

Estrategia quirúrgica reconstructiva en un caso de duplicación palatina compleja

Surgical reconstructive approach in a case of complex palatine duplication



Caycedo, D.J.

Diego-José CAYCEDO*, Marcela CABAL**, David-Enrique GUARIN-SASTRE***

Resumen

Abstract

La duplicación palatina es una malformación congénita rara de las estructuras craneofaciales. En la mayoría de casos se asocia a otras malformaciones faciales de diferente grado de severidad.

Presentamos el caso de un paciente con duplicación de paladar y fisuras faciales raras, con el planteamiento y la estrategia quirúrgica para su reconstrucción. Con el apoyo de las imágenes escanográficas con reconstrucción tridimensional se realizó el planeamiento quirúrgico. Programamos resección en cuña de los segmentos mediales de cada paladar, a cada lado de la fisura facial, y transferencia medial en bloque del maxilar comprometido.

La gran variación anatómica encontrada durante el procedimiento, 2 orificios infraorbitarios divididos por la fisura facial, y la alteración del seno maxilar del lado comprometido, nos impusieron un reto quirúrgico para la reconstrucción. Logramos la resección en bloque planeada recreando un único paladar.

La evolución postoperatoria fue favorable, no se presentaron complicaciones y la oclusión funcional resultante fue la esperada.

The palatine duplication is an uncommon congenital malformation of the craniofacial skeleton that is frequently associated to craniofacial malformations of different grades of severity.

A case of palatine duplication associated to a rare craniofacial cleft, the planning and the surgical approach is presented. 3D reconstruction tomography images were used to guide the surgical planning. A wedge resection of both medial palatal arches with medial displacement were done.

The highly disrupted maxillary anatomy made the reconstruction planning a surgical challenge. The wedge resection successfully achieves a single and anatomical palate.

The postoperative follow shown no complications and the desired occlusion was obtained.

Palabras clave	Duplicación platina, Duplicación maxilar, Duplicación facial, Reconstrucción maxilar, Reconstrucción palatina.
Nivel de evidencia científica	4 Terapéutico
Recibido (esta versión)	31 enero/2017
Aceptado	28 febrero/2017

Key words	Palatine duplication, Maxilar duplication, Facial duplication, Maxilar reconstruction, Palate reconstruction.
Level of evidence	4 Therapeutic
Received (this version)	31 january/2017
Accepted	28 february/2017

Conflicto de intereses: los autores declaran no tener ningún interés financiero relacionado con el contenido de este artículo.

* Cirujano Plástico, Jefe de Servicio.
 ** Cirujano Plástico, Docente del Servicio.
 *** Médico Residente.

Introducción

La duplicación de estructuras maxilares y palatinas es un evento raro ocasionalmente recogido en la literatura del cual no se conoce con precisión su incidencia. Produce alteración en la estética y funcionalidad de los pacientes y dificulta la comprensión de las relaciones anatómicas y la planificación quirúrgica para conseguir una reconstrucción aceptable.⁽¹⁻²⁾

Los primeros casos recogidos datan de 1907, cuando se describe una duplicación parcial de la cara, y en adelante aparecen múltiples reportes de duplicaciones, cada una de características singulares.⁽²⁻⁴⁾ Las duplicaciones publicadas afectan a la nariz, los maxilares, el paladar, los arcos alveolares y la lengua. En esos casos descritos, las duplicaciones que comprometen los maxilares se acompañan de hendiduras labiopalatinas, múltiples úvulas y de otras malformaciones.^(1,3)

La rareza y singularidad de este tipo de malformaciones hace que cada caso sea único. El proceso de reconstrucción de estas patologías presenta múltiples riesgos y posibles complicaciones debido a la desorganización estructural y a las malformaciones asociadas que presentan estos pacientes.

El objetivo de este artículo es presentar la estrategia quirúrgica seguida para la resolución de un caso de una patología rara como es la duplicación de paladar asociado a otras hendiduras faciales, describiendo un manejo adecuado del problema, con un resultado reconstructivo maxilofacial predecible.

Material y método

Se trata de una paciente de sexo femenino y de 7 años de edad, con fisura 2 y 5 de Tessier simultáneas, duplicación palatina y anomalía vascular en la región malar. A los tres meses de edad se le había practicado cirugía para corrección de tejidos blandos de las fisuras y a los 8 meses se le hizo corrección quirúrgica de la anomalía vascular (Fig. 1).

Tomamos modelos dentales y solicitamos tomografía de cráneo y cara con cortes axiales y coronales a 2 mm, con reconstrucción tridimensional, para analizar las características anatómicas del defecto y, en base a ellas, realizar el planteamiento quirúrgico (Fig. 2).

La estrategia quirúrgica consistió en realizar resección en cuña de los rebordes mediales de la fisura 5, incluida la hemiarcada atrófica medial de la duplicación, y medializar el maxilar en bloque incluyendo los pilares suborbitarios, cigomáticos y frontomalares, el piso y la pared lateral de la orbita hasta apofisis frontal del malar (Fig. 3).

Técnica quirúrgica

Bajo anestesia general, con intubación orotraqueal en línea media inferior, realizamos la marcación y abordaje de Webber Fergusson (Fig. 4). Llevamos a cabo disección minuciosa del colgajo en el plano subperióstico, encontrando la fisura en la pared anterior del maxilar con 2 emergencias del nervio infraorbitario.



Fig. 1. Paciente femenina de 7 años de edad con duplicación palatina, fisura de labio, macrostomía y anomalía vascular. A: asimetría facial con aumento de la hemicara izquierda y laterorrinia derecha, a los 3 meses, A1, A2 y A3 a los 7 años. B: ectopia con malposición y rotación de los incisivos y caninos superiores. C: detalle intraoral; se observan dos estructuras palatinas con los rebordes alveolares mediales con erupción de molares.



Fig. 2. A: Tomografía computarizada cortes axiales. Duplicación de las estructuras palatinas junto con piezas dentales ectópicas en el paladar. B y C: reconstrucción tridimensional. Se observan especialmente las características de la duplicación, las relaciones de los rebordes alveolares ectópicos y las piezas dentales.

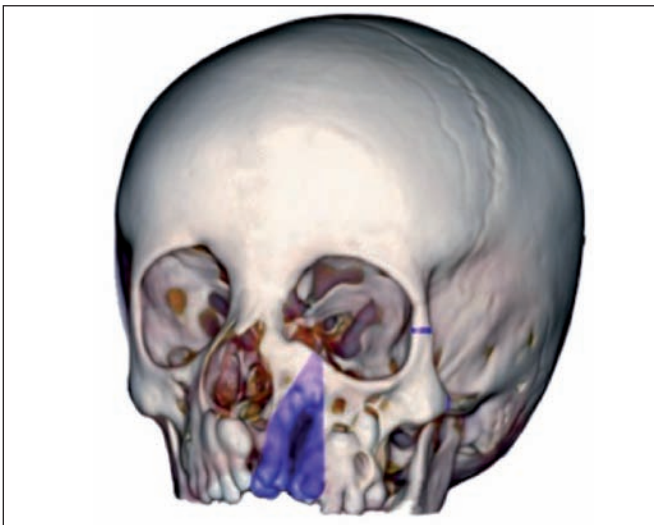


Fig. 3. Plan quirúrgico: de color azul los sitios planeados para realizar las osteotomías. A: reconstrucción tridimensional. B: modelos de mordida.



Fig. 4. Marcación para abordaje de Webber Fergusson y tarsorrafia izquierda.

Realizamos la marcación de los sitios de las osteotomías: sobre pilar frontomalar, arco cigomático y la cuña diseñada sobre el maxilar (Fig. 5). Con ayuda de sierras oscilante y recíprocante efectuamos los cortes previamente marcados y delimitamos el bloque óseo a desplazar para lograr el cierre de la fisura y la conformación de un solo paladar, reconstruyendo la pared anterior del maxilar con resolución de la fisura 5 de Tessier. Durante el procedimiento extrajimos las piezas dentales ectópicas (Fig. 6).

Retiramos el fragmento óseo en forma de cuña, realizamos la pterigotomía, fracturamos y avanzamos el fragmento maxilar izquierdo en bloque hacia medial (Fig. 7). Fijamos los segmentos óseos con placas de titanio del sistema 1.5 y 1.0 sobre el reborde orbitario inferior y el reborde alveolar dando la estabilidad requerida, y reconstruimos el piso de la órbita con malla de titanio que fijamos con tornillos. Cierre por planos (Fig. 7).

RESULTADOS

Logramos reseca los segmentos maxilares de la fisura 5 de Tessier y las 2 arcadas mediales de la duplicación, así como realizar una reconstrucción anatómica del paladar. La paciente pasó tras la cirugía a la Unidad de



Fig. 5. Marcación sobre el maxilar para la osteotomía y doble emergencia del nervio infraorbitario.



Fig. 6. Defecto resultante de la osteotomía en cuña.



Fig. 7. A: desplazamiento del segmento maxilar izquierdo hacia la línea media. B: fijación de los segmentos óseos con placas y tornillos y del piso de la órbita con malla de titanio. C: resultado postoperatorio inmediato.

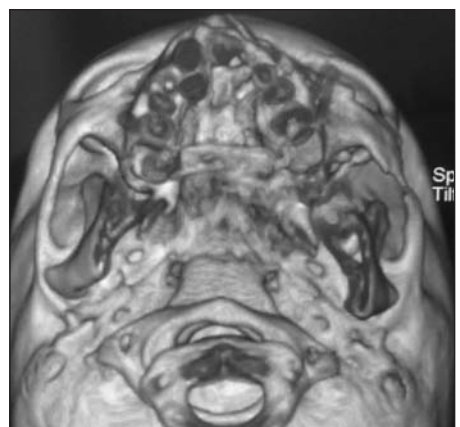


Fig. 8. A: postoperatorio a los 3 meses; mejora en la simetría facial con reducción del edema. B: tomografía tridimensional, vista frontal. C: paladar visto desde abajo.

Cuidados Intensivos donde estuvo durante 2 días, con alimentación enteral por sonda nasoyeyunal, y después pasó a hospitalización durante 3 días. No presentó complicaciones postoperatorias.

Retiramos las suturas a los 8 días de la intervención. El proceso de recuperación transcurrió también sin complicaciones. La paciente logró iniciar la vía oral con adecuada tolerancia a los 2 días, en la habitación. Conti-

nuamos con controles cada 15 días hasta los 3 meses de postoperatorio, con evolución adecuada (Fig. 8).

El proceso de rehabilitación ha requerido tratamiento ortodóntico que se inició a los 3 meses del procedimiento con expansión palatina, esperando lograr un resultado estético y funcional aceptable.

Discusión

La presentación infrecuente de las duplicaciones palatinas y fisuras faciales raras que comprometen diferentes estructuras tisulares, con diferente grado de severidad según los primordios embrionarios afectados, estimula a la inventiva y a la planificación de estrategias quirúrgicas únicas que permitan desarrollar técnicas reconstructivas en el área craneofacial.^(1,3,5)

El número de casos de duplicaciones faciales recogidos en la literatura es de aproximadamente 27 desde el año 1900. Muchos de estos pacientes presentan compromiso grave que limita la posibilidad de llevar a cabo procedimientos reconstructivos establecidos y normatizados. Hay que tener en cuenta también que en ocasiones existe confusión en la literatura sobre la duplicación facial por incluir casos de hendiduras mediales o alteraciones complejas por bandas amnióticas que constituyen condiciones clínicas diferentes.^(5,6)

Se ha propuesto clasificar las duplicaciones del maxilar en 2 grupos: las que se presentan con duplicación pituitaria y las que no lo hacen. La presencia de 2 pituitarias sugiere una alteración en el extremo de la notocorda que conlleva a la aparición de una duplicación de parte inferior de la cara sin que se presenten necesariamente otras duplicaciones del sistema nervioso central. Las publicaciones sugieren la preponderancia de los casos de duplicación facial en mujeres frente a hombres con una relación de hasta 2:1.⁽⁵⁾

Hemos encontrado en nuestra revisión bibliográfica 2 casos de duplicación maxilar sin compromiso pituitario.^(3,7) En el caso de Avery y col. de 1969 se presenta una paciente con duplicación palatina similar al caso descrito por nosotros, con otras malformaciones craneofaciales, cardiovasculares y retraso mental severo. A esta paciente se le realizó extracción de piezas dentales, alevelectomía y reconstrucción de la bóveda palatina sin tratar las demás alteraciones asociadas (3). La paciente de nuestro caso presentó además de la duplicación palatina, fisuras 2 y 5 de Tessier y malformación vascular sobre la región malar izquierda (Fig. 1 A).

Los avances en cuanto a la calidad y fidelidad de la tomografía computarizada, resonancia magnética y angiografía han dado lugar a lograr estudios anatómicos con gran precisión de detalles, que proporcionan análisis más precisos de las alteraciones. Estas herramientas diagnósticas permiten realizar una meticulosa planificación quirúrgica: desde los tipos de abordajes, la mejor ubicación de las osteotomías, el tejido a reseca y el material

de osteosíntesis a utilizar.^(6,8,9) La reconstrucción tridimensional de las imágenes de tomografía nos facilitó en el caso que presentamos un mejor entendimiento de las características de la malformación, en especial en el paladar para determinar el plano de corte y su extensión sobre el pilar nasomaxilar hasta el reborde orbitario y poder así preservar la emergencia del nervio infraorbitario, así como para determinar las piezas dentales a retirar. También la retirada de las estructuras duplicadas junto con su periostio y mucosa para recrear la anatomía y forma normales, evitando la formación de quistes y logrando preservar los gérmenes dentales.^(6,8,10)

Tras la retirada de las estructuras duplicadas, los defectos residuales pueden requerir otras alternativas de cobertura con colgajos locales o a distancia. Morita y col. recogen un caso de duplicación maxilar en el que realizan resección y utilizan de modo exitoso un colgajo libre de antebrazo.⁽¹¹⁾ El plan de resección y de osteotomías llevado a cabo en nuestra paciente nos permitió reconstruir las estructuras óseas sin crear defectos residuales y con un cierre adecuado de los tejidos blandos. Los cortes en el maxilar sobre los primordios dentales requirieron de gran precisión para limitar el daño sobre la dentición.

Está recomendada la oportuna remisión de estos pacientes a un centro especializado para su evaluación y estudio, a fin de poder ampliar el diagnóstico, y descartar otras alteraciones que puedan comprometer también el potencial de crecimiento facial.^(1,12) La duplicación palatina compleja es por tanto una condición que requiere un abordaje integral, múltiples procedimientos quirúrgicos por parte de un grupo multidisciplinario en un hospital de cuarto nivel de complejidad, donde se cuente con un equipo reconstructivo craneofacial experimentado, cuidados de anestesiología pediátrica especializada en manejo de vía aérea difícil, unidad de cuidados intensivos pediátrica, equipo de rehabilitación y de odontología pediátrica.

Conclusiones

El gran espectro de presentación y la limitada cantidad de casos recogidos en la literatura de duplicación palatina compleja, hacen muy importante el compartir la experiencia de abordaje quirúrgico reconstructivo, rehabilitador y las posibles complicaciones de casos como el que presentamos.

El estudio de tomografía con reconstrucción tridimensional fue fundamental en nuestra paciente para establecer el análisis de las malformaciones craneofaciales que presentaba, debido a la singularidad de la condición en la que la anatomía estaba totalmente alterada.

La posibilidad de realizar un abordaje quirúrgico craneo-maxilofacial se basó en el conocimiento de los principios reconstructivos y en la comprensión de las características y severidad de la alteración anatómica que presentaba nuestra paciente, con sus repercusiones funcionales y estéticas, para así proponer un procedimiento que lograra

modificar la anatomía de una alteración compleja y transformarla en una forma cercana a la normalidad.

Dirección del autor

Dr. Diego José Caycedo
Sección de Cirugía Plástica
Universidad del Valle
Centro Médico Imbanaco
Torre B, Consultorio 301
Santiago de Cali, Colombia
Correo electrónico: diegojosecaycedo@gmail.com

Bibliografía

1. **Borzabadi-Farahani A, Yen SLK, Yamashita D-D, Sánchez-Lara PA.** Bilateral maxillary duplication: case report and literature review. *Oral Surgery, Oral Medicine, Oral Pathology, Oral Radiology, and Endodontology* 2012;113(5):e29-e32.
2. **Wittkamp AR, van Limborgh J.** Duplication of structures around the stomatodeum. *J Maxillofac Surg.* 1984;12 (1):17-20.
3. **Avery JK, Hayward JR.** Case report: duplication of oral structures with cleft palate. *Cleft Palate J.* 1969;6:506-515.
4. **Wittkamp AR, van Limborgh J.** Duplication of structures around the stomatodeum. *J Maxillofac Surg.* 1984;12 (1):17-20.
5. **Barr MJ.** Facial duplication: case, review, and embryogenesis. *Teratology.* 1982;25(2):153-159.
6. **Costa MA, Borzabadi-Farahani A, Lara-Sanchez PA, Schweitzer D, Jacobson L, Clarke N, et al.** Partial craniofacial duplication: a review of the literature and case report. *J Craniomaxillofac Surg.* 2014;42(4):290-296.
7. **Koblin I.** Double intermaxillary bone with normotopic and heterotopic supernumerary teeth and cleft palate (report on an unusual abnormality). *Dtsch Zahn Mund Kieferheilkd Zentralbl Gesamte.* 1970;54(5):204-210.
8. **Morabito R, Colonna MR, Mormina E, Stagno d'Alcontres F, Salpietro V, Blandino A, et al.** Accessory oral cavity associated with duplication of the tongue and the mandible in a newborn: a rare case of Diprosopus. Multi-row detector computed tomography diagnostic role. *J Craniomaxillofac Surg.* 2014; 42(8):1924-1928.
9. **Tharanon W, Ellis E3, Sinn DP.** A case of maxillary and zygomatic duplication. *J Oral Maxillofac Surg.* 1998;56(6):770-774.
10. **Suhaili DNP, Somasundaram S, Lau SH, Ajura AJ, Roslan AR, Ramli R.** Duplication of lower lip and mandible: a rare diprosopus. *International Journal of Pediatric Otorhinolaryngology.* 2011;75(1):131-133.
11. **Morita K, Iwasa T, Imaizumi F, Negishi A, Omura K.** A case of maxillary duplication with a soft palate reconstruction using a forearm flap. *Int. J. Oral Maxillofac. Surg.* 2008;37(9):862-865.
12. **Patel SD, Porras S, Lypka M.** Journey to chew: a case of maxillary duplication and bony syngnathia. *J Craniomaxillofac Surg.*; 2015;43(1):57-61.