

Fisura tipo 7 de Tessier: presentación de un caso

Type 7 fissure of Tessier: a case presentation

Dr. Mario Carlos Crespo Guerra ^I; Carlos Albornoz López del Castillo ^I; Dr. Álvaro Agüero Díaz ^{II}; Dr. Luis Bastian Manso ^{II}

I Hospital Pediátrico Eduardo Agramonte Piña. Camagüey, Cuba.

II Hospital Universitario Ginebscostétrico Ana Betancourt de Mora. Camagüey, Cuba.

RESUMEN

Fundamento: la fisura tipo 7 de Tessier es una rara deformidad congénita que puede presentarse con diversos grados de severidad; de forma más frecuente unilateral e incompleta.

Objetivo: reportar el primer paciente en Cuba con una fisura tipo 7 de Tessier bilateral de considerable severidad. Caso clínico: se describe un paciente gemelar, sexo femenino, raza blanca; nacido el diez de febrero de dos mil diez en el Hospital Universitario Ginebscostétrico de Camagüey, con una malformación severa de la cara y un peso de 1784gr. Se revisó la historia clínica neonatal y pediátrica de la paciente así como los artículos más recientes en base de datos computarizada que abordaron los siguientes tópicos: fisura tipo 7 de Tessier, fisura facial transversa y macrostoma bilateral.

Discusión: luego de la revisión bibliográfica se encontró, que solo se han reportado hasta el año dos mil ocho noventa casos de macrostomía congénita bilateral, en nuestro país no se documenta sobre esta deformidad. Se presenta en el artículo un caso diagnosticado en el Hospital Materno de Camagüey con una severa fisura tipo siete de Tessier asociada a un paladar blando fisurado y una hipoplasia con retrusión mandibular, que fallece a los setenta y dos días de nacido,

se discuten algunos elementos en su diagnóstico y tratamiento para casos futuros.

Conclusiones: se concluye que este es el primer reporte en Cuba con una fisura tipo siete de Tessier de severa magnitud.

DeCS: MACROSTOMÍA; ANOMALÍAS CONGÉNITAS; FISURA DEL PALADAR; NIÑO; ESTUDIOS DE CASOS

ABSTRACT

Background: type 7 fissure of Tessier is a strange congenital deformity that may be presented with diverse degrees of severity; in a unilateral and incomplete most frequent way.

Objective: to report the first patient in Cuba with a bilateral type 7 fissure of Tessier of considerable severity. Clinical case: it is described a gemellary, female sex, white race patient; born on February 10th 2010 at the Maternal Hospital of Camagüey with a severe malformation of the face and a weight of 1784g. The neonatal clinical and pediatric history of the patient was reviewed as well as the most recent articles in on-line database dealt with the following topics: type 7 fissure of Tessier, transverse facial cleft and bilateral macrostomia.

Discussion: after the revision was found that have been reported until the year 2008 just 90 cases of bilateral congenital macrostomia and in our country it is not documented on this deformity. A patient diagnosed at the Maternal Hospital of Camagüey with a severe type 7 fissure of Tessier associated to a fissured soft palate and a hypoplasia with mandibular retrusion that dies to the 72 days of been born and some elements in her diagnosis and treatment to further cases are discussed.

Conclusions: it is concluded that this is the first report in Cuba with a type 7 fissure of Tessier with such a severe magnitude.

DeCS: MACROSTOMIA; CONGENITAL ABNORMALITIES; CHILD; CASE STUDIES

INTRODUCCIÓN

La fisura tipo 7 de Tessier o hendidura facial transversa es una rara deformidad congénita que consiste en macrostomía, fisura de la musculatura lateral de la cara,

anormalidades óseas de la mandíbula y cigoma, con diversos grados de severidad. Lo causa el fallo de fusión entre los procesos maxilares y mandibulares durante la cuarta y quinta semana de vida embrionaria como consecuencia a la insuficiencia en la migración y penetración del mesenquima.^{1, 2} La incidencia se estima en 1 x 80 000 nacimientos.³

El cuadro clínico varía. Los casos menos graves muestran una ligera asimetría y ligeras deformidades del pabellón auricular y esqueleto facial. La hendidura clásica se caracteriza por un macrostoma verdadero que va de la zona del ángulo de la boca hacia el pabellón auricular, aunque en muy pocos casos pasa del borde anterior del músculo masetero. Hay diversos grados de microtia hasta graves deformidades de la oreja, oído medio e interno, con gran asimetría facial debido a las alteraciones en la mandíbula, cigoma y aún del hueso temporal. En los casos más graves se puede encontrar ausencia de la glándula parótida y músculos faciales, fisuras del paladar blando y de la lengua, ausencia de la rama mandibular, cóndilo y arco zigomático.^{4, 5} El propósito de este trabajo es reportar el primer caso en Cuba de fisura tipo 7 de Tessier bilateral de considerable severidad.

CASO CLÍNICO

Se describe un paciente gemelar, sexo femenino, raza blanca; nacido el 10 de febrero de 2010 en el Hospital Materno de Camagüey, con una malformación severa de la cara y un peso de 1784g. Inmediatamente al nacimiento aparece una glosoptosis por lo que tiene que ser intubada. Es valorado ese mismo día por Cirugía Máxilofacial y Genética. El examen físico demuestra la presencia de una macrostomía bilateral que se extiende desde las zonas de las comisuras bucal al trago, siendo más severa la del lado izquierdo con ausencia clínica del cóndilo mandibular. Conducto auditivo externo y rama mandibular presente en ambos lados, aunque en el lado izquierdo hay discontinuidad de la pared anterior del primero y posible malformación del oído medio. Existe una fisura del paladar blando en forma de U y una hipoplasia marcada con retrusión de la mandíbula. Se plantea como diagnóstico presuntivo una severa fisura facial transversa o tipo 7 de Tessier bilateral, asociada a paladar fisurado y alteraciones esqueléticas en la mandíbula. **(Figuras 1, 2, 3,4)**



Fig. 1. Fotografía clínica que muestra macrostomía en el lado izquierdo extendiéndose desde la comisura a la zona de inicio del conducto auditivo externo con severa hipoplasia y retrusión mandibular



Fig. 2. Fotografía clínica que muestra macrostomia en el lado derecho extendiéndose desde la comisura hasta zona del trago



Fig. 3. Fotografía clínica frontal que muestra macrostomía bilateral de gran severidad, extendiéndose desde las comisuras a zonas preauriculares, dando un aspecto de rana.



Fig. 4. Fotografía clínica que muestra la fisura del paladar blando

Se le explica a los padres sobre la malformación de la bebé, se da apoyo psicológico y emocional, se sugiere posición en decúbito prono para evitar la dificultad respiratoria luego de la extubación, la que se realizó sin dificultad al siguiente día, se indica alimentación a través de sonda y uso del tete como fisioterapia de los músculos.

Los estudios ultrasonográficos no demostraron alteraciones intracraneales ni abdominales. En días posteriores aparecen episodios de apnea y se diagnostica una neumonía que se trata con Rocephin. El hemocultivo demuestra un estafilococo coagulasa negativo. La cifra de hemoglobina en 10.5g/l. Sucesivamente presenta dos paros cardiorrespiratorios y se traslada a la sala de cuidados intensivos donde finalmente fallece con un síndrome de distress respiratorio. La necropsia informa áreas extensas de atelectasia pulmonar y ausencia de anomalías congénitas internas.

DISCUSIÓN

La fisura tipo 7 de Tessier se considera la más frecuente dentro de las hendiduras raras craneofaciales. Se nombra de varias formas; tales como: fisura bucal transversal, síndrome de los arcos branquiales I y II. Los casos de macrostomía bilateral son raros y se han reportados solo 90 pacientes en la literatura, y de estas más del 80 % son aisladas, es decir, no asociadas a síndromes y formas incompletas lo que da la idea de lo poco frecuente y la magnitud de la enfermedad en nuestro paciente.^{6, 7} Es más frecuente en el sexo femenino lo cual coincide con nuestro caso.⁸ Para explicar su etiopatogenia se describe una causa vascular explicada por la presencia de un hematoma en el territorio de la arteria estapedial

que previene la fusión de los procesos maxilares con los mandibulares. No obstante, se piensa que en los casos bilaterales ambas arterias estapediales deben ser patológicas, lo cual hace esta explicación menos creíble. Las bandas amnióticas se proponen como otra alternativa. La fuerza física provocada por las bandas pudiera provocar la formación de fisuras poco frecuentes como ocurre en la macrostomía. Recientemente se plantea para los casos de macrostomía bilateral, que la falta de fusión de los procesos puede ser debida a una ausencia de apoptosis. Algunos factores ambientales; como la edad avanzada de la madre, las deficiencias nutricionales, infecciones, toxinas y el trauma se mencionan como factores etiológicos.^{9, 10}

En la literatura se describe que pueden ocurrir solas o en combinación con otras anomalías, lo cual permite clasificarlas como simples y sindrómicas. A su vez pueden ser unilaterales o bilaterales. Dentro de los síndromes y anomalías que con más frecuencia se asocian están: Disostosis mandíbulo-facial, Microsomía hemifacial, Síndrome de Goldenhar, anomalías de las extremidades, polidactilias, sindactilias, cardiopatías congénitas, otros tipos de fisura facial, dermoide nasal, micrognatia, dientes supernumerarios, defectos vertebrales y epignato.¹¹ En nuestro paciente no se detectó otra anomalía asociada y no hubo una historia familiar positiva de fisuras faciales u otras anomalías congénitas.

En cuanto a su estudio se hace necesaria una tomografía temprana para detectar y confirmar las alteraciones esqueléticas. En nuestro paciente no se practicó debido al poco tiempo transcurrido y la existencia de otras complicaciones de índole general que posteriormente provocaron su fallecimiento. El examen clínico del conducto parotídeo sería importante para determinar su existencia y posición en el acto quirúrgico. La electromiografía se impondría para confirmar la presencia del nervio facial. La cirugía debe realizarse luego del tercer mes de vida como en otras fisuras faciales, cuando las condiciones generales del paciente sean las apropiadas. La operación puede requerir varios tiempos quirúrgicos, pero se sugiere, que si las condiciones generales lo permiten, debe cerrarse toda la fisura en un solo tiempo, con múltiples Z plastias conformando los tres planos (mucosa, músculo y piel).¹²

Existe una clasificación con implicaciones terapéuticas que abarca cuatro tipos;

Tipo I o macrostomía unilateral menor: la fisura medial al borde anterior del músculo macetero con una longitud entre uno y dos centímetros. El tratamiento requiere la reorientación vertical del músculo orbicular.

Tipo II o macrostomía unilateral mayor: la fisura se extiende sagitalmente a los pilares tonsilares (variante II a), o lateralmente distal al borde anterior del masetero y extendida al área del trago (variante II b). El tratamiento quirúrgico requiere una reconstrucción del masetero y reorientación orbicular con o sin

reconstrucción de los músculos del pilar tonsilar. Tipo III o macrostomía bilateral menor: El protocolo de tratamiento es el mismo que en las formas unilaterales.

Tipo IV o macrostomía bilateral mayor con extensión sagital de la fisura (variante IV a), o con extensión transversa de la fisura (variante IV b).¹³

El resultado final de la reparación depende de la técnica quirúrgica, función del músculo orbicular y la calidad de la cicatriz que se logre. Los métodos quirúrgicos descritos incluyen la comisuroplastia, la plastia del músculo orbicular y el cierre de la fisura.¹⁴

CONCLUSIONES

La fisura tipo 7 de Tessier es una malformación rara, infrecuente de forma bilateral, en la que la mayor parte de los casos se encuentra asociada a otros síndromes faciales. Nuestro paciente es el primer caso reportado en Cuba con una fisura tipo 7 de Tessier de tan severa magnitud.

REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

1. Ibrahim A, Gurlek A, Sevin K. Lateral facial clefts (Macrostomia). *Ann Plast Surg* 2001;47(3):355-6.
2. Eguchi T, Asato PH, Takushima A, Takato T, Harii PK. Surgical repair for congenital macrostomia: vermilion square flap method. *Ann Plast Surg* 2001;47(6):629-35.
3. Pepe E, Petricig P, Peretta P, Cinall G. Bilateral macrostomia associated with aqueductal stenosis and glial heterotopias. *Cleft Palate Craniofac J* 2007;44(5):3. Disponible en: <http://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/17760484>
4. Gleizal A, Wan DC, Picard A, Lavis JF, Marle-Paule Vazquez MP, Beziat JL. Bilateral macrostomia as an isolated pathology. *Cleft Palate Craniofac J* 2008;45(2):8. Disponible en: <http://cpcj.allenpress.com/doi/abs/10.1597/05-106>
5. Yiltok SJ, Contur SS, Nnadozie UU, Ohene JE. Isolated bilateral macrostomia: case series and review of literatura. *Afr J Ped Surg* 2007;4(1):5. Disponible en: <http://www.afrijaedsurg.org/article.asp?issn=0189-6725>
6. Nathani NK, Bariar LM, Ahmad I, Khan MA. An isolated bilateral pure macrostomia in a 2-year-old girl. *J Craneofac Surg* 2008;19(5):2. Disponible en: <http://www.google.com.cu/url?q=http://journals.lww.com/jcraniofacialsurgery/toc/2008>

7. Akinmoladun VI, Owotade FJ, Afolabi AO. Bilateral transverse facial cleft as an isolated deformity: case report. *Ann Afr Med* 2007;6(1):2. Disponible en: <http://www.annalsafrmed.org/article.asp?issn=15963519>
8. Kiriya M, Udagawa A, Yoshimoto S, Ichinose M, Suzuki H. Tessier 7. Cleft with oblique clefts of bilateral soft palates and rare symmetric structure of zygomatic arch. *J Plast Reconstr Aesthet Surg* 2008;61(4):4.
9. Mahtar M, Benjelloun A, Chekkoury Idrissi A. Bilateral congenital macrostomia. *Rev Stomatol Chir Maxillofac* 2007;108(1):3.
10. Kim MS, Lee WJ, Park BY. Surgical considerations and refinements for macrostomia repair. *J Korean Soc Plast Surg* 2004;31(4):6. Disponible en: <http://www.koreamed.org>
11. Franco D, Franco T, da_Silva Freitas R, Alonso N. Commissuroplasty for macrostomia. *J Craniofac Surg* 2007;18(3):4. Disponible en: <http://meta.wkhealth.com/pt/ptcore/templatejournal/lwwgateway/media/landingpage.htm>
12. Hikosaka M, Nakajima T, Ogata H, Miyamoto J. Refined simple line closure for macrostomia repair: designing a mucosal triangular flap on the commissure region. *J Craneomaxillofac Surg* 2009;37(6):3. Disponible en: <http://www.sciencedirect.com>
13. Woods RH, Varma S, David DJ. Tessier no.7 cleft: a new subclassification and management protocol. *Plast C Surg* 2008;122(3):8. Disponible en: <http://meta.wkhealth.com/pt/pt-core/templatejournal/lwwgateway/media/landingpage.htm>
14. Baek RM, Park JC, Heo CY. Surgical correction of the macrostomia. *J Korean Soc Plast Surg* 2003;30(5):5. Disponible en: <http://www.koreamed.org>

Recibido: 21 de mayo de 2010

Aprobado: 16 de julio de 2010

Dr. Mario Carlos Crespo Guerra. Especialista de I Grado en Cirugía Máxilofacial. Profesor Asistente. Hospital Pediátrico Eduardo Agramonte Piña. Camagüey, Cuba. mcg@hpc.cmw.sld.cu