



Macrostomía bilateral menor

Minor bilateral macrostomia

Yuslaidy de los Ángeles López-Consuegra¹, Elizabeth Vázquez-Blanco²

¹Hospital Pediátrico "Eduardo Agramonte Piña". Departamento de Cirugía Maxilofacial. Camagüey. ²Hospital Clínico Quirúrgico "Celia Sánchez Manduley". Departamento de Cirugía Maxilofacial. Granma. Cuba.

Recibido: 18 de mayo de 2021

Aprobado: 21 de junio de 2021

RESUMEN

La macrostomía, fisura facial transversa o fisura tipo 7 de Tessier, es una anomalía congénita que afecta específicamente las comisuras bucales. Está incluida en el grupo de enfermedades raras y su etiología es desconocida; sin embargo, se considera que es multifactorial, sin factor hereditario y sin historia familiar. La forma bilateral es poco frecuente. El tratamiento es quirúrgico. Se presenta el caso clínico de un paciente masculino de un año de edad, raza blanca, con antecedentes patológicos personales de malformación congénita con diagnóstico de macrostomía bilateral, sin otra alteración asociada, segundo caso reportado en la provincia de Camagüey. Se decide su ingreso para cirugía, con técnica quirúrgica Z plastia. Se realiza la disección de los tejidos separados por planos: mucosa, muscular y cutáneo. Se retiró la sutura a los siete días y algunas a los diez. No hubo problemas de cicatrización. Se llevaron a cabo controles posteriores a los 15 días y a los dos meses. Al cabo de un año de seguimiento se observó una evolución satisfactoria, con excelentes resultados estéticos y funcionales.

Palabras clave: MACROSTOMÍA; ANOMALÍAS CONGÉNITAS; ENFERMEDADES RARAS.

Descriptores: MACROSTOMÍA; ANOMALÍAS CONGÉNITAS; ENFERMEDADES RARAS; PROCEDIMIENTOS QUIRÚRGICOS ORALES.

SUMMARY

Macrostomia, a transverse facial fracture or type 7 Tessier fracture, is a birth defect that affects specifically the corners of the mouth. It is included in the group of rare conditions with an unknown etiology; however, although multifactorial, it may appear without a hereditary factor or family history. The bilateral form is infrequent. Treatment is surgical. We present the case of a one-year-old male, white patient with a past medical history of congenital malformation with a diagnosis of bilateral macrostomia, without any other associated conditions. This was the second case reported in the province of Camagüey. The patient was admitted for surgery, with a surgical technique of Z-plasty. Dissection of the tissues was performed separated by planes: mucous, muscular and cutaneous. Suture was removed after seven and ten days. There was no problem with cicatrization. Follow-up controls were carried out after 15 days and at two months. After one year of follow-up there was a satisfactory progress with excellent esthetic and functional results.

Keywords: MACROSTOMIA; BIRTH DEFECTS; RARE DISEASES.

Descriptors: MACROSTOMIA; CONGENITAL ABNORMALITIES; RARE DISEASES; ORAL SURGICAL PROCEDURES.

INTRODUCCIÓN

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

Está incluida en el grupo de enfermedades raras y su etiología es desconocida, sin embargo, se considera

multifactorial, sin factor hereditario y sin historia familiar. Tiene una incidencia estimada de 1/80000 a 1/300000 nacidos vivos. ^(1,3,4) Es más frecuente en su forma unilateral, con predominio izquierdo, afecta mayormente a los varones. ⁽⁵⁾ La forma bilateral de macrostomía es extremadamente infrecuente, corresponde solo a un 10 a 20 % de las macrostomías y únicamente la mitad de ellas son aisladas. ⁽³⁾

Suele estar asociada a defectos óseos y de tejidos blandos, derivados del primer y segundo arcos branquiales. Las deformidades óseas que acompañan a la macrostomía implican habitualmente al maxilar y mandíbula y van desde



Citar como: López-Consuegra YdA, Vázquez-Blanco E. Macrostomía bilateral menor. Revista Electrónica Dr. Zoilo E. Marinello Vidaurreta. 2021; 46(4). Disponible en: <http://revzoilomarinellosld.cu/index.php/zmv/article/view/2817>.



una hendidura dental sencilla hasta hipoplasia y ausencia de algún componente óseo. En cuanto a los tejidos blandos, se pueden encontrar anomalías del oído medio y externo en 60 a 70 % de los pacientes. ^(3,4)

Puede presentarse sola o en combinación con otras malformaciones agregadas sobre la cara o en otras partes del cuerpo, como hecho aislado o sindromático. También, se han encontrado malformaciones como: polidactilia, sindactilia, agenesia de dedos, bandas amnióticas, apéndices auriculares y malformaciones cardiovasculares, todo ello asociado a síndromes como la microsomía hemifacial, al síndrome de Goldenhar y en algunos casos al síndrome de Treacher Collins, estos pertenecientes al grupo conocido como síndromes de los arcos branquiales. ^(2,3,5,7)

La macrostomía se divide en cuatro subtipos: macrostomía unilateral menor o tipo I, la fisura es medial al borde anterior del músculo masetero con una longitud entre uno y dos centímetros; macrostomía unilateral mayor o tipo II, la fisura se extiende sagitalmente a los pilares tonsilares (variante II A), o transversalmente, pudiendo llegar hasta el área del trago (variante II B); macrostomía bilateral menor o tipo III, las fisuras se extienden de manera transversal a través de ambas comisuras hasta antes del borde anterior del músculo masetero; y la menos frecuente y más severa, la macrostomía bilateral mayor o tipo IV, que en su variante A se observan las fisuras comisurales con extensión sagital y en la variante B su extensión es transversal hasta área del trago. ^(4,8)

En la literatura se refieren formas para corregir los defectos cutáneos, pero con respecto a la reparación de la macrostomía es escasa, aunque se han descrito técnicas quirúrgicas, con resultados excelentes, si se realizan con mucha precisión y detalle. ^(3,9)

En general, los principios quirúrgicos actuales se basan en la reparación trilaminar. El objetivo de la reparación es lograr la adecuada posición de la comisura bucal y la reconstrucción de la función oral. El cierre de la piel se ha descrito en línea recta, W-plastia, Z-plastia, en ola, o a través de colgajos de transposición. ^(1,3,4,6)

En Cuba solo se reportó en el 2010, en la provincia de Camagüey, un caso de severa fisura facial transversa o tipo 7 de Tessier, bilateral, asociada a paladar fisurado y alteraciones esqueléticas en la mandíbula, que no fue posible operarlo y falleció a los setenta y dos días de nacido. ⁽⁸⁾

En este artículo se describe un caso de macrostomía bilateral en un paciente pediátrico, diagnosticado con esta anomalía, atendido en el servicio de cirugía maxilofacial del Hospital Pediátrico "Eduardo Agramonte Piña", de Camagüey, Cuba, en el año 2020, que fue tratado quirúrgicamente con la técnica Z-plastia, con evolución estético-funcional satisfactoria.

PRESENTACIÓN DEL CASO

Paciente masculino, raza blanca, con antecedentes patológicos personales de malformación congénita con diagnóstico de macrostomía bilateral, sin otra alteración asociada.

La madre tiene como antecedentes una operación, lobectomía inferior derecha por neoplasia de pulmón, y cardiopatía por insuficiencia mitral severa, con prolapso producido por el tumor; de ahí, las complicaciones pre y postparto. El embarazo transcurrió con complicaciones prenatales, el parto fue distócico, programado de urgencia a las 32 semanas, por antecedentes obstétricos de una placenta previa sangrando, tipo I, desde las 24 semanas, el peso al nacer fue de 1416 gramos. En cuanto a las complicaciones postparto, presentó sepsis postnatal con trastornos de la coagulación, con una hemorragia subaracnoidea y anemia neonatal.

Fue valorado en consulta externa de maxilofacial a los cuatro meses de nacido, en el Hospital Pediátrico "Eduardo Agramonte Piña", de Camagüey. Se le indicaron una serie de complementarios, los cuales dieron como resultado valores normales. Al cabo de un año de nacido, una vez cumplidos los requisitos establecidos y la aceptación por consulta de anestesia, se decide su ingreso y el tratamiento quirúrgico, para lo cual se decidió como técnica quirúrgica la "Z" plastia.

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

IMAGEN 1. Paciente con macrostomía bilateral



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

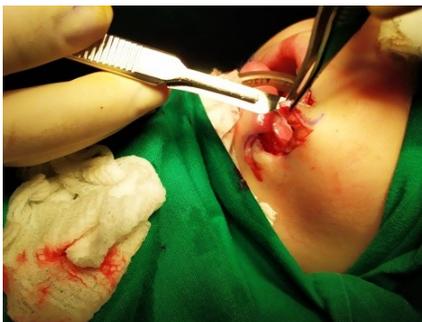
Anestesia general endotraqueal, la antisepsia del campo operatorio, colocación del paño de campo. Para el marcaje se tuvo en cuenta puntos: el arco de cupido, el filtrum, el centro del labio inferior sobre la línea blanca; al ser bilateral, se utilizaron las pupilas ipsilaterales como punto de referencia para las nuevas comisuras, que coincidieran con el borde entre bermellón normal y anormal en cada lado y el punto en ambos vértices del defecto. Se realiza el trazado de los colgajos en forma de Z plastia para lograr el cierre del defecto, esto se logra midiendo con compás la distancia en centímetros entre los puntos previamente descritos (**imágenes 2 A y B**).

IMAGEN 2. A, marcaje con compás. B, trazado de los colgajos en forma de Z plastia



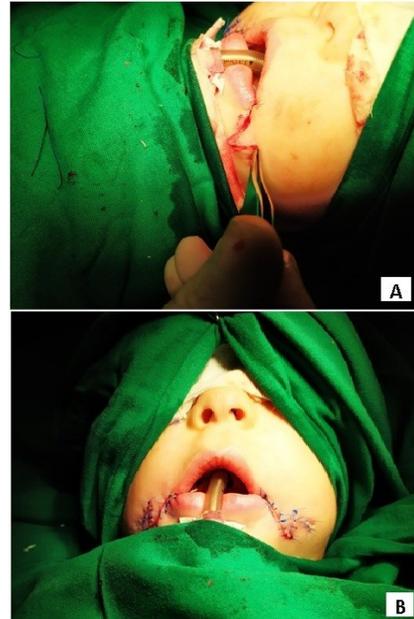
Se infiltró con anestesia local lidocaína con epinefrina al 2 %, como agente hemostático para controlar el sangrado de los colgajos y una incisión a nivel de las marcas con bisturí Nº 15. La disección de los tejidos separados por planos: mucosa, muscular y cutáneo se observa en la **imagen 3**.

IMAGEN 3. Disección de los tejidos por planos: mucosa, muscular y cutáneo



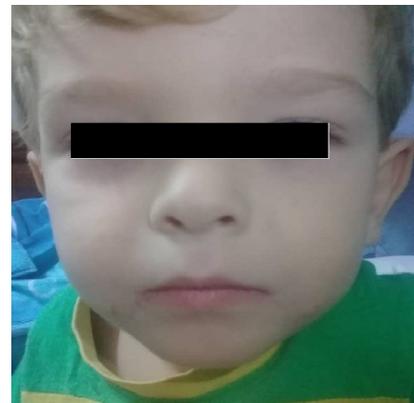
Se realizó el cierre de la mucosa, se reorientaron verticalmente las fibras del músculo orbicular, se suturó a la altura marcada de la nueva comisura con ácido poliglicólico 3/0 y la piel con nylon 4/0 (**imagen 4 A y B**).

IMAGEN 4. A, punto de sutura a la altura marcada de la nueva comisura. B, sutura en piel



Se colocó vendaje compresivo y se le administró, como profiláctico, cefalexina (250 mg) en suspensión, 9 cm³ cada 8 horas. Se retiró la sutura a los 7 días y algunas a los 10, para evitar sitios de tensión y la dehiscencia de la herida quirúrgica. No hubo problemas de cicatrización. Se llevaron a cabo controles posteriores a los 15 días y a los dos meses. Al cabo de un año de seguimiento se observó una evolución satisfactoria en el post-operatorio (**imagen 5**).

IMAGEN 5. Post-operatorio al cabo de un año



DISCUSIÓN

La macrostomía es una hendidura orofacial entre el maxilar superior e inferior, derivada de alteración en el primer arco branquial, puede ser unilateral o bilateral. ^(1,3,7) Este último caso se considera infrecuente. Está incluida en el grupo de las enfermedades raras y su etiología es desconocida. ⁽⁴⁾ Los problemas asociados incluyen falta de estética y problemas funcionales, como dificultad para la alimentación, incoherencia en el habla y dificultad para soplar. ⁽⁷⁾

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

Existen muchas técnicas descritas en la literatura para la corrección cutánea de la macrostomía, desde un cierre directo, Z plastias o W plastias, hasta colgajos locales. ^(4,5) El objetivo de la cirugía es la formación de labios y comisura de forma simétrica, esto se logra en la reconstrucción del músculo orbicular de los labios para mejorar la función y en la comisura el aspecto estético, además del cierre con una cicatriz lo menos notoria posible. ^(1,3,5,10)

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

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

En la literatura se señala que pueden presentarse complicaciones importantes en el postoperatorio, tales como: dehiscencias, hemorragia, infección, también la formación de una cicatriz patológica, que no solo puede generar un problema estético, sino también funcional. Una cicatriz contráctil, dependiendo de la orientación, puede provocar incompetencia oral o dificultad para la apertura de la boca. Una mioplastia inadecuada puede resultar en un labio laxo y de posición más baja, provocando un fenómeno de "boca de pez", ^(3,4,7) aunque, con respecto a este caso clínico, no presentó complicaciones postoperatorias.

Existe poca bibliografía que se abordan acerca de la macrostomía, tanto a nivel nacional como internacional, esto puede deberse a que es una patología poco frecuente, afortunadamente. Es importante que el equipo multidisciplinario que atienden estos casos, principalmente los cirujanos maxilofaciales, conozcan las características clínicas de esta entidad y las posibles técnicas quirúrgicas que se pueden emplear.

A pesar de que existen varias técnicas para su reparación, fue difícil en la cirugía encontrar el tratamiento ideal para la reparación del defecto, pero la técnica que se empleó en el caso clínico para su reconstrucción fue asequible e ideal para evitar la retracción cicatrizal, además, que se consiguieron los objetivos previstos: la estética y la función.

REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS:

1. Zhou L, Zhu H, Shi D, Ren D, Cui Y, Zhao J, et al. Transverse facial cleft (macrostomia) repair: Modification of a traditional technique. *J. Plast. Reconstr. Aes.* [revista en internet]. 2019 [citado 2 de abril 2021]; 72(12): 2041-2048. Disponible en: <https://doi.org/10.1016/j.bjps.2019.08.003>.
2. Tse RW, Knight RJ, Fisher DM. Anatomic approximation approach to correction of transverse facial clefts. *J. Plast Reconstr. Aes.* [revista en internet]. 2016 [citado 2 de abril 2021]; 71(11): 1600-1608. Disponible en: <https://doi.org/10.1016/j.bjps.2018.05.020>.
3. Kobraei E, Lentz A, Eberlin K, Hachach-Haram N, Hamdan U. Macrostomia: A practical guide for plastic and reconstructive surgeons. *J. Craniofac. Surg.* [revista en internet]. 2016 [citado 2 de abril 2021]; 27(1): 118-23. Disponible en: https://gsmile.org/wp-content/uploads/2020/08/Hamdan_Macrostomia-JCFS-January-2016.pdf.
4. Pacheco YD, Lorca-García C, Berenguer B, De Tomás E. Macrostomía bilateral aislada: a propósito de un caso y revisión de la literatura. *Rev. Cir. Pediatr.* [revista en internet]. 2016 [citado 2 de abril 2021]; 29: 41-44. Disponible en: https://www.secipe.org/coldata/upload/revista/2016_29-1_41-44.pdf.
5. Moreno-Penagos G, Lezama Reus M A, Saade Saade AJ, Santiago Acevedo A. Variante quirúrgica para la reparación de macrostoma. *Cirugía Plástica* [revista en internet]. 2004 [citado 2 de abril 2021]; 14(3): 146-51. Disponible en: <https://www.medigraphic.com/pdfs/cplast/cp-2004/cp043f.pdf>.
6. Gunturu S, Nallamothe R, Kodali R, Nadella K, Guttikonda L, Uppaluru V. Macrostomia: A review of evolution of surgical techniques. *Case Rep. Dent.* [revista en internet]. 2014 [citado 2 de abril 2021]; 2014: 471353. Disponible en: <https://doi.org/10.1155/2014/471353>.

7. Ayu Anggayanti N, Ayu Anggayanti H, Sjamsudin E, Nurwiadh A. Surgical Correction of Cleft Lip Accompanied with Macrostomia: Case Report. *International Journal of Science and Research* [revista en internet]. 2019 [citado 2 de abril 2021]; 8(11): 1907-1909. Disponible en: <https://www.ijsr.net/archive/v8i11/ART20203094.pdf>.
8. Crespo Guerra MC, Albornoz López del Castillo C, Bastian Manso L. Fisura tipo 7 de Tessier: presentación de un caso. *Revista Archivo Médico de Camagüey* [revista en internet]. 2010 [citado 2 de abril 2021]; 14(5). Disponible en: <http://www.revistaamc.sld.cu/index.php/amc/article/view/2116>.
9. Anselmo López C. Macrostomía y sus alternativas quirúrgicas como plan de tratamiento. [tesis]. México: Universidad Nacional Autónoma de México; 2008 [citado 7 de mayo 2021]. Disponible en: <https://repositorio.unam.mx/contenidos/127640>.
10. Mashalkar NS, Shetty N. Straight line closure for correction of congenital isolated bilateral macrostomia. *Plast. Aesthet. Res.* [revista en internet]. 2015 [citado 7 de mayo 2021]; 2: 95-7. Disponible en: <https://doi.org/10.4103/2347-9264.153210>.

Contribución de los autores

Yuslaidy de los Ángeles López-Consuegra |  <https://orcid.org/0000-0002-8211-0558>. Participó en: conceptualización e ideas; investigación; redacción, revisión y edición.

Elizabeth Vázquez-Blanco |  <https://orcid.org/0000-0002-1332-3808>. Participó en: investigación; metodología; visualización; redacción del borrador original; redacción revisión y edición.

Conflicto de intereses

Los autores declaran que no existen conflictos de intereses.

Copyright Revista Electrónica Dr. Zoilo E. Marinello Vidaurreta. Este artículo está bajo una [licencia de Creative Commons Reconocimiento 4.0 Internacional](https://creativecommons.org/licenses/by/4.0/), los lectores pueden realizar copias y distribución de los contenidos por cualquier medio, siempre que se mantenga el reconocimiento de sus autores.