorial	Oído interno	Pueden ser graves (pérdida total de audición)	Regular o malo

Tabla 1: Tipos de hipoacusia (o pérdida de audición)

La atresia del CAE y las alteraciones en el oído medio ocasionan una hipoacusia (disminución de la audición). La pérdida de audición de los niños con MHF está causado porque el sonido no llega con la suficiente intensidad (fuerza) al oído interno (ver Figura 1). Como el oído interno suele estar en buen estado, a este tipo de hipoacusias se las suele denominar de conducción o de transmisión (porque se conduce o transmite mal el sonido al oído interno). Ello implica que nunca son sorderas graves y que existen métodos para mejorar la audición como veremos más adelante.

Insistimos en que, en estos casos no hay una pérdida completa de la audición, porque si el oído interno está en perfecto estado, los ruidos altos o fuertes pueden ser escuchados. Una forma práctica de sentir cómo oyen estos niños es taponándose con fuerza la entrada de uno de los CAE con la yema de un dedo.

Dado que la MHF es generalmente unilateral, la hipoacusia (pérdida auditiva) afectará a un solo lado y por lo tanto la audición del oído contralateral será absolutamente normal. Ello significa que, gracias a la audición normal de uno de los oídos, podrá adquirir lenguaje sin problemas importantes, con el apoyo adecuado (ver capítulo 11. La hipoacusia unilateral ocasionará dos problemas que, generalmente no se pondrán de manifiesto hasta que el niño sea mayor:

1. No será capaz de reconocer de dónde le provienen los sonidos (no pueden localizar la fuente sonora). Cuando se les llama, no sabrán si el sonido les viene de la derecha o de la izquierda y tendrán que buscar con la vista de dónde procede el sonido.
2. En ambientes bulliciosos, donde hay ruido de fondo (cafeterías, clases donde todos los alumnos hablan, etc.) pueden tener algún problema para entender con claridad a las personas que están hablando. En Medicina se dice que discriminan mal la palabra en presencia de ruido.

Algunos niños con MHF, sobre todo si presentan una fisura palatina asociada, pueden presentar una otitis secretora u otitis media con efusión. Se produce por un acúmulo de moco en el oído medio, por obstrucción en el drenaje de la trompa de Eustaquio (conducto que comunica el oído medio con la faringe). Este acúmulo ocasiona una hipoacusia de transmisión por dificultad para la vibración de los huesecillos del oído medio.

En cualquier niño, por cuestiones anatómicas (ver Fig. 3), existe una mayor propensión al acúmulo de moco por las características de la trompa de Eustaquio (conducto que drena las mucosidades desde el oído medio a la rinofaringe). En los niños, es más corta y tiene una posición más horizontal que en los adultos, lo que facilita la retención de mucosidad y posterior infección (Ver Fig. 4).

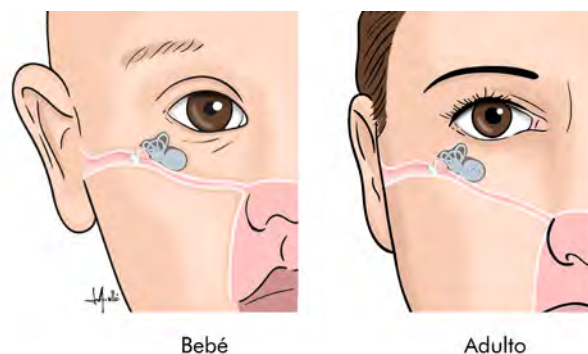


Fig 3. La posición casi horizontal y, la corta longitud de la trompa de Eustaquio en la primera infancia, favorecen la retención de moco. Con el desarrollo este problema tiende a resolverse.

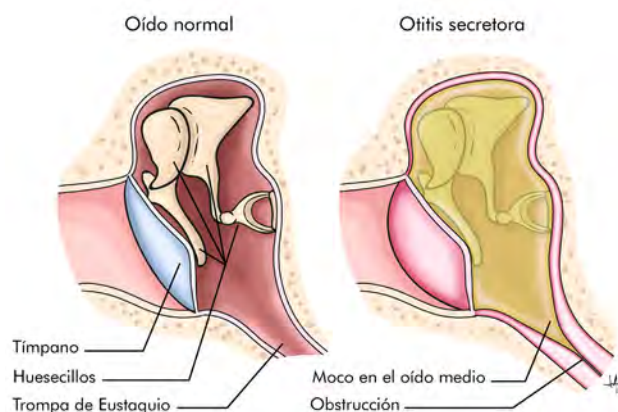


Fig 4 A. Oído normal. B. Otitis secretora: la trompa funciona mal (se obstruye), el oído medio se llena de líquido (moco) con lo cual los huesecillos vibran con dificultad, el sonido no pasa y se produce una hipoacusia de transmisión.

Por último, en un 10-15% de los niños con MHF el oído interno está afectado. En esos casos, la hipoacusia de ese oído puede ser grave y llegar a la pérdida completa de la audición. Como la sordera suele ser solo de un lado, la audición normal del oído sano le permitirá adquirir el lenguaje y tener una audición casi normal, hasta que de mayor tenga los problemas por tener solo un oído funcional, como hemos reseñado anteriormente.

4. ESTUDIO DIAGNÓSTICO DE LAS HIPOACUSIAS

Es muy probable que, si un niño con MH presenta una hipoacusia uni o bilateral, dicha pérdida auditiva se le haya diagnosticado ya al poco tiempo de nacer. En la mayoría de las Comunidades Autónomas, están desarrollados programas de cribado neonatal universal de la hipoacusia en los que se explora la audición de todos los recién nacidos. Es importante recalcar que el cribado (conocido muchas veces por su término inglés: screening) se hace a todos los niños, sanos o no; de forma similar a otras pruebas que se hacen a los recién nacidos como el clásico pinchazo en el talón para descartar algunas enfermedades.

Dependiendo del hospital (y por tanto de la Comunidad Autónoma) el cribado se hará con dos exploraciones:

- **Otoemisiones acústicas.** Es una prueba rápida, muy sencilla y nada molesta que se hace a los neonatos (recién nacidos) a las 24 horas de nacer, mientras están ingresados. Si el niño pasa la prueba de los dos oídos se le anota en la cartilla sanitaria que dicha prueba ha sido normal y por lo tanto que tiene buena audición. Si en alguno de los dos oídos la exploración no es normal, el niño no pasa la prueba y ha de hacerse una segunda exploración para confirmar o descartar con mayor seguridad la hipoacusia.
- **Potenciales evocados auditivos.** Es una prueba más complicada que la anterior, y más difícil de obtener, pero sus resultados son más seguros. Se hace cuando algún niño no ha pasado la prueba anterior y se necesita confirmar la hipoacusia. Esta exploración suele hacerse a partir del mes. En algunos hospitales se hace únicamente esta segunda prueba a todos los neonatos.
- De esta forma, al niño se le detecta que tiene un problema auditivo (en un oído o en los dos oídos) antes del mes de vida y se le puede iniciar un estudio diagnóstico de por qué tiene dicha sordera.

Cuando el niño ha crecido, el estudio de la audición se puede completar con las siguientes pruebas. De la misma forma un niño con MH en el que sospechamos alteraciones en la audición (y no se le hizo el cribado universal en su momento) se le harían estas mismas exploraciones:

- **Audiometría:** se trata de responder a ruidos o repetir palabras, con lo que se puede establecer cuánto oye un niño. Si éste es muy pequeño la exploración ha de adaptarse a su edad y se suelen utilizar juguetes calibrados en intensidad y frecuencia. En general, una audiometría puede ser fiable a partir del primer año potenciales evocados auditivos. Es una exploración que se utiliza cuando el niño es tan pequeño que no colabora para una audiometría convencional. Da una medida aproximada de la audición que puede tener un bebé o un niño de muy corta edad. Esta exploración se puede hacer ya al mes del nacimiento.
- **Tomografía computarizada (TC).** Conocida como escáner. Cuando se comprueba que existe una hipoacusia en el niño con MHF se debe practicar un examen con TC para ver cómo está por dentro el oído y comprobar dónde se localiza la lesión que produce la hipoacusia. Aunque la exploración se puede realizar a cualquier edad, se suele esperar a que el niño sea mayor (2-3 años), cuando se empieza a planificar una posible solución quirúrgica.

Generalmente con estas pruebas el otorrinolaringólogo ya tendrá una impresión diagnóstica de las lesiones que tiene el niño y su posible tratamiento. En raras ocasiones, se precisan otras pruebas. En ese caso el ORL se lo explicará.

5. TRATAMIENTO DE LAS HIPOACUSIAS EN LA MHF

La hipoacusia de transmisión, debida a las alteraciones del oído externo (atresia de CAE) y/o del oído medio (huesecillos malformados o no funcionales), no suelen intentar corregirse quirúrgicamente debido a que la cirugía es bastante compleja y presenta demasiados riesgos (sobre todo la parálisis del nervio facial, lo que ocasiona una pérdida de movilidad de la mitad de la cara). Además, estas cirugías suelen tener poco éxito pues las lesiones vuelven a aparecer. Por ejemplo, se abre en el hueso un nuevo CAE y a los pocos meses el hueso empieza a crecer y el CAE se cierra por completo otra vez.

Dado que la corrección quirúrgica de las hipoacusias por las alteraciones del oído externo y medio tienen mal pronóstico, lo que se recomienda es la adaptación de prótesis auditivas de conducción ósea. Dado que el niño con una hipoacusia unilateral podrá ir adquiriendo lenguaje sin grandes problemas no es necesario una urgencia excesiva en la adaptación de dichas prótesis (incluso hay niños que ni siquiera las llevan). Las prótesis auditivas de conducción ósea son unos dispositivos electrónicos que envían el sonido directamente al hueso del cráneo y de ahí al oído interno, por eso no se llevan de forma convencional, sino que se acoplan por detrás de la oreja y no se introducen en el CAE. Con ellas se consigue una audición prácticamente normal.

Inicialmente dichas prótesis se llevan sujetas con una especie de diadema al cráneo y cuando el niño haya crecido, y tenga unos 5-6 años, se les pueden colocar ancladas en el hueso, por detrás de la oreja, por medio de un implante endoóseo similar a los implantes dentales (ver Fig. 3). El implante queda fijo al hueso y el aparato (procesador) se lo puede quitar y poner cuando quiera y se oculta entre el pelo. La cirugía en estos casos es muy sencilla y sin apenas riesgos, ya que el oído no se toca (ver *Tipos de implantes auditivos más adelante*).

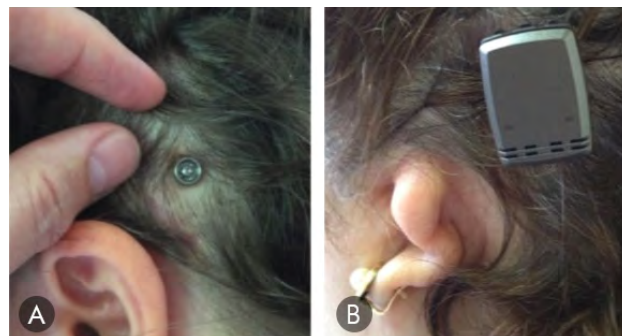


Fig 5. A. Implante de conducción auditiva ósea sobre el cual se colocará la prótesis auditiva o procesador. B. Procesador colocado sobre el implante (pabellón malformado, microtia)

Dado que la pérdida auditiva unilateral no provoca un hándicap importante en el desarrollo del niño, no existe una urgencia en la adaptación o en la implantación de la prótesis auditiva. Conviene recordar que hay niños que no llevan ninguna ayuda auditiva y su desarrollo es normal.

El problema grave surge cuando la malformación es bilateral (lo que ocurre un 10% de las veces aproximadamente). En estos casos la hipoacusia sí que tiene una repercusión significativa en el niño y debe procurarse una rehabilitación de la audición lo más precoz posible para que el desarrollo del niño y la adquisición del lenguaje no se vean afectadas (ver capítulo de logopedia). Aunque como llevamos diciendo la pérdida auditiva por la malformación del oído externo y/o medio no sea completa, pues el oído interno es normal y los sonidos fuertes los sigue oyendo, los sonidos como los del habla los va a oír con una gran dificultad con lo que tendrá muchos problemas para comunicarse y desarrollará un lenguaje tardío y con dificultades. Por eso la adaptación de las prótesis auditivas de conducción ósea se ha de hacer lo más precozmente posible (aunque el niño tenga pocos meses de vida) y cuando sea un poco mayor (5-6 años) y su cráneo tenga el grosor suficiente, se le podrá colocar el implante de conducción ósea.

Mención aparte merecen las hipoacusias de transmisión secundarias al acúmulo de moco en el oído medio (otitis media con efusión u otitis secretora) de los niños con MHF y, sobre todo, si asocian paladar hendido.

Generalmente se suele intentar un tratamiento médico con mucolíticos (fármacos que disuelven el moco) e hidratación, asociado a maniobras de rehabilitación para que salga el moco a través de la trompa de Eustaquio (ver capítulo 11). Si el tratamiento médico no es suficiente, se puede indicar la colocación de drenajes transtimpánicos (DTTs) que son unos pequeños tubitos que se colocan en el tímpano para que el oído medio esté bien ventilado y drene el moco. La colocación de DTTs es una cirugía muy sencilla y consigue, en estos casos de otitis secretora, la recuperación completa de la audición.

Aunque las otitis secretoras secundarias a la disfunción de la trompa suelen corregirse con los tratamientos anteriores, se ha puesto de moda en los últimos años el tratamiento de esta patología con la dilatación de la trompa mediante un balón. A pesar de algún resultado prometedor, no existe suficiente evidencia científica en la actualidad sobre su utilidad y por lo tanto, no se aconseja su utilización, sobre todo en los niños, salvo que se trate de estudios de investigación.

Un problema diferente es cuando existe una afectación del oído interno (10-15% de los casos). En estos casos la solución es diferente porque al estar el oído interno lesionado las prótesis o los implantes de conducción ósea puede que ya no sean útiles (dependerá del grado de

afectación del oído interno). En los casos más graves cuando el oído interno está totalmente dañado y no existe nada de audición la única solución consistiría en la colocación de un implante coclear para lo que sería preciso un estudio más completo.

Aunque las otitis secretoras secundarias a la disfunción de la trompa suelen corregirse con los tratamientos anteriores, se ha puesto de moda en los últimos años el tratamiento de esta patología con la dilatación de la trompa mediante un balón. A pesar de algún resultado prometedor, no existe suficiente evidencia científica en la actualidad sobre su utilidad y por lo tanto, no se aconseja su utilización, sobre todo en los niños, salvo que se trate de estudios de investigación.

Aunque las otitis secretoras secundarias a la disfunción de la trompa suelen corregirse con los tratamientos anteriores, se ha puesto de moda en los últimos años el tratamiento de esta patología con la dilatación de la trompa mediante un balón. A pesar de algún resultado prometedor, no existe suficiente evidencia científica en la actualidad sobre su utilidad y por lo tanto, no se aconseja su utilización, sobre todo en los niños, salvo que se trate de estudios de investigación.

Un problema diferente es cuando existe una afectación del oído interno (10-15% de los casos). En estos casos la solución es diferente porque al estar el oído interno lesionado las prótesis o los implantes de conducción ósea puede que ya no sean útiles (dependerá del grado de afectación del oído interno). En los casos más graves cuando el oído interno está totalmente dañado y no existe nada de audición la única solución consistiría en la colocación de un implante coclear para lo que sería preciso un estudio más completo.

6. TIPOS DE IMPLANTES AUDITIVOS

Existen dos tipos de implante auditivos, muy diferentes entre sí, que pueden ser utilizados en la MHF: implantes de conducción ósea e implantes cocleares.

Los implantes de conducción ósea (u osteointegrados) son dispositivos electrónicos que, fijados por detrás de la oreja, envían el sonido directamente a los huesos del cráneo y de ahí al oído interno (ver Fig. 3), consiguiendo una audición totalmente natural. Por lo tanto, permiten que los sonidos lleguen al oído interno, "saltándose" el oído externo y el oído medio cuando están dañados y no funcionan, que es lo habitual de la MHF.

Estos implantes son fáciles de colocar, por medio de la fijación de un pequeño implante al hueso de detrás de la oreja. Dado que se necesita un grosor mínimo del hueso para el anclaje del implante, la cirugía se suele retrasar hasta los 5-6 años. Hasta entonces, el implante se lleva sobre la piel sujeto con una cinta.

Lesión	Audición	Tratamiento	Edad	Observaciones
Pabellón auricular	Audición normal	Estético	A partir de los 5-6 años	
Conducto auditivo externo	Hipoacusia transmisión	Implante de conducción ósea	Colocar prótesis en 1º año y el implante a los 5-6 años	Si unilateral puede no tratarse
Apéndices preauriculares	Audición normal	Estético	Cuando se quiera	
Lesión oído medio (huesecillos)	Hipoacusia transmisión	Implante de conducción ósea	Colocar prótesis en 1º año y el implante a los 5-6 años	Si unilateral puede no tratarse
Acúmulo de moco en oído medio	Hipoacusia transmisión	Tratamiento médico o DTTs	A cualquier edad	Tuboplastia no indicada en niños
Lesión oído interno	Hipoacusia percepción	Implante coclear	Entre el 1º año y el 2º año	Si unilateral puede no tratarse

Tabla 2: Lesiones del oído en la MHF con su correspondiente tipo de hipoacusia, tratamiento indicado y edad al que planificarlo

El implante coclear es un dispositivo mucho más complejo que sustituye la función del oído interno y se utiliza en aquellos casos donde el oído interno está dañado y no hay audición (sordera total). Implica una cirugía mucho más complicada y precisa de un proceso de rehabilitación prolongado en el tiempo ya que la audición que proporciona no es natural.

En la tabla 2, se esquematiza las afecciones del oído propias de la MHF, su repercusión en la audición, el tipo de tratamiento y la edad recomendada para hacerlo.

PAPEL DEL LOGOPEDA EN LA MICROSOMÍA HEMIFACIAL

Cristina Peris Hernández.

1. DEFINICIÓN Y FUNCIONES DEL LOGOPEDA

La logopedia es la disciplina que se ocupa del estudio, el diagnóstico, la rehabilitación y la prevención de los trastornos de la comunicación humana y funciones asociadas. Los logopedas son diplomados sanitarios (con estudios de grado) que tal como reconoce la Ley de Ordenación de las Profesiones Sanitarias L.O.P.S. “desarrollan las actividades de prevención, evaluación y recuperación de los trastornos de la audición, la fonación y del lenguaje, mediante técnicas terapéuticas propias de su disciplina.” Los logopedas trabajan en medios sanitarios, socio-sanitarios y educativos, tanto en el ámbito de la sanidad pública como privada. Prestan sus servicios a personas de cualquier edad, sea cual sea el origen que origina sus trastornos de comunicación y funciones asociadas.

Dada la amplitud de su esfera de actuación (comunicación (verbal, escrita o gestual), lenguaje, habla, voz, audición o deglución), los logopedas atienden a pacientes con un amplio rango de edad y patologías.

Es por esto que se verán obligados a mantener una interrelación fluida con múltiples profesionales de la salud. Desde los pediatras para tratamientos de los trastornos de la deglución o respiración en recién nacidos, otorrinolaringólogos en tratamiento de trastornos de la audición o fonación, odontólogos y cirujanos maxilofaciales en prevención y tratamiento de deformidades faciales o rehabilitación de tratamientos oncológicos, neurólogos y neurocirujanos en múltiples problemas de todas las edades (parálisis cerebral infantil, rehabilitación de ictus, procesos neurodegenerativos, demencias....), psicólogos en trastornos de la comunicación (esfera del autismo, trastornos por déficit de

atención...), cirujanos pediátricos, cirujanos plásticos, rehabilitadores.... (Fig. 1).

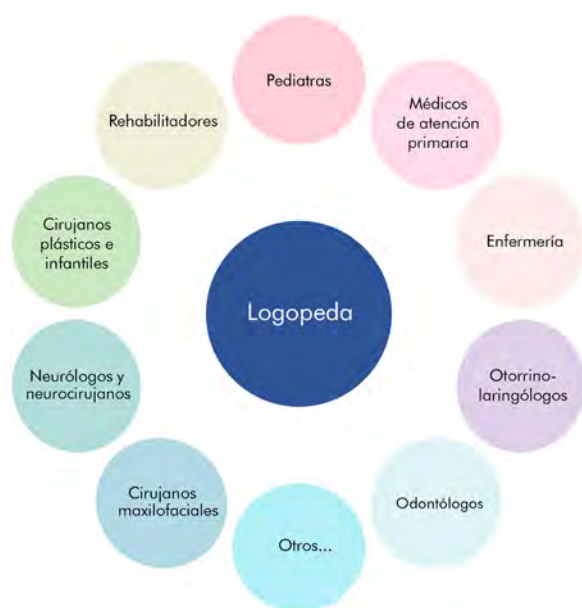


Fig 1. La logopedia colabora con muchísimos profesionales de la salud, dada la amplitud de su esfera de actuación.

2. ESFERAS DEL TRATAMIENTO LOGOPÉDICO EN NIÑOS CON MICROSOMIA HEMIFACIAL

El objetivo del logopeda experto en motricidad orofacial y/o terapia miofuncional es que el niño desarrolle habilidades tempranas de alimentación, seguras y eficaces, así como promover hábitos saludables en los que se favorezca la prevención de malos hábitos o parafunciones que a continuación se describen: El niño debe respirar, masticar y deglutir correctamente para poder disponer de un adecuado desarrollo (Fig. 2).

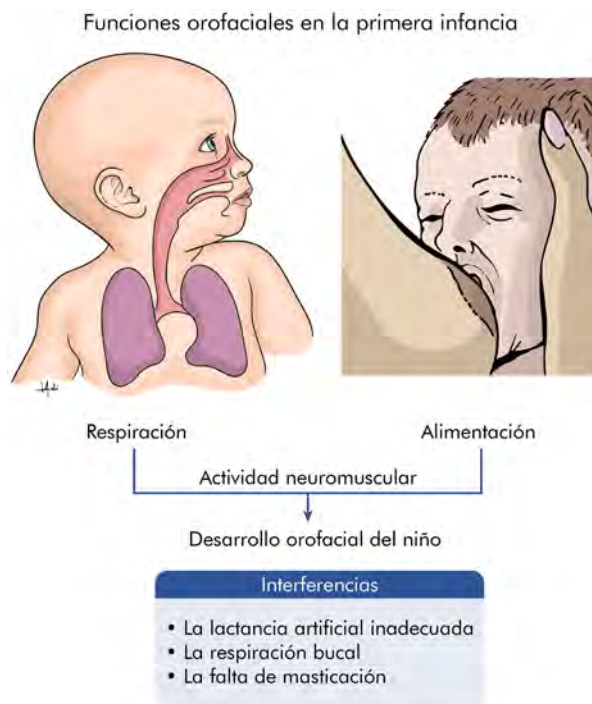


Fig 2. La respiración y la deglución son las dos funciones orofaciales primordiales en la primera infancia.

No obstante, en la microsomía hemifacial (MHF), las alteraciones estructurales dan lugar a las alteraciones funcionales que a continuación se relacionan:

2.1 Alteraciones de la respiración:

2.1.1 Respiración oral:

La respiración oral es un hábito disfuncional que comienza en la primera infancia y que se caracteriza porque el niño utiliza la cavidad oral para respirar y no la vía nasal que sería lo adecuado. Cuando respiramos por la nariz filtramos el aire, lo humidificamos y calentamos consiguiendo con ello, mantener protegida nuestra vía aérea. Cuando esta función no se realiza de forma correcta, pueden aparecer diferentes alteraciones asociadas, como son:

- Rinitis, sinusitis, otitis, alergias, etc... dado que se pierde el efecto protector del filtrado nasal de partículas procedentes del exterior.
- Caries, inflamación y sangrado de encías, dada la sequedad y disminución de producción de la saliva que provoca la respiración oral. La saliva constituye una defensa natural contra estas patologías.
- Alteraciones cervicodorsales, por las adaptaciones posturales que realizan al adelantar la cabeza para intentar aumentar respirar mejor.
- La posición adelantada y baja de la lengua, así como una falta de sellado labial por interponer la lengua entre los dientes, genera separaciones entre los dientes (diastemas) o una mordida abierta anterior (espacio entre los dientes superiores e inferiores con la boca cerrada). Además, al no contactar la lengua con el paladar y el paso del aire realizarse por la boca y no

por la nariz, el paladar se vuelve estrecho y alto (ojival) generando un crecimiento vertical de la cara (*facies adenoidea*) propia del respirador oral (Fig. 3).



Fig 3. *Facies adenoidea*. Cara triangular, boca entreabierta, lengua baja, ojeras con sensación de cansancio. El patrón de respiración oral suele acompañarse de un sueño de mala calidad, no reparador y en ocasiones con un cuadro de apnea obstructiva del sueño.

- Deglución atípica y alteraciones de la función masticatoria. En ocasiones existe utilización preferente de un lado, lo cual puede generar asimetría facial durante el crecimiento.

2.1.2 Apnea obstructiva del sueño:

El Síndrome de Apnea Obstructiva del Sueño (SAOS) es una patología frecuente (1-2%) en los niños en etapas tempranas de la vida, cuyas principales secuelas son el retraso en el crecimiento, problemas de comportamiento y/o dificultades en el aprendizaje, además de las implicaciones cardiocirculatorias y respiratorias propias del SAOS. Por otra parte, el SAOS infantil difiere sustancialmente del que acontece en los adultos y con un tratamiento adecuado se resuelve satisfactoriamente.

En cuanto a la prevalencia de esta patología, se estima que el 10% de los niños con dichas características son ruidadores simples y sólo un 2% presentaran SAOS. El tipo obstructivo que produce la dificultad respiratoria en los niños suele ser el denominado Hipopnea (obstrucción parcial), que se acompaña de la presencia de hipertrofia amigdalina y/o adenoidea (vegetaciones), respiración oral y ronquidos. Normalmente estos niños presentan un sueño fraccionado, poco reparador, con ronquidos y también pueden manifestar problemas del comportamiento tipo hiperactividad o falta de concentración (al contrario de lo esperado, que sería somnolencia diurna). En cuanto a la gestión del oxígeno en esta población infantil, es posible observar únicamente episodios de hipoapneas (apnea inferior a 10 segundos) pero que, en la población infantil, puede ocasionar problemas de desaturación de oxígeno más importantes que en los adultos.

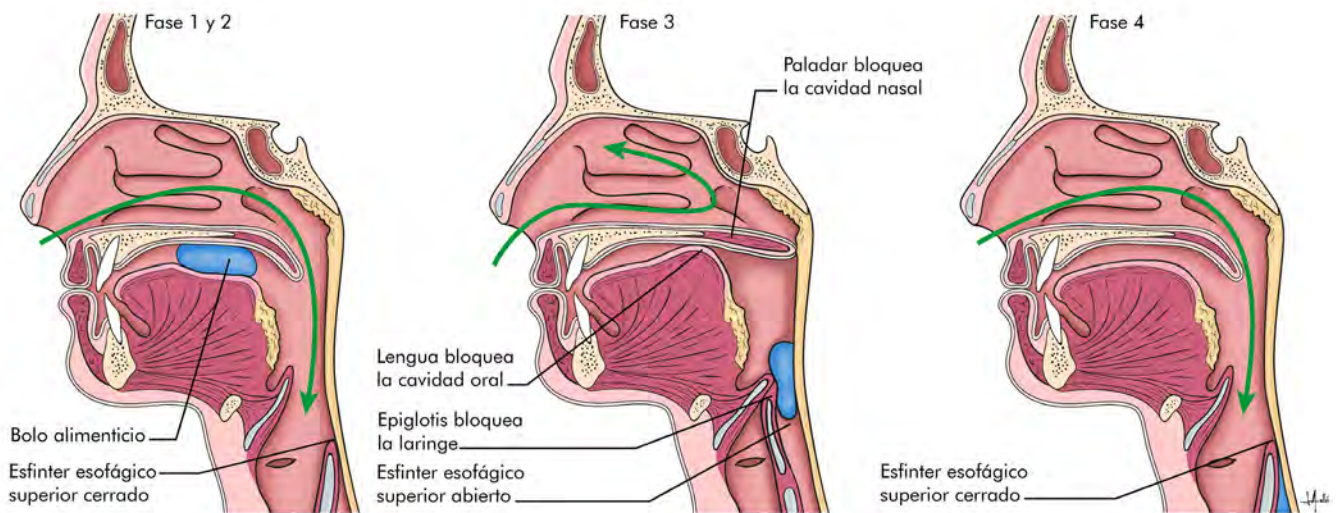


Fig 4. Ilustración de las fases de la deglución.

En estos casos el niño debe ser evaluado por especialistas en sueño, para confirmar el cuadro mediante estudios pertinentes (poligrafía o polisomnografía) siendo el tratamiento más efectivo y usual, la resección de amígdalas y vegetaciones, así como corrección del patrón de respiración oral del que hablaremos más adelante.

2.2 Alteraciones de la deglución (succión, masticación).

Las alteraciones estructurales que presentan los niños con MHF, pueden ocasionar problemas funcionales relacionados con la respiración y la alimentación, que comprenden problemas con la succión, la masticación, la falta de crecimiento y la deglución.

La alimentación y la deglución son funciones neuromusculares complejas que dependen de las actividades voluntarias y reflejas. Éstas últimas, juegan un papel fundamental en la actividad de los bebés durante los primeros 6 meses de vida, ya que toda la actividad orofaríngea comienza durante el desarrollo intrauterino del feto.

La deglución normal se divide en cuatro fases (Fig. 4):

- Fase oral preparatoria: Se produce la masticación de los alimentos, un aumento de la salivación y la progresiva formación del bolo alimenticio.
- Fase oral expulsiva o propulsiva: El bolo pasa de forma voluntaria a la faringe.
- Fase faríngea: Paso del bolo alimenticio por esta estructura anatómica. El velo del paladar cierra en ese momento el paso hacia la nariz y la epiglotis el paso a la vía respiratoria (laringe).
- Fase esofágica: El alimento transita hasta el estómago gracias a movimientos peristálticos (como ondas) de las paredes esofágicas.

Para que todas estas fases se produzcan de forma eficaz y segura, es necesario un desarrollo y una coordinación neuromuscular adecuada.

La deglución del recién nacido, durante la lactancia, la succión consta de 2 fases: en la primera, el bebé desciende la mandíbula con la lengua creando una cavidad sellada por la parte anterior con los labios y el pezón y por la posterior con la lengua y el paladar blando, en la segunda, el bebé debe protruir la mandíbula con la lengua separándose del paladar blando. La persistencia de este tipo de deglución, con la lengua interpuesta entre los maxilares, más allá de los 6 meses de vida, no es normal (deglución atípica) y puede ocasionar por sí misma malformaciones en la parte anterior de los maxilares, dificultades en la pronunciación de determinadas letras, etc...

En el caso de la MHF, las alteraciones en la deglución pueden tener múltiples orígenes y así, puede ser el resultado de las propias malformaciones como la falta de desarrollo mandibular, macrostomía (ver capítulo 3), falta de desarrollo o debilidad muscular o falta de innervación (nervios) en la musculatura masticatoria o faríngea. En el caso de una asociación de labio leporino o fisura palatina (10-15%), este cuadro añade dificultades que obliga a adoptar medidas específicas para estos cuadros.

2.3 Alteraciones de la adquisición del lenguaje de origen auditivo:

Los niños normotípicos (sin ninguna alteración) desarrollan en etapas tempranas un mecanismo visual, auditivo y propioceptivo, que les permite asociar un movimiento motor verbal a un sonido concreto. No obstante, cuando se produce un fallo en la transmisión del sonido por la vía aérea, como ocurre en la MHF cuando existe afectación importante del conducto auditivo externo, o porque

acumulan mocos en el oído medio, es posible que determinadas frecuencias no sean percibidas por el niño y no consiga identificar y asociar unas huellas acústicas correctas a sus correspondientes patrones motores verbales. Por otra parte, aunque menos frecuente, los niños con MHF pueden presentar sordera neurosensorial (por afectación del oído interno). En estos casos, será necesario un implante coclear (ver capítulo 10), que requerirá una rehabilitación y/o entrenamiento auditivo para que el niño pueda acceder al lenguaje. Por último, el hecho de producir sistemáticamente un sonido de forma incorrecta, puede tener como consecuencia que se incorpore como una regla fonológica que impida al niño la correcta discriminación a nivel acústico, práxico (realización del sonido), o de tipo mnémico (memorización). Por todo lo anterior, resulta esencial hacer un seguimiento del desarrollo del lenguaje riguroso para prevenir y/o intervenir de forma temprana (antes de los 2,5 años) ante las siguientes entidades:

- Inicio tardío del lenguaje por dificultades en la transmisión del sonido:
 - o Sorderas de transmisión (por problemas en el oído externo o medio). En este caso se deberá prestar especial atención a la existencia de una disfunción tubárica.
- Inicio tardío del lenguaje por problemas neurosensoriales:
 - o Sordera neurosensorial (problemas en el oído interno).
- Trastornos fonológicos de base práxica (dificultad para el movimiento), mnémica (relacionados con la memoria) o perceptiva (relacionados con la percepción por parte de los sentidos, sobre todo la audición).

2.4 Alteraciones de la fonación y/o resonancia:

- En los casos en los que se asocie fisura labial (labio leporino) o palatina.
- A mayor severidad de la MHF, los déficits musculoesqueléticos asociados, pueden ocasionar una dificultad en la ejecución de los movimientos para una adecuada fonación (apraxia del habla).

2.5 Alteraciones derivadas de las intervenciones quirúrgicas:

- Recuperación de la eficacia en la deglución tras la distracción y/o cirugía ortognática.
- Recuperación tras la artroplastia (intervención para reconstruir la articulación temporomandibular).
- Recuperación de la parálisis facial periférica o pérdida de sensibilidad postcirugía.

3. PAUTAS DE ACTUACIÓN DEL LOGOPEDA EN LAS ALTERACIONES FUNCIONALES EN LOS NIÑOS CON MICROSOMIA HEMIFACIAL

3.1 En neonatos con dificultades de alimentación.

- Higiene nasal previa a la alimentación. Con ello se garantiza la respiración nasal adecuada que posibilita una deglución, sin continuas pausas para respirar por la boca, evitando además posibles atragantamientos.
- Proceder a maniobras de estimulación de la motricidad orofacial (ESMO), con masajes de la musculatura orofacial que su logopeda le indicará, por un periodo de tiempo no superior a 10 minutos antes de la alimentación con biberón o lactancia.
- En caso de uso de sonda nasogástrica o gastrostomía percutánea (ver capítulo 3) es importante desencadenar el reflejo de succión/deglución al tiempo que se produce la alimentación por la sonda y, por tanto, la sensación de llenado gástrico. Con ello, se consigue un desarrollo adecuado de la musculatura orofacial y que el niño asocie la función de succión/deglución, con la alimentación y la sensación de plenitud. Por otro lado, la realización de estos ejercicios favorecerán el paso a una alimentación por vía oral normal, cuando ya sea posible.
- Establecer, si fuera necesario, maniobras posturales (posición erguida y cambios posicionales) para favorecer la alimentación y acostumbrar al niño a las sensaciones que el paso de los alimentos desencadena.
- Asesorar a la familia en la transición a texturas de alimentos (papillas, sólidos), aumento progresivo de las cantidades, introducción de nuevos sabores y transición a patrones de masticación más complejos, de forma segura.

3.2 En disfunción tubárica:

- Mostrar a las familias como realizar lavados nasales para despejar la vía aérea, que favorezcan el drenaje normal de la trompa de Eustaquio a la rinofaringe (ver capítulo 10).
- Dormir con la cabeza elevada o la aplicación de calor local en el oído afecto, favorecerán el drenaje de mucosidad a través de la trompa de Eustaquio.
- Entrenar a la familia en la realización de movimientos motores verbales y no verbales (apertura y cierre de la boca), que favorezcan la apertura y cierre de la trompa de Eustaquio, cuya obstrucción es la responsable de que el niño acumule moco en el oído medio. Un ejemplo serían los movimientos de la masticación de chicle (aunque en niños de corta edad se deben efectuar sin chicle).

- La utilización de dispositivos para la realización de maniobras de ventilación del oído medio puede ser útil, siendo precisa la colaboración de la familia. Existen en el mercado distintos dispositivos al efecto.



Fig 5. Maniobras de la rehabilitación de la disfunción tubárica. En este caso con el dispositivo Otovent®. Si la edad del niño lo permite, la maniobra combinada con deglución resulta muy eficaz, puesto que el cierre velofaríngeo permite que el aire insuflado desde el dispositivo se dirija en su totalidad al oído medio, drenando la mucosidad alojada en el mismo.

- En niños mayores la realización de maniobras de Valsalva, repetidas varias veces al día, puede ser muy eficaz. La maniobra de Valsalva consiste en intentar expulsar el aire por la nariz, mientras mantenemos las narinas cerradas con los dedos (es la maniobra que hacemos cuando tenemos sensación de taponamiento de los oídos, por ejemplo, al subir un puerto o en el avión) (Fig. 6).



Fig 6. Maniobra de Valsalva.

3.3 Para reeducar un patrón de respiración oral e instaurar un patrón de respiración nasal (Fig. 7):

- Aprendizaje de una adecuada higiene nasal que posibilite una correcta respiración nasal.

- Utilización de un aparato removible de obturación bucal, con rampa de elevación lingual que nos permita colocar la lengua en la posición de reposo y además inducir a hacer uso de la vía nasal (Fig.8).
- Ejercicios de respiración nasal.
- Trabajar la sensibilidad olfativa.

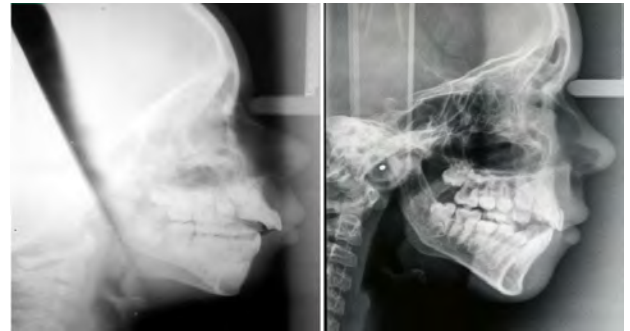


Fig 7. A la izquierda, radiografía típica de un respirador oral, con mandíbula retraída y falta de oclusión de los dientes a nivel anterior. A la derecha mismo paciente, tras resección de las amígdalas y adenoides (vegetaciones) y tratamiento de ortodoncia y reeducación logopédica.



Fig 8. Ejemplo de aparatología funcional oral.

3.4 Para instaurar y/o rehabilitar un patrón neuromuscular de masticación (PANI):

- Aprendizaje de una adecuada higiene nasal previa a la alimentación para que permita al niño permanecer durante la deglución con la boca cerrada.
- Trabajar el patrón correcto de incisión, triturado y molido del alimento, lateralización y deglución del bolo alimenticio, para que el niño lo incorpore en su funcionamiento durante la función de la alimentación.
- Utilización de estrategias terapéuticas que estimulen la propiocepción de la musculatura masticatoria durante la función. Ejemplos: Vendaje neuromuscular aplicado en maseteros o que favorezcan la deglución y la posición correcta de la lengua y Biofeedback por EMGs (Electromiografía de superficie) que permita al niño regular su fisiología alterada en tiempo real.

3.5 Tras cirugías para recuperar la movilidad y la función.

- Movilización activa y pasiva de las estructuras para recuperar el rango de movimiento.

- Utilización de mecanoterapia (movilización activa o pasiva) si fuera necesario en casos de hipomovilidad.
- Utilizar las mismas técnicas para la rehabilitación de la masticación.

4. CRONOGRAMA DE ACTUACIONES LOGOPÉDICAS

Edad	Actuaciones
0-6 meses	Control de la cicatriz y función labial (si hay fisura labial o macrostomía) Apoyar el proceso de alimentación. Estimular reflejo de succión Respiración / Postura (si se requiere). Hábitos de higiene oral y nasal. Descartar hemiparesia velar y problemas de deglución en casos de micrognatia severa (Pruzansky III)
6 a 9 meses	Valoración pre-lingüística y de la evolución de la alimentación.
9 a 18 meses	Evaluación del habla, 3 meses después de la cirugía (si hay fisura o distracción mandibular en un caso severo de micrognatia) Control de la alimentación.
18 a 24 meses	Evaluación del habla y lenguaje. Valoración de la permeabilidad nasal y función del esfínter velofaríngeo. Progreso en masticación y alimentación
2 a 6 años	Prevenir y tratar alteraciones de las funciones orales Evaluación anual de habla y terapia articulatoria (si precisa) Apoyo en el proceso de las funciones orales tras las distracciones (masticación, respiración, etc., si precisa). Apoyo en el proceso de rehabilitación de la musculatura orofacial, tras distracción (si precisa) Coordinación con la maestra de Audición y Lenguaje (AL) del centro escolar Estudio formal y tratamiento de la insuficiencia velofaríngea (si precisa)
6 años hasta adolescencia	Seguimiento y rehabilitación tras los procesos quirúrgicos (artroplastia, distracción mandibular) Seguimiento y rehabilitación en las parálisis periféricas (si precisa)

GLOSARIO

Sistema Estomatognático: Es el aparato formado por todas las estructuras óseas, tejidos blandos, vascularización, etc. que intervienen en las funciones de masticación, respiración, fonación y deglución. En definitiva, la cavidad oral y sus anejos.

Propioceptividad: Capacidad del ser humano que le permite reconocer la posición, el estado de contracción de

la musculatura, tendones y articulaciones necesarios para llevar a cabo las diferentes funciones.

Ejercicios isométricos: Ejercicios que implican la contracción sostenida de un músculo sin movimiento articular y sin modificar la longitud de la fibra muscular. Especialmente indicados en la recuperación de lesiones. Generan fuerza y ganancia muscular.

Ejercicios isotónicos: Ejercicios que requieren una contracción muscular que sí modifica el tamaño de la fibra y en los que también hay un movimiento articular asociado.

Respiración Oral: Hábito disfuncional por el cual el individuo respira por la boca y no por la nariz, generando gran cantidad de alteraciones anatómicas y funcionales.

Problema de eficacia en deglución: Dificultades con el procesado en la cavidad oral del alimento previo a su deglución, o bien por el tiempo de duración de dicha función.

Disfagia: Dificultades con el manejo de la deglución que pueden causar secuelas graves e incluso asfixia.

PANI (Patrón neuromuscular Individual). Es el que genera el individuo de forma espontánea e individual durante la transición a diferentes texturas.

Otovent®: Dispositivo que permite la realización pasiva y/o activa de maniobras de insuflación de aire al oído medio para drenar la mucosidad que se aloja en el oído medio.

Pantallas Orales y obturadores: Materiales miofuncionales que permiten la obturación de la cavidad oral mientras se realiza terapia respiratoria y deglutoria para forzar la utilización de la respiración nasal.

Problemas de eficacia en la deglución: En este caso hay una mala gestión del alimento

Problemas de seguridad en la deglución: Existe peligro de que el alimento entre a la vía respiratoria.

ASPECTOS PSICOLÓGICOS DE LOS NIÑOS CON MICROSOMÍA HEMIFACIAL

Lorena Rodríguez González.

1. ESTRATEGIAS PARA GARANTIZAR EL NEURODESARROLLO SALUDABLE EN NIÑOS CON MICROSOMIA HEMIFACIAL

El objetivo de este capítulo es que sirva como herramienta de ayuda, para que los niños con microsomía hemifacial (MHF) progresen aprovechando esas situaciones difíciles que se presentan asociadas a su enfermedad, así como, oportunidades para ayudarles a que puedan desarrollar su verdadero potencial a nivel cognitivo, emocional y social. Como adultos, queremos ayudar a los menores a estar bien integrados, para que puedan usar el cerebro de una manera coordinada. Cuando todas las áreas del cerebro trabajan juntas, el niño experimenta una sensación de integración y progreso. A continuación, se describen una serie de estrategias, para facilitar a los adultos como agentes de neurodesarrollo, un abanico de recursos para usar y facilitar el desarrollo emocional, cognitivo, conductual y social de los niños con MHF. El presente decálogo que describimos a continuación intenta dotar a las familias de niños con microsomía un abanico de recursos que puedan utilizar para que el niño con MHF puede desarrollar una adecuada autoestima, autoconcepto positivo y apego seguro, así como fomentar su resiliencia. La resiliencia es la capacidad de afrontar la adversidad. Desde la Neurociencia, se considera que las personas más resilientes tienen mayor equilibrio emocional frente a las situaciones de estrés, soportando mejor la presión. Con la aplicación de este decálogo aseguramos el desarrollo de una buena capacidad de resiliencia, en los niños con MHF, para garantizar su equilibrio emocional frente a las situaciones adversas que va a conllevar la patología.

Decálogo de estrategias para desarrollar su verdadero potencial:

Estrategia 1: La comunicación no verbal

La comunicación no verbal desempeña un papel fundamental a la hora de transmitir información a los niños, y poder conectar tanto de forma lógica como de forma emocional con ellos. A continuación, se explica unos breves consejos, para tener una comunicación no verbal que permita crear una conexión lógica y emocional con vuestros hijos, y así aprovechar todos los momentos (incluso los malos), para que vuestros niños con MHF desarrollen su verdadero potencial, en todas las áreas de maduración neuropsicológica en la infancia y adolescencia.

Ahora que ya manejamos y entendemos la importancia de la comunicación no verbal con los niños, vamos aprender otra estrategia necesaria para facilitar el desarrollo potencial de los menores con MHF, teniendo en cuenta que, siempre que nos comuniquemos con ellos, utilizaremos las pautas de comunicación no verbal descritas anteriormente.

Estrategia 2: El uso de historias como recurso de afrontamiento ante situaciones difíciles

Las historias que necesitan nuestros niños deben incluir: la lógica, las palabras, las emociones, el contexto y el significado, a fin de que podamos reconducirlos hacia un estado en que puedan resolver los problemas, diseñar estrategias y tener la sensación de que controlan la situación.

A continuación, os explicamos un breve ejemplo para que aprendáis a manejar la construcción de historias o libros

Comunicación no verbal adecuada	Comunicación no verbal inadecuada
Contacto visual: Si me pongo a la altura de mi hijo (o mejor aún, estoy a menor altura) y lo miro a los ojos mientras le hablo, se sentirá más seguro y verá que no soy una presencia amenazadora.	Contacto visual: Si estoy de pie junto a él, mirando al niño desde arriba, él me ve enorme e imponente. Esta postura transmite amenaza, y nuestro hijo automáticamente se pone a la defensiva.
Expresión facial (mirada «tierna», rostro relajado, aceptación.)	Expresión facial (ceño fruncido, labios apretados, miradas agresivas...)
Tono de voz: bajo y sereno.	Tono de voz: tenso, potente y airado.
Postura: hombros relajados, manos abiertas, posiblemente de rodillas...	Postura: brazos cruzados, manos apoyadas en las caderas, cuerpo inclinado hacia delante
Gestos: caricias, abrazos, sonrisas...	Gestos: apuntar con el dedo, levantar los brazos...
Momento de la respuesta: dejar que el niño acabe antes de hablar, plantear preguntas antes de contestar por el niño.	Momento de la respuesta: interrumpir, hacer largas pausas intimidatorias, no dejar que termine de hablar...
Intensidad de la respuesta: mantener la calma usando las pautas de contacto visual, expresión facial, tono de voz, gestos y momento de la respuesta e intentar que la respuesta sea breve para garantizar su comprensión.	Intensidad de la respuesta: gritar, llorar, perder la calma o dar una respuesta larga que hará que el niño deje de prestarnos atención sin comprender la respuesta que emitimos o bien que se ponga tan nervioso que no sea capaz de escuchar nuestro mensaje.
Movimiento corporal: acercarse despacio con movimientos sosegados a su altura para garantizar el contacto visual.	Movimiento corporal: movimientos bruscos y rápidos sin contacto visual con el niño.

como recurso de afrontamiento ante situaciones que el niño puede percibir como difíciles o temidas. Los adultos podemos crear un cuento o historia personalizado para ayudarle a superar esos acontecimientos.

Paso 1. Definir e identificar la situación difícil. Ejemplo “Sara tiene miedo de ir al colegio”. Identificamos que situación genera malestar emocional al niño de forma habitual.

Paso 2. En qué momento elaboramos el recurso: Seleccionamos un acontecimiento que le cause estrés, temor, angustia, dolor o cualquier otra clase de malestar tanto del pasado, presente o futuro del niño; o cuando veamos que verbaliza emociones o pensamientos negativos, asociados al acontecimiento, de manera habitual.

Paso 3. Elaboración del recurso de historia y como usarlo. Siguiendo con el ejemplo del paso 1: En los días previos al inicio del curso, cada vez que Sara tiene una pregunta o le preocupa algo sobre el tema, leen «Cuando Alicia va al colegio» que fue un libro que habían elaborado sus papás para facilitar este cambio. El libro lo podemos hacer tan largo o corto como la situación, tiempo y recursos lo requiera. Mientras miran las páginas Sara y su mamá/papá leen los pequeños detalles que acompañan a

cada foto. El libro lo elaboraron con detalles sobre la rutina del colegio (fotos de su clase, profesora...) añadiendo información personalizada que incluye los sentimientos y las emociones de Sara ante la situación de asistir por primera vez al colegio. El final del libro permite a Sara experimentar una sensación de dominio y control sobre su experiencia.

Paso 4. Cómo usarlo. Si nos sentamos con los niños y les leemos su libro tantas veces como quieran, les será más fácil hacer frente a sus preocupaciones. Debe hacerse en un lugar seguro, con un adulto que pueda acompañarlo, ayudarlo y apoyarlo emocionalmente. Con esta estrategia, lo ayudamos a superar un acontecimiento difícil de una forma integral y adecuada.

En general, las personas no se detienen a pensar las razones por las que se pierde el control. ¡Solo saben que se alteran! De hecho, a menudo somos tan poco conscientes de nuestro estrés, que algunos solo lo percibimos cuando estamos al borde de la explosión. Ser conscientes de los desencadenantes y tomar medidas para reducirlos, nos ayuda a nosotros, y a nuestros hijos, a mantener nuestro cerebro y nuestro cuerpo en un estado de integración. Para poder ser conscientes de los desencadenantes de nuestra pérdida de control y manejo de la misma, usaremos la tercera estrategia que explicamos con detalle a continuación.

Estrategia 3: Autorregulación emocional y conductual.

Cuanto más oportunidades demos a nuestros hijos de ejercitar la autorregulación emocional y conductual, más fácil les será acceder a esta estrategia cuando pierden el control de sus emociones. Nuestra primera reacción como adultos puede ser intentar resolver los problemas de los niños o darles las soluciones cuando los vemos pasarlos mal. Pero en realidad cuando presionamos a nuestros niños para que hagan ese trabajo ellos mismos, los ayudamos a fortalecer las áreas del cerebro necesarias para desarrollar aptitudes tales como la empatía, el autocontrol y la capacidad de tomar decisiones acertadas.

Paso 1: Identificar la emoción. Muchas veces los niños no son conscientes de la emoción que tienen y los adultos les podemos ayudar a identificarla y nombrarla de la siguiente forma (ejemplo “Juan veo que estás enfadado porque veo tu frente arrugada y te estás poniendo rojo”). La tensión en los hombros, un nudo en el estómago o el corazón acelerado, todas ellas son señales físicas enviadas por el cuerpo al cerebro para indicarnos que estamos estresados. Lo mismo sucede a los niños. Podemos hacer un diario de sensaciones físicas y visibles que observamos en Juan cuando está desbordado emocionalmente para que Juan poco a poco aprenda a identificar las señales físicas que le avisan que se está descontrolado emocionalmente para que los adultos paulatinamente podamos ir dejando de realizar los avisos a medida que el niño aprende a identificar las señales de aviso (ponerse rojo, morderse las uñas, sudoración...).

Paso 2: Mantener la calma realizando una actividad agradable. Ahora que ya sabemos que cuando estemos desbordados nos pondremos a realizar una actividad agradable para relajarnos (pintar, dibujar, leer...) durante un período breve, hasta que observamos que desaparecen las señales físicas y el niño recupera el control emocional. Como adultos, les podemos ayudar de la siguiente forma a aprender a ejecutar el paso segundo. Ejemplo “Juan estás desbordado es un momento para hacer una actividad de lista de actividades para mantener la calma”. Previamente habremos realizado con el niño una lista de actividades agradables que pueda poner en marcha solo y de forma autónoma (colegio, familia) y la dejamos colocada en un lugar visible para que en el momento en el que se desborda emocionalmente, el niño puede acudir a mirarla y poner en marcha una de las actividades de la lista, hasta que desaparecen las señales físicas y se encuentre calmado. Inicialmente los adultos haremos de activadores de las actividades agradables en el momento de descontrol emocional y conductual, hasta que el niño adquiera autonomía y lo pueda realizar sin la guía de adulto a base de ponerlo en marcha habitualmente.

Paso 3. Pensamos soluciones para la situación que ha generado descontrol emocional o conductual.

Ahora que ya está el niño calmado los adultos le indicamos que piense varias soluciones a la situación que generó la desregulación emocional o conductual. Los adultos harán de activador de las soluciones hasta que el niño lo ejecute por sí sólo sin necesidad de activador. Una vez que ha

pensado varias soluciones selecciona la que va a poner en marcha (ejemplo Juan ha pensado que la mejor solución es que debe explicarle a Carlos que, no soporta que le coja sus juguetes sin permiso).

Paso 4. Ponemos en marcha la solución. Ejecutamos la solución elegida, si funciona, mantenemos la solución. En el caso de que no funcione, ponemos en marcha otra solución, hasta que podamos resolver la situación que nos produce malestar emocional.

Poner en marcha este sistema de pasos, permitirá al niño ir adquiriendo paulatinamente la autorregulación emocional y conductual inicialmente con los adultos realizando de guía y paulatinamente de forma autónoma adquiriendo el niño y adolescente la conciencia del autocontrol emocional y conductual.

Como adultos, somos conscientes de que los sentimientos vienen y se van. Por experiencia, sabemos que unas veces podemos estar alegres y otras enfadados, y que esos sentimientos, por intensos que sean, al final cambiarán. Pero los niños y adolescentes no siempre lo saben. Necesitan nuestra ayuda para entender que incluso emociones abrumadoras como el miedo, la frustración y la soledad son estados pasajeros, no rasgos duraderos y comprender que las emociones son pasajeras. Para que puedan tener esta comprensión usaremos la siguiente estrategia.

Estrategia 4: Enseñar que las emociones y sentimientos cambian.

Para poner en marcha y que tomen consciencia de cómo cambian los sentimientos y emociones podemos dibujar un aro o globo de emociones (tristeza, alegría, enfado, nerviosismo, orgullo...) adaptado a el nivel de identificación de emociones del niño según su proceso de maduración neuropsicológica de las mismas y solicitamos que el niño coloree la emociones que ha tenido cada día. Realizamos esta actividad todos los días hasta que el niño adquiera la conciencia de que las emociones son pasajeras tras ver los aros y globos de varios días.

Ahora que ya comprendemos que las emociones son pasajeras, vamos a ver qué podemos hacer cuando nos quedamos atascados en una emoción tan desagradable que sólo podemos pensar en eso y nos olvidamos de los pensamientos y emociones que nos hacen sentir bien. Para ello pondremos en marcha la siguiente estrategia.

Estrategia 5: Elige lo que piensas

Cuando no podemos dejar de pensar en algo negativo (ejemplo: todos se van a reír de mí cuando me vean...) podemos usar la rueda de la conciencia. Nuestra mente es como la rueda de una motocicleta y en el centro de la rueda que llamamos eje, es el lugar seguro donde nuestra mente puede relajarse y elegir en que va pensar. En el aro de la rueda escribirá todas aquellas cosas que pueden sentir y pensar agradables y desagradables (ejemplo: lo

bien que me lo paso jugando a fútbol, lo mucho que me gusta escuchar música...) y le explicamos que sólo se está concentrando en una cosa de la rueda ("todos se va a reír de mí cuando me vean") y que no presta atención a las demás cosas de la rueda. Le pedimos que cierre los ojos y que piense en cuando escucha su canción favorita o cuando juega al fútbol, así cuando abra los ojos se sentirá más tranquilo y relajado. Luego has desplazado el centro de atención, dirigiéndolo hacia otros aspectos de la rueda, y por consiguiente ha cambiado su estado de ánimo por completo. De esta forma le enseñamos una estrategia para que aprenda a manejar su estado emocional.

Las personas más importantes en la vida de los niños hacen mucho más que amarlo y protegerlo. Estas personas importantes en su mundo pondrán los cimientos en el desarrollo de su concepto de las relaciones y su manera de conectar con los demás durante el resto de su vida además de construir su autoestima. Debido a la profunda repercusión en la inteligencia emocional y el desarrollo social que ejercen las personas más influyentes en la vida de los niños, su importancia es inestimable y por ello los adultos debemos conocer las necesidades emocionales de los niños y cumplirlas para garantizar su bienestar emocional.

Estrategia 6: Atender las necesidades emocionales.

Para asegurar que el niño construye una autoestima y autoconcepto saludable, solo debemos cubrir sus necesidades emocionales como describimos en el siguiente gráfico:

Necesidades emocionales	Actividades a realizar
Sentirse importante	El niño nos ayuda en una tarea, hacemos actividades con el niño, dejando elegir algunas cosas ...
Sentirse seguro	Sonrisas ... con los niños y entre los padres. Jugar juntos...Tener rutinas. Abrazos...
Sentirse aceptado	Escuchando lo que nos dice, dándole valor, pidiendo su opinión...
Amar y ser amado	Besos, caricias, decir que les queremos (todos necesitamos oírlo)
Alabanza	Darle valor a todo lo que hace bien para aumentar su seguridad y confianza
Disciplina	Explicar las demandas de manera clara y accesible. Establecer reglas que cumplimos todos los miembros de la familia

Estrategia 7: Factor diversión en la familia

Reír, hacer el tonto y divertirse con los niños, es una manera sencilla de cambiar el estado de ánimo cuando todos estamos menos receptivos. Por supuesto, los niños necesitan límites y una estructura, pero la «familia lúdica» y las experiencias positivas en familia, fomentan un neurodesarrollo saludable de los niños, facilitando los procesos que describimos a continuación:

- Prepara a los niños para las relaciones con los demás.
- Ofrece un refuerzo positivo sobre lo que es una relación afectuosa.
- El sistema de recompensa libera dopamina en conexión con el disfrute de las relaciones familiares (es decir, la diversión y el juego constituyen una recompensa).
- Refuerza los vínculos entre padres e hijos fomentando un apego seguro.
- Mejora las relaciones con los hermanos.
- Ayuda a desplazar las emociones negativas.
- Aumenta la receptividad del niño.
- Fomenta la cooperación.

Para algunas familias, los preparativos para salir de casa, la hora de los deberes, las comidas o el momento de irse a dormir, pueden ser ocasiones de tensión y frustración. Incluso pueden ser situaciones temidas! Considera el poder de una actitud lúdica en esos momentos, para cambiar el foco atención, como si estuviésemos trabajando la rueda de conciencia, no sólo los pensamientos sino también las actividades que realizamos afectan a nuestro estado de ánimo y al día a día familiar.

Estrategia 8: No somos perfectos

Nadie es perfecto. Tampoco lo somos nosotros cuando educamos a nuestros niños. Nuestro cometido no es evitar errores, como tampoco lo es proteger a nuestros hijos de vivir momentos difíciles. Así pues, no te agobies. Diviértete con tus hijos, y muéstrate dispuesto a disculparte y a reparar cuando surja un conflicto. Ten en cuenta que incluso en esos momentos, en que solo intentas sobrevivir hasta la hora de mandarlos a la cama, puedes aprovechar las interacciones con tus hijos para ayudarlos a progresar. Para ayudarlos a ser más felices, a estar más sanos. Acepta que ningún niño es perfecto y que está en proceso de aprendizaje y que todos tenemos días. Cuantas más altas sean nuestras expectativas sobre los niños y, más tengamos, más difícil será alcanzarlas. Aceptar a nuestros hijos tal y como son, es el primer paso para ayudarles a desarrollar todo su potencial.

Estrategia 9: Conoce el neurodesarrollo y sus períodos críticos

El neurodesarrollo no es lineal, ni siempre visible, nada sucede al azar en el mismo. El crecimiento y desarrollo cerebral avanzan con la organización jerárquica y topográfica que caracteriza al sistema nervioso central. El

desarrollo del cerebro empieza en la etapa embrionaria con la gestación, de ahí la importancia del cuidado prenatal. El bebé nace con más neuronas de las que va a necesitar y se produce la “poda sináptica” (pérdida de conexiones neuronales), con la que se perfeccionan y mantienen las conexiones neuronales funcionales y se eliminan las no funcionales. En función de los estímulos y las nuevas experiencias se construyen estos circuitos neuronales. El inicio de un período crítico se produce cuando comienza de forma intensa la estimulación relevante para los circuitos.

El tipo de estímulo que será relevante para cada circuito potencial está predeterminado genéticamente. Durante cada período crítico de desarrollo, se generan y consolidan las sinapsis (conexiones entre neuronas, que son las células del cerebro) eliminándose aquellas que no son funcionales.

El período crítico finaliza cuando la estimulación ya no genera más cambios moleculares o celulares. El cerebro, en su desarrollo, tiene tiempos diferentes... tiene “ventanas” que se abren en un momento determinado y justo en ese momento, es cuando la información puede entrar (información del entorno, familiar, social, de razonamiento...) ningún otro momento es mejor y más óptimo que ese, ya que esas ventanas abiertas se cierran y dejan paso a la apertura de otras.-Esto hace que, si no se consolida el aprendizaje de una función en ese período crítico, luego será muy difícil el posterior aprendizaje de dicha función.

En el caso de los niños con MHF esto cobra especial importancia dadas las limitaciones físicas por las anomalías craneofaciales que presentan y que pueden limitar la consecución de los hitos del neurodesarrollo que describiremos posteriormente, lo que hace de extrema importancia el aprovechamiento de los períodos críticos en el proceso de desarrollo cerebral de los niños con MHF.

Estrategia 10: Conoce los signos de alerta en el Neurodesarrollo

El desarrollo del sistema nervioso central puede verse alterado por factores genéticos (mutaciones en un gen o cromosopatías) y por factores ambientales (tóxicos en embarazo, enfermedades maternas, nutrición, falta de figura apego estable, radiaciones y factores de riesgo social). En el caso de la MHF se ve alterado el desarrollo craneofacial que puede afectar al desarrollo y maduración funcional de procesos cognitivos superiores como atención, lenguaje, motricidad fina y motricidad gruesa, función ejecutiva, memoria, visopercepción, visoconstrucción y cognición social. Una de las razones para observar el neurodesarrollo es comprobar que no hay, ni retrasos ni anomalías, que hagan sospechar un problema adyacente. De esta forma podemos detectar de forma precoz la posible aparición de alteraciones que alejan al niño del patrón normotípico (normal) de neurodesarrollo, según la edad del menor. A continuación,

explicaremos brevemente los signos de alerta, como indicadores de observación de anomalías o retrasos en niños con riesgo neurológico asociado, como los niños con MHF.

¿Qué es un signo de alerta?

Si el niño se aparta de la normalidad, valoraremos que signos de alerta que presenta. Un signo de alerta es la expresión clínica de una desviación del patrón normal de desarrollo. No supone necesariamente la presencia de patología neurológica, pero su detección obliga a realizar un seguimiento riguroso.

Signos de alerta a cualquier edad

Retardo en las adquisiciones

Estancamiento o regresión en las habilidades adquiridas

Persistencia de conductas propias de etapas previas

Asimetrías posturales o de la función motriz

Calidad no adecuada de las respuestas

Formas atípicas del desarrollo

Signos de alerta en el desarrollo sensorial.

La visión y la audición son imprescindibles para el desarrollo adecuado, tanto de la función motriz como de la adquisición de lenguaje y sociabilidad.

La consecuencia de estos déficits sobre el resto del desarrollo va a depender, en gran medida, de la edad de su detección y de la instauración de un tratamiento precoz. Los niños con MHF presenta un mayor riesgo en desarrollo de la vista y la audición debido a las anomalías craneofaciales que presentan.

De tal forma que se consideran como signos de alerta de las funciones visual y auditiva los que se describen en la siguiente tabla:

Signos de alerta en la función visual y auditiva

Los Movimientos oculares anormales

La ausencia de seguimiento visual

El escaso interés por las personas u objetos

La falta de orientación hacia la fuente de sonido a los 6 meses

El retraso del lenguaje

Asimismo, se consideran signos de alerta en el desarrollo motor los que se describen a continuación:

Signos de alerta en el desarrollo motor
No control cefálico a los 4 meses
No sedestación 9 meses
Ausencia de desplazamiento autónomo a los 10 meses
Ausencia de marcha autónoma 16-18 meses
Trastornos del tono muscular (hipotonía, hipertonía)
Pulgar en aducción, (más si es unilateral), después de los 2 meses
Asimetrías en la postura o en la actividad de las manos
No coge un objeto a partir de los 5 meses
Movimientos anormales (temblor, distonía, dismetría)
Desarrollo motor atípico: se arrastra, marcha de puntillas

En el caso de que observemos alguno de estos indicadores consultaremos con el pediatra para que valore la posibilidad de derivar al menor a un especialista (neuropediatra, neuropsicólogo, logopeda, fisioterapia, terapia ocupacional...) para facilitar su neurodesarrollo y aprovechar los períodos críticos de todos los dominios cognitivos y asegurar todo el potencial de desarrollo del niño con MHF.

La aplicación de este decálogo de estrategias será especialmente importante en diferentes momentos de la vida del niño con MHF tales como intervenciones quirúrgicas, escolarización, cambios de ciclo educativo o centro escolar y la adolescencia. Estos momentos en la vida del niño con MHF se caracterizan como eventos vitales estresantes y en estos períodos, será extremadamente importante la aplicación de las estrategias del decálogo para garantizar el bienestar global del menor con MHF.

Podemos concluir, tras haber explicado nuestras 10 estrategias, que el principal cometido es conectar con nuestros niños con MHF y acompañarlos cuando lo pasan mal. Así pues, no te agobies. Diviértete con ellos y muéstrate dispuesto a disculparte y a reparar cuando surja un conflicto. Menudo regalo no solo para tus hijos y tu familia, sino también para el propio mundo los niños con MHF y menudas posibilidades de aprendizaje que nos ofrecen y enriquecen en este mundo lleno de neurodiversidad.

¡La clave está en dónde focalizamos la atención!

