

guía para entender el
**microsomnia
hemifacial**

una publicación de children's craniofacial association

guía para entender la microsomia hemifacial

Esta guía ha sido diseñada para responder las preguntas que son frecuentemente hechas por los padres de un niño con Microsomia Hemifacial. Su propósito es proveer a los pacientes, padres y otros, un mejor entendimiento de esta condición.

La información que aquí se provee fue escrita por un miembro del Consejo de Asesoría Médica de la Asociación Craneofacial de los Niños.

Este folleto es sólo para fines informativos. No es una recomendación de tratamiento. Las decisiones de tratamiento deben estar basadas en mutuo acuerdo con el equipo craneofacial. Las posibles complicaciones deben ser discutidas con el médico antes y durante el tratamiento.

Diseño y producción por Robin Williamson, Williamson Creative Services, Inc., Carrollton, TX. Revisión y corrección del español por Monina Gilchrist, Monina's Enterprises, Carrollton, TX.

¿qué es la microsomia hemifacial?

La Microsomia Hemifacial es básicamente una condición que aparece “de la noche a la mañana.” No se hereda ni es consecuencia del proceso de una enfermedad. Simplemente dicho, es un defecto de nacimiento. Algunos casos de Microsomia Hemifacial son severos, por lo tanto el grado de la deformidad es considerable. Otros casos son moderados, con un amplio espectro de manifestación. Un doctor o un equipo médico hace el diagnóstico clínico; vale destacar que no se ha identificado ningún ADN en la condición.

¿cómo reconozco esta condición en mi niño?

La Microsomia Hemifacial involucra todo el rostro. El cráneo puede estar subdesarrollado en el lado afectado. La órbita o cuenca del ojo puede ser pequeña. Puede ser que uno de los ojos sea pequeño y ciego o el ojo puede estar totalmente ausente. Pueden haber otras anomalías incluyendo dermoides o hendiduras en los párpados. La mejilla es plana ya que el hueso que se encuentra debajo no ha crecido adecuadamente. La cara es verticalmente corta en esta área. La mandíbula o maxilar inferior está involucrada de la misma manera. La mandíbula puede estar subdesarrollada, una porción de ella puede que falte, generalmente en forma ver-

tical. La oreja puede ser normal, pero puede no haberse desarrollado totalmente o simplemente no existe. El sentido del oído podría ser defectuoso. Asimismo, podrían encontrarse acrocordones o carnosidades delante de la oreja o en una línea entre la oreja y la boca.

¿existen diferentes grados de esta condición?

La Microsomia Craneofacial es un síndrome variante de la Microsomia Hemifacial. Además de lo que normalmente se ve en la microsomia hemifacial la frente es aplanada y el ojo podría estar estirado hacia abajo. Otra de estas variantes es el Síndrome Goldenhar, que es muy similar al que también se le llama Displasia Oculo-aurículo- vertebral (OAV). Este síndrome provoca en el ojo del niño crecimientos benignos llamados Dermoides Epibulbares. Los pacientes con el síndrome goldenhar, podrían tener problemas en el cuello. Una fusión o puentes de hueso entre los huesos del cuello, causan el problema más común.

¿cuáles son los tratamientos disponibles para la microsomia hemifacial?

Esta condición es muy compleja por tener una deformidad tridimensional. Debido a esta complejidad es difícil de corregir, y raramente se

consigue su corrección en una sola etapa. Si el cráneo y la base del mismo están subdesarrollados y asimétricos, entonces la cirugía intracraneal podrá ser necesaria para agrandar el cráneo poniendo los huesos en la posición correcta. Un neurocirujano interviene en este proceso. Generalmente este es el momento de engrandar la órbita y reconstruir el arco zigomático o los pómulos. La operación puede realizarse ya sea con huesos del cráneo o de cualquier otro lugar, y es recomendable hacerla a temprana edad, aunque también se realiza cuando el paciente se presenta para recibir el tratamiento.

Antes de que el niño vaya a la escuela se le hace una Osteotomía. El corte transversal de la parte superior de la mandíbula permite que el lado deformado de la cara se alargue, mediante un injerto de hueso en la parte faltante. Al mismo tiempo, la parte inferior de la mandíbula puede ser alterada para alargarla. Permitiéndole así un encuentro adecuado con los dientes de la mandíbula superior. Si no hay alguna articulación y la parte vertical de la mandíbula inferior falta, entonces, puede ser reemplazada con un injerto de las costillas, las cuales tienen cartílago en su superficie superior. Esto le permitirá al doctor formar una articulación. Si el tejido de la cara no estuviera desarrollado, éste podría ser reemplazado por piel y grasa. Este procedimiento se llama colgajo libre. Este tejido tiene sus propios vasos sanguíneos en el cuello para que así el tejido se mantenga vivo.

Después se harán otras operaciones pequeñas para revisar las cicatrices y cambiar de sitio los tejidos, y de ese modo obtener un mejor contorno o una mejor forma. Tal vez sea necesario injertar hueso en varias áreas, los cuales son tomados del cráneo o de la cadera. Si faltara algún ojo, es necesario hacer una cuenca del ojo para poner un ojo artificial.

¿qué otros problemas o tratamientos se pueden esperar?

Los niños con esta condición requieren un seguimiento a largo plazo. Puede que se necesiten muchas operaciones durante el período de crecimiento facial y a menudo hay una tendencia de poco crecimiento en el área afectada. Cuando falta un ojo, el oculista crea uno artificial. Igualmente, al no encontrarse adecuadamente los dientes, un ortodoncista planificará y llevará a cabo el tratamiento de ortodoncia adecuado. Para algunos aspectos de la cirugía de la mandíbula, se consultará a un cirujano oral y maxilofacial. Si hubieran problemas con el oído, como defectos auditivos, el neuro-otólogo examinará al niño y le aconsejará sobre los procedimientos para reparar el sentido auditivo. La meta es recobrar la audición normal, lo cual es posible en muchos casos.

Otro problema con esta condición es la ausencia de la oreja, para lo cual contamos con dos métodos distintos:

- El llamado Oseointegración tiene que ver con la colocación de pequeñas tachuelas de metal dentro del hueso, en la región de la oreja, y la incorporación de una réplica en silicona de la

oreja normal. Este método es normalmente muy seguro y provee una reconstrucción muy realista. La oreja obviamente no es sensible, y cabe la posibilidad de que se desprenda o se pierda, como, por ejemplo, nadando. Con el tiempo, la oreja puede perder la intensidad de su color, pero este problema se puede corregir. A medida que el niño crece, la oreja debe ser alterada.

- Otro método alternativo es el hacer una oreja del cartílago de una costilla. Es un proceso por fases, mediante el cual una armazón es esculpida, según el modelo de la otra oreja; luego ésta es colocada debajo de la piel, en el lado de la cabeza. Después de un periodo de tiempo determinado por el cirujano, la oreja es elevada y otro injerto de piel es colocado detrás de ésta. Frecuentemente toman muchas operaciones para que la oreja quede cosméticamente aceptable y que sea igual a la oreja normal. Es importante entender que esta oreja pueda que no sea una réplica exacta de la otra oreja, pues podría variar en color y no tendría una sensación normal. Sin embargo, es más conveniente que una oreja protésica.

A menudo hay anormalidades del oído interno e incluso el canal podría estar totalmente ausente. Hay distintos tipos de sordera, por lo que los neuro-otólogos, o especialistas en este campo, quienes tratan a los niños con problemas auditivos, han hecho grandes avances en el tratamiento para la sordera.

A pesar de que los niños con Microsomia Hemifacial se ven diferentes, es importante mencionar que la mayoría de ellos son de inteligencia y funcionamiento completamente normales. Sin embargo ellos podrían tener dificultades de aprendizaje. Un problema común es aprender a hablar debido a la sordera. Sumamente importante es que los padres se den cuenta de que la rehabilitación va a tomar mucho tiempo. La complejidad de la deformidad es la causa de una larga duración. También hay que tener en cuenta que con el crecimiento del niño ocurren cambios que puedan requerir más procedimientos quirúrgicos.

¿cuál es el mejor lugar para que atiendan a mi hijo?

La Microsomia Hemifacial es una condición compleja que requiere que trabajen en conjunto las habilidades expertas de distintas especialidades. Estos problemas son mejor tratados por equipos craneofaciales que tienen gran experiencia en el tratamiento de estos pacientes con estas condiciones. Los centros que cuentan con equipos craneofaciales tienen mayores ventajas de experiencia con mejores resultados y pocas complicaciones. Además, las continuas investigaciones en estos centros ofrecen a los pacientes los últimos descubrimientos en cuanto a tratamiento se refiere.

Debido a que sólo hay pocos centros con experiencia en el país, es común que las familias viajen a

veces distancias largas para recibir el mejor cuidado. Los niños que son tratados localmente por equipos sin experiencia o por médicos que no trabajen en equipo sino individualmente son más propensos a tener resultados no satisfactorios. A veces es necesario tener dos o tres operaciones adicionales para corregir lo que se ha hecho. Otra ventaja de viajar a los centros con experiencia es la oportunidad de conocer a otras familias con niños afectados por problemas similares quienes le pueden ofrecer consejos. A menudo estas familias comparten sus experiencias, y le proveen apoyo moral.

¿cómo puede la asociación craneofacial de los niños (CCA) beneficiar a mi familia?

La CCA comprende que cuando un miembro de la familia tiene una condición craneofacial, todos los miembros de la familia son afectados. Nosotros proveemos programas y servicios que han sido diseñados para tratar estas necesidades. Usted puede encontrar una lista detallada de los programas y servicios de la CCA en nuestra página de la red: www.ccakids.com o llamando al: 800.535.3643.



children's craniofacial association

13140 Coit Road, Suite 517 • Dallas, TX 75240

BUZÓN DE VOZ: 214-570-9099

FAX: 214-570-8811

LÍNEA GRATIS: 800-535-3643

CCAkids.org

les damos fuerzas y esperanza a las personas y a sus familias
afectadas con diferencias faciales