

## Dismorfia Facio-naso-coano -palatina.

Dr. Luis R. Hernández Armstrong\*, Dr. Dr. Pedro J. Contreras Álvarez\*, Dra. Wendy Cecibel Vivas Arteaga\*\*, Dra. Teresa Pérez García\*\*\*, Dr. Francisco Álvarez Quintana\*\*\*\*

\*Especialista en Otorrinolaringología. Hospital Calixto García. Servicio de ORL

\*\*Residente en Otorrinolaringología. Hospital Calixto García. Servicio de ORL

\*\*\* Especialista de 2do Grado en Otorrinolaringología. Hospital Calixto García. Servicio de ORL.

\*\*\*\*Especialista en Cirugía Maxilo Facial. Hospital Calixto García. Servicio de Cirugía Maxilo Facial

### RESUMEN

Se presenta un caso de un paciente masculino de 23 años con antecedentes de un síndrome malformativo congénito del macizo cráneo facial. Se describen las alteraciones morfológicas, se conforma un grupo multidisciplinario integrado por maxilofaciales, ORL, oftalmólogos y psicólogos para evaluar y corregir las diferentes alteraciones faciales.

En la consulta de ORL, se interroga, se examina y se detecta un síndrome obstructivo nasal crónico dado por imperforación ósea de coana derecha, estenosis del 95 % de la coana izquierda, gran desviación septal convexidad por fosa nasal izquierda, así como hundimiento de ambos maxilares superiores, se indican estudios imagenológicos, se confirma el diagnóstico y se planifican las diferentes secuencias y abordajes quirúrgicos por cada una de las especialidades involucradas.

Se analizan los diferentes elementos fisiopatológicos, así como los fracasos de las operaciones realizadas durante su niñez.

**Palabras Clave:** Dismorfia cráneo facial, imperforación de coanas, labio y paladar fisurado.

### ABSTRACT

A case of male 23 years old patient with a history of a craniofacial massif congenital malformation syndrome is presented. Morphological changes are described by an integrated multidisciplinary maxillofacial group, ENT, ophthalmologists and psychologists to evaluate and correct the different facial abnormalities.

In ENT is interrogated and examined and a nasal chronic obstructive syndrome is given because of bone Imperforate on right choana, 95% stenosis on the left choana, large septal deviation convexity by left nostril and sinking detected both upper jaw, image studies were indicated, the diagnosis was confirmed and the different sequences and surgical approaches for each of the specialties involved were planned.

Pathophysiological elements as well as the failures of operations were analyzed in childhood

**Key words:** craniofacial massif Congenital malformation, choanal atresia.

### INTRODUCCIÓN

El crecimiento y desarrollo de la nariz y de los senos para- nasales es un proceso dinámico que se mantiene durante toda la infancia y adolescencia.

Este proceso es compartido con el de la cara y la boca, ya que todas estas estructuras se forman a partir del entorno del estomodeo. La fase de crecimiento y desarrollo facial va de la cuarta a la octava semanas de gestación.

La imperforación de coanas puede ser unilateral o bilateral; por lo general, es una malformación aislada, pero se puede vincular hasta un 50% a otras alteraciones. La unilateral es más frecuente; 90% son óseas y 10% membranosas. Se presenta más a menudo en mujeres que en varones en una proporción de 2:1. Las fisuras del Labio y el paladar representan una de las deformidades congénitas más frecuentes. Su frecuencia de aparición es mayor en la raza blanca.

El manejo de estos pacientes consume una gran cantidad de tiempo y dificultades en el proceso de rehabilitación, tanto para los médicos como para los Familiares, estos últimos en su mayoría conocen de las deformidades de su recién nacido al momento del parto reaccionando con incredulidad, shock, miedo, preocupación y alteraciones psicológicas que no ayudan en nada al manejo de los infantes. (1)

## PRESENTACIÓN DE CASO

### Resumen de historia clínica

Paciente G.D.T.

Sexo: Masculino

Edad: 23 años

Nacido de parto distócico institucional se observó neonato con las siguientes alteraciones morfológicas congénitas:

- Labio leporino bilateral
- Ectropión bilateral
- Paladar hendido
- Imperforación coanal bilateral

### Historia cronológica

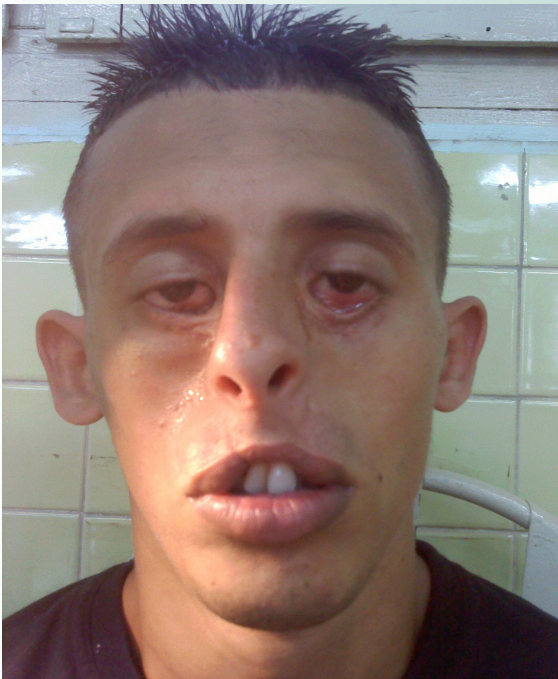
Reunión de grupo multidisciplinario para planificar secuencia cronológica de operaciones

- 6 meses: Reconstrucción labio (Queiloplastia primaria bilateral).
- 6-8 meses: Palatoplastia parcial, Blefaroplastia
- 8 años: Coanoplastia transpalatina mas Palatoplastia (segundo tiempo)
- A los 23 años: Acude al departamento de maxilofacial para reconstrucción de labio superior, párpados, pirámide nasal y depresión de huesos maxilares.

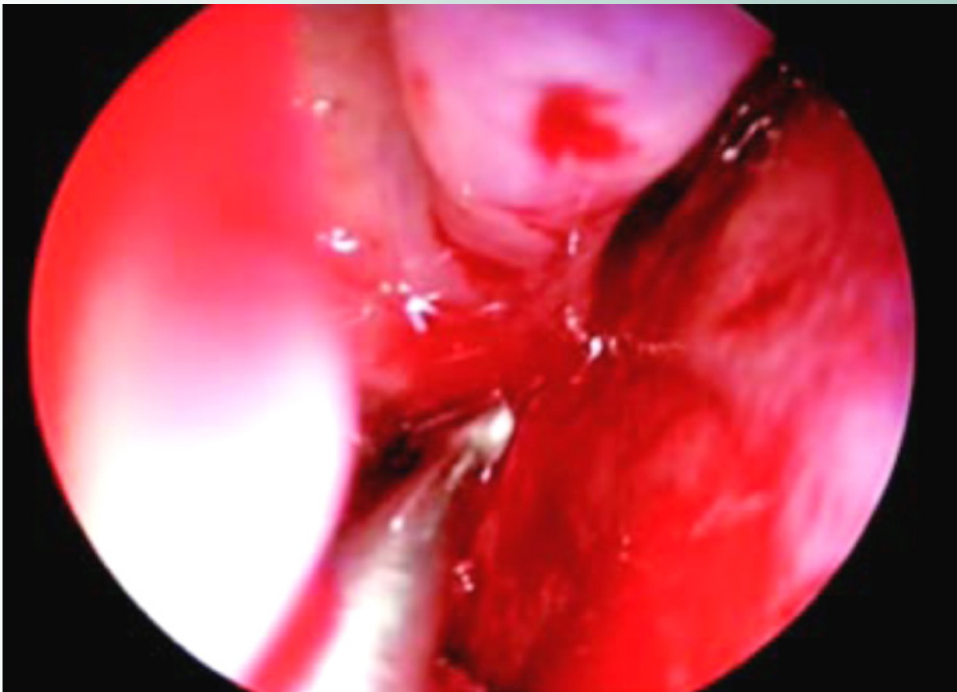
### Evaluación inicial por especialidades (oftalmología, orl y maxilofacial )

- Ectropion bilateral
- Dacriocistitis crónica
- Deformidades cicatrizales infraorbitarias
- Queratoconjuntivitis crónica.
- Laterorrinea derecha
- Asimetría de orificios nasarios.
- Depresión bilateral de malares más acentuados en lado derecho.
- Retracción cicatrizal de labio superior con exposición de incisivos centrales superiores
- Mala oclusión dental
- Cicatriz en paladar post reconstrucción
- Obstrucción nasal bilateral.
- Rinolalia cerrada.
- Cresta condrovomeriana izquierda con oclusión total de dicha fosa.

- Naso endoscopía Anterior (lente 0 grado): Imperforación coanal derecha, la fosa nasal izquierda no se pudo explorar por la desviación septal.







**Vista endoscópica de la Atresia coanal derecha**

### **Estudios tomográficos**

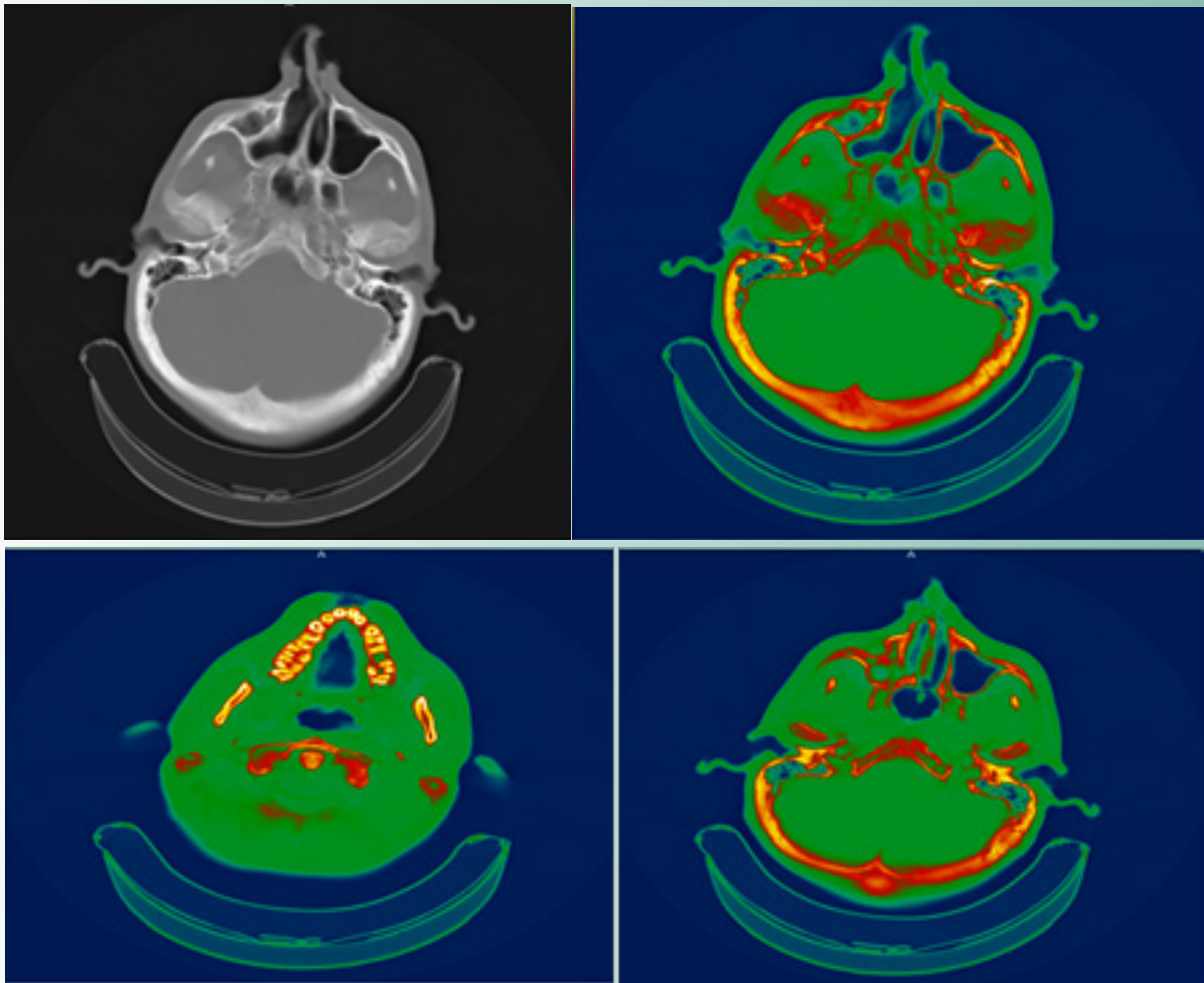
Se indican estudios tomográficos de región craneofacial detectando las siguientes alteraciones imagenológicas:

- Imperforación coanal bilateral 90% óseo.
- Atelectasia del SMD.(Lateralización de la pared medial del seno maxilar derecho)
- Asimetría del maxilar superior.
- Hipertrofia compensadora de cornete inferior derecho.
- Defecto óseo central del maxilar superior.
- Gran desviación septal oclusiva de FNI.

Cortes axiales

DER

IZQ

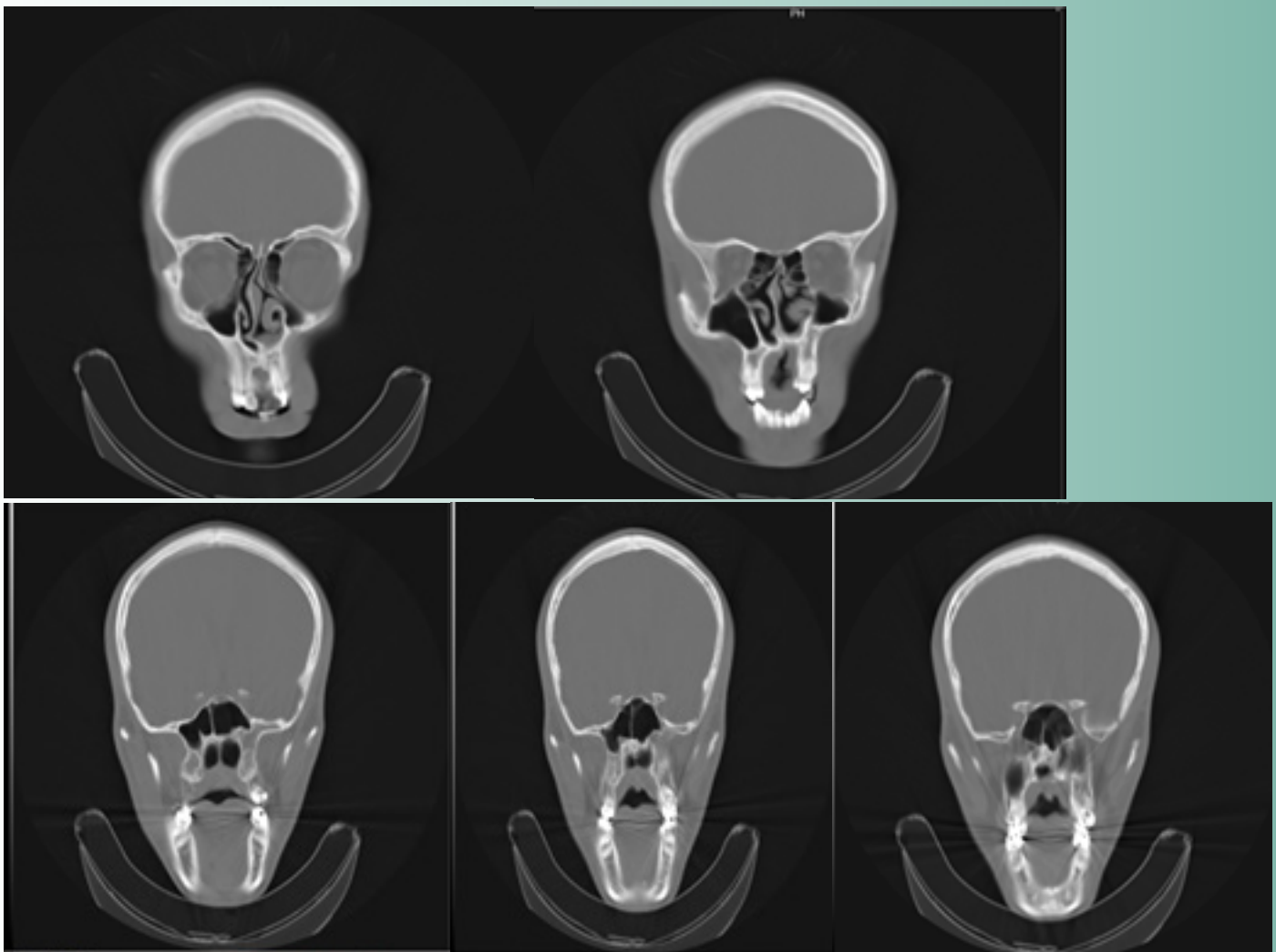


### Cortes coronales

En secuencia de cortes coronales se observa reducción importante de cavidad nasal en sentido antero posterior hasta un orificio imperceptible a nivel de coana izquierda.

IZQ

DER



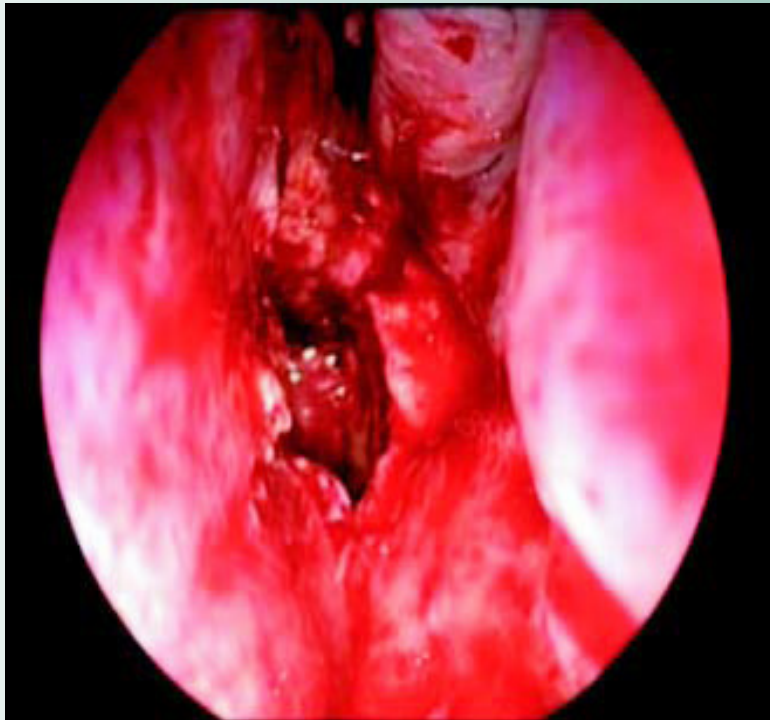
### PLAN QUIRÚRGICO

Ante todas estas alteraciones morfológicas se decide abordar el problema integralmente con una participación multidisciplinaria

Se realiza plan con siguiente secuencia quirúrgica:

1. Septo plastia a demanda
2. Coanotomía transnasal endoscópica, con resección del septum posterior, remodelado óseo mediante fresado del área, y conformación de coana única.

3. Blefaroplastia
4. Queiloplastia superior (rotación, deslizamiento, fusión y reconstrucción)
5. Maxiloplastia de aumento con material protésico
6. Tratamiento ortodóntico



Apertura del segmento atresico izquierdo, posterior a la septoplastia

## DISCUSIÓN

Las malformaciones congénitas del macizo cráneo facial se le atribuyen varias connotaciones, sin embargo existen 2 de ellas que tienen la mayor relevancia.

\* Las alteraciones que producen desviaciones de los patrones morfológicos estándares para la raza Humana, con repercusión en las funciones respiratorias, olfatorias, deglutorias, y fonatorias que por su importancia requieren de acciones reparadoras inmediatas.

\* Connotación psico- social que ellas representan.

- Rechazo de la Sociedad (voluntario o involuntario).
- Trastornos en las relaciones Interpersonales. (Dificultad para encontrar parejas, para tener amigos, dificultades para encontrar trabajos que requieran de una buena apariencia).
- Disminución de la Autoestima (Graves complejos psíquicos).
- Dificultades en su progreso escolar.

Como hemos visto en el aspecto somático concurren diversos factores psicosociológicos, que son muy dignos de atención, íntimamente relacionados con el ingreso a la escuela primaria. El prin-



cipio de las labores escolares significa para el niño la pérdida de la protección familiar, este se pone en contacto, por primera vez frente a un medio adverso y exhibe su malformación en un ambiente discriminativo.

La crueldad de los niños de esta edad hacia el compañero que tiene un defecto físico, crean al niño dismórfico unas situaciones embarazosas y daños morales graves, cuyas consecuencias son funestas para su equilibrio psíquico.

EL labio y el paladar fisurado son malformaciones congénitas que tienen una variedad de presentaciones, que van desde lesiones casi imperceptibles y que no tienen repercusión funcional, hasta lesiones con grandes defectos que afectan gravemente las funciones vitales y en ocasiones comprometen la vida si no se les corrige con prontitud.

Los defectos morfológicos se pueden presentar asociados a múltiples síndromes malformativos o se pueden presentar como una malformación única, constituyendo hoy en día un reto para la medicina.

Tanto el manejo Quirúrgico y los cuidados a este tipo de paciente, son parte de arte como de ciencia. Aunque se ha progresado mucho en los aspectos reconstructivos, en la etapa ideal para las diferentes correcciones, pero sin embargo todavía llegan casos a la etapa adulta con grandes defectos que les traen problemas de toda índole, tanto al paciente como a sus familiares.(1)

Desde el primer tratamiento quirúrgico de la Atresia coanal congénita en un recién nacido, atribuido a Emmert en Basilea en 1851, por una perforación a través de las fosas nasales, se han descrito múltiples técnicas, lo que ha permitido abordajes cada vez más precisos y menos peligrosos, siendo realizadas bajo control visual(

Naso endoscopias). Del mismo modo las dificultades encontradas para mantener el calibre coanal estable con el paso del tiempo, a pesar de la utilización de procedimientos de calibrado (tutores endonasales), han hecho evolucionar el concepto de esta cirugía. Ahora se basan en una mejor comprensión de la malformación establecida sobre piezas anatómicas (2 -12).

¿Qué paso con nuestro paciente?

Las primeras correcciones comienzan a los 6 meses según reporte de la madre, hubo un periodo de desatención y después reaparece a los 8 años donde se le detecta imperforación coanal bilateral así como una fisura residual en el paladar con comunicación con la fosa nasal y que a nuestro entender permitía cierto grado de ventilación a través de la nariz, sin embargo una vez corregido los defectos coanales y palatinos ocurre la reestenosis del orificio coanal, y a partir de ahí comienzan los cambios en la morfología facial (hundimiento de los maxilares por atelectasia sobre todo del maxilar derecho, problemas ortopáticos, desviación septal y Laterorrinea, etc.), todo esto condicionado por el cierre coanal y el desarrollo acelerado y disarmonico de las estructuras faciales.

Por otro lado el abandono familiar, problemas morales graves en su etapa de adolescente y adulto joven, han hecho complejo el manejo adecuado de este caso, lo que nos ha llevado dentro de las normas establecidas, a ser creativos en los procesos de reordenamiento y rehabilitación de las funciones ventilatorias, fonatorias, así como de la estética facial.

Una vez analizado el problema pensamos que la ruptura simple de la pared de la atresia, aprovechando una zona de fragilidad no permitiría obtener un orificio coanal estable o lo suficientemente amplio para asegurar una bue-



na ventilación y tendría una tendencia al cierre espontáneo.

En consecuencia, el ensanchamiento de toda la parte posterior de la fosa nasal nos pareció indispensable a expensa de las paredes laterales, pero con resección además del borde posterior del vómer, para obtener así un orificio ancho y estable, desplazándolo hacia delante con esa acción.

Los planos mucosos fueron igualmente reconstituidos para revestir lo mejor posible la zona de resección ósea y los bordes del orificio creado.

La colocación y el mantenimiento de un tutor de cicatrización nasocoanal por un tiempo más o menos prolongado, aunque controversial fue considerado e implantado sin dificultad y revisado cada 3er día.

Una vez restablecida la ventilación nasal se procederá a realizar la Queiloplastia del labio superior y el resto de las intervenciones planificadas por las especialidades involucradas.

## CONCLUSIONES

\* Se presentó adulto joven multiformado en el macizo cráneo facial, con tratamientos quirúrgicos múltiples, pero con seguimiento inadecuado debido a varios factores.

\* Se le realizó Septoplastia para corregir el defecto funcional y tener acceso por ambas fosas nasales para la apertura de la pared atrésica.

\* Existen múltiples técnicas quirúrgicas para la corrección de atresia de coanas. En este caso, se empleó una técnica quirúrgica en la cual se realiza apertura de la placa atrésica vía endoscópica transnasal, utilizando el fresado y posterior remodelado de la neo coana, previa realización de colgajos mucosos en cruz y resecando parcialmente paredes del vómer.

\* Se colocó tutor Naso coanal de goma por 4 semanas

\* El resto de las intervenciones serán realizadas de acuerdo al plan Quirúrgico. (Queiloplastia superior, Maxiloplastia con material protésico, y tratamiento ortodóntico).

\* Importante la valoración y el seguimiento por el grupo de psicología para en alguna medida corregir los trastornos socio-páticos propios de estos casos.

## REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

- 1.-Endriga MC. Psychological issue in cráneo facial care..... Cleft palate . cráneo fac. J 1999; 36(1): 3-9.
- 2.-Hengerer As, Brickman TM, Jeyakumar A. Choanal Atresia: Embryologic Analysis and Evolution of Treatment, a 30-Year Experience. Laryngoscope. 2008; 118(5): 862-866.
- 3.-Josephson GD, Vickery CL, Giles WC, et al. Transnasal endoscopic repair of congenital choanal atresia: long term results. Arch Otolaryngol Head Neck Surg. 1998; 124: 537-540.
- 4.-Stankiewicz JA. The endoscopic repair of choanal atresia. Otolaryngol Head Neck Surg. 1990; 103: 931-937.
- 5.-Holland BW, McGuirt WF. Surgical Management of Choanal Atresia. Improved outcome using mitomycin. Arch Otolaryngol Head Neck Surg. 2001; 127: 1375-1380.
- 6.-Birck HG, Parrish RT. The movable stent in choanal atresia. Laryngoscope. 1986; 96: 135-139.
- 7.-Grundfast KN, Thomsen JR, Barber CS. An improved stent method for . - choanal atresia repair. Laryngoscope • Song et al. A method of Unilateral Operation for early

repair of unilateral complete cleft palate. Preliminary report. *Cleft Palate Craneofacial J*, 2000; 37: 243-247.

8.- Folbe A, Herzallah I, Duvvuri U, Bublik M, Sargi Z, Snyderman CH, et al. Endoscopic endonasal resection of esthesioneuroblastoma: A multicenter study. *Am J Rhinol Allergy*. 2009;23:91-4.

9. Lin G, Lawson W. Complications using grafts and implants in rhinoplasty. *Operative Techniques in Otolaryngology*. 2007;18:315 – 23.

10. Hsiao YC, Kao CH, Wang HW, Moe KS. A surgical algorithm using

open rhinoplasty for correction of traumatic twisted nose. *Aesth Plast Surg*. 2007;31:250.

11.-Mercedes Á\*, Adolfo S, Jacobo C..Resultados funcionales y estéticos tras rinoplastia de aumento *Acta Otorrinolaringol Esp*. 2011;62(5):347-354.

12. Emiro Caicedo-Granados, MD; Ricardo Carrau, MD. Reverse Rotation Flap for Reconstruction of Donor Site After Vascular Pedicled Nasoseptal Flap in Skull Base Surgery. *Laryngoscope*, 2010;120:1550-1552.