

AGENESIA DEL CÓNDILO, CRECIMIENTO DE CÓNDILO SUPLEMENTARIO EN PACIENTE TRATADO CON ORTOPEDIA FUNCIONAL DE LOS MAXILARES, SIN CIRUGÍA

- **Oscar Quirós A.** Ortodoncista, Profesor Asociado de la Cátedra de Ortodoncia de la [Universidad Central de Venezuela](#).
- **Luz d'Escriván de Saturno** Ortodoncista, Profesor Titular de la cátedra de Ortodoncia de la [Universidad Central de Venezuela](#).

RESUMEN:

Se presenta un caso clínico de una paciente con agenesia del cóndilo izquierdo, tratada durante 4 años con aparatología Ortopédica Funcional (posicionador mandibular Quirós-Crespo) observándose una disminución de la asimetría y un crecimiento importante a nivel de la zona de la agenesia el cual podríamos llamar un "cóndilo compensatorio".

ABSTRACT:

A clinical case of a patient is presented with agenesis of the left condyle, tried during 4 years with Functional Orthopedic Appliance (Quirós - Crespo Mandibular positioner) being observed a decrease of the asymmetry and an important growth at level of the area of the agenesis which we could call a "compensatory condyle".

RESUMO:

Caso clínico de um paciente é apresentado com agenesia do condilo esquerdo, tratou durante 4 anos com Aparelhos Ortopédico Funcional (Quirós - Crespo posicionador Mandibular) o ser observou uma diminuição da assimetria e um crescimento importante a nível da área do agenesia que nós poderíamos chamar um "condilo compensatório."

Palabras clave: agenesia de cóndilo, cóndilo compensatorio, ortopedia funcional, ortodoncia.

La agenesia del cóndilo ha sido descrita en la literatura como un factor asociado a otros tipos de problemas generalmente a síndromes en los cuales se encuentre afectado el desarrollo del 1° y 2° arcos branquiales.

La asociación mayormente encontrada en la literatura, ha sido con el síndrome otocefálico congénito, conocido también como "Síndrome del primer y segundo arco branquial", "Dysostosis otomandibularis" o "Dysplasia auriculo-braquigénica" siendo descrita por primera vez en 1846 por Thomson y posteriormente por Francheschetti en 1940. sin embargo la denominación que mas se asocia al problema es la de "Microsomía cráneo facial", propuesta por Gorlin y Pindborg en 1964, pudiendo presentarse unilateral o bilateral, estando caracterizada por varios grados de hipoplasia que pueden afectar el complejo temporomandibular y pterigomandibular¹.

Etiología:

En general, la microsomía hemifacial se presenta esporádicamente (al azar), pero se cree que en algunas familias es hereditaria. Esto se debe a la gran cantidad de casos familiares (casos que se presentan más de una vez en una familia) registrados. Se han observado los siguientes patrones de herencia²:

- **Gen autosómico dominante**
Autosómico dominante significa que se necesita un gen para que el trastorno se manifieste, y el gen se transmite del padre o la madre al hijo con un riesgo del 50 por ciento en cada embarazo. Afecta a ambos sexos en igual proporción y la variabilidad de expresión del gen es muy grande. En otras palabras, es posible que cualquiera de los padres desconozca que tiene un signo leve de microsomía hemifacial como por ejemplo, turgencia preauricular (turgencias cutáneas en la región auditiva), sin embargo, el niño se verá afectado en un grado mayor. Es probable que la familia no acuda al genetista sino hasta que nace un bebé con un trastorno grave. En general, es en ese momento cuando se descubren otros familiares con una manifestación leve del gen, lo que confirma la herencia autosómica dominante.
- **Gen autosómico recesivo**
Autosómico recesivo significa que se necesitan dos copias del gen para que el trastorno se manifieste, una heredada del padre y otra de la madre, que son portadores. Los padres portadores tienen un 25 por ciento (una en cuatro) de probabilidades en cada embarazo de tener un hijo con microsomía hemifacial. Aquí también ambos sexos se ven afectados en igual proporción.

- **Multifactorial**

La expresión herencia multifactorial significa que el defecto congénito puede ser provocado por diversos factores, que generalmente son tanto genéticos como ambientales. En lo que respecta a los rasgos hereditarios multifactoriales, a menudo el sexo masculino suele verse afectado con una frecuencia levemente mayor que el femenino. Parece haber un "umbral de expresión" diferente, lo que significa que un sexo tiene mayores probabilidades que el otro de manifestar este problema.

El grado de afección de la malformación puede ir desde una pequeña afección del hueso temporal o del cóndilo mandibular, hasta casos severos con fisura orbital.

Los primeros hallazgos de reportes de esta afección se encontraron en tabloides escritos por los caldeos en Mesopotamia en el año 2000 a.c. Bartholinus en 1654 reporta un caso de un niño con ausencia del conducto auditivo externo.

Para diagnosticar la microsomía hemifacial se realiza un estudio exhaustivo de los antecedentes médicos familiares y un examen físico completo realizado por un equipo multidisciplinario. Que puede estar formado por:

- El ortodoncista, controla el crecimiento maxilar y la alineación de los dientes y, además, ayuda al cirujano a obtener un resultado óptimo de la cirugía maxilar.
- El cirujano maxilofacial, realiza la cirugía maxilar y la reconstrucción de la oreja.
- El genetista, asesora al paciente y su familia acerca de los riesgos de recurrencia de la microsomía hemifacial.
- El oftalmólogo, evalúa la visión y los movimientos oculares.
- El otorrinolaringólogo, evalúa las anomalías auditivas y coordina la cirugía de oído medio o la colocación de audífonos, si fueran necesarios.
- El fonoaudiólogo y el terapeuta de lenguaje, quienes evalúan el desarrollo y coordinación de la terapia del habla, de ser necesaria.
- El trabajador social, ayuda a la familia a obtener recursos y derivaciones en su comunidad.
- Los análisis de sangre no permiten diagnosticar este trastorno, pero son necesarios previos a la intervención quirúrgica, en el caso de que esta sea necesaria.

Debido a que el espectro de gravedad es muy amplio, es importante la incorporación de un genetista experimentado y capacitado en el diagnóstico de anomalías craneofaciales al equipo de trabajo. También deben realizarse radiografías de la cara y tomografías computarizadas para obtener un diagnóstico más preciso.

Los exámenes de diagnóstico a realizarse para confirmar la microsomía hemifacial pueden incluir:

- **Radiografías cefálicas laterales y posteroanteriores y radiografías panorámicas y de ATM-** exámenes de diagnóstico que utilizan rayos de energía electromagnética invisible para obtener imágenes de los tejidos, los huesos y los órganos internos en placas radiográficas.
- **Tomografía computarizada (También llamada TC o TAC.)** - procedimiento de diagnóstico por imágenes que utiliza una combinación de radiografías y tecnología computarizada para obtener imágenes de cortes transversales del cráneo, tanto horizontales como verticales. Una TC muestra imágenes detalladas, incluidos los huesos, los músculos, el tejido adiposo y los órganos. Las tomografías computarizadas muestran más detalles que las radiografías generales.

Hasta la fecha, no ha sido definido claramente un componente de transmisión genética, solo unos pocos estudios han asociado las características hereditarias con deformidades auriculares, lo más comúnmente aceptado son los factores que afectan al embrión intrauterinamente entre en 1° y el 7° mes.

Los defectos vasculares de la arteria stapedia pueden afectar el desarrollo del 1° y 2° arco branquial. La arteria stapedia es una vascularización temporal que alimenta al primordio del 1° y 2° arcos branquiales, aparece como una colateral de la arteria hioidea y anastomosis con la arteria faríngea, la cual es reemplazada por el sistema de la carótida externa.

La microsomía cráneo-facial se manifiesta mayoritariamente por hipoplasia auricular, mandibular y maxilar, pero en casos graves puede afectar todas las estructuras que se derivan del 1° y 2° arcos branquiales; condocráneo, temporal y otros huesos de la cara, algunos lo describen como el efecto dominó en los huesos craneofaciales.

La mandíbula es la más comúnmente afectada, la rama es corta o esta ausente y el cuerpo se curva hacia arriba, la barbilla se desvía hacia el lado afectado y el lado opuesto de la mandíbula se observa aplanado. Las variaciones de rama y cóndilo pueden ir desde la hipoplasia minimal del cóndilo hasta la ausencia completa o agenesia de la rama, la relación espacial se ve

afectada por distorsión o deformación de las partes involucradas en la deficiencia.

La articulación temporo-mandibular es la articulación del cóndilo mandibular con la fosa glenoidea del hueso temporal, es una articulación de tipo diartroidal con características únicas diferentes a otras articulaciones del sistema músculo-esquelético humano, las superficies de la articulación temporo-mandibular están cubiertas por fibrocartilagos como cartilagos hialinos, la articulación como ya la mencionamos es diartroidal, con un disco biconcavo que divide la articulación dentro de los compartimientos superior e inferior, el disco de tejido conectivo fibroso, se mantiene en su posición gracias a la presencia de ligamentos que están unidos a la cabeza del cóndilo lateralmente, el disco también se relaciona anteriormente con el músculo pterigoideo lateral el cual esta unido al cuello del condilo, el tejido retrodistal es un tejido neurovascularmente rico, que nutre a las inserciones del disco con el tubérculo posterior del hueso temporal.

La expresión de patología de la articulación temporo-mandibular, puede ser ligera, y puede ser vista en pacientes con síndrome de **Treacher collins**, Síndrome de **Goldenhar**, Síndrome de **Pierre Robin** y en síndrome de **Cruzon** en estos el cóndilo en la cavidad glenoidea, pueden verse restringidas en sus movimientos del complejo disco cóndilo, la articulación puede estar severamente desplazada o totalmente ausente, como se ve en algunos pacientes con microsomía craneofacial unilateral, la presentación morfológica de la articulación temporomandibular es uno de los parámetros en los que están basadas las clasificaciones de severidad de microsomía craneofacial^{3,4}.

Pruzansky la clasifica en:

Grado I.- Hipoplasia minimal o ligera

Grado II.- Cóndilo y rama pequeños, cabeza del cóndilo aplanada, ausencia de cavidad glenoidea y el proceso coronoides puede estar ausente

Grado III.- La rama se ve reducida a una lámina delgada de hueso.

Kaban, Moses y Mulliken modificaron la clasificación de Pruzansky y la dividieron en:

Tipo I: Rama y cuerpo hipoplásicos, pero relación normal con la articulación temporomandibular

Tipo II-a: Volumen de cuerpo y rama reducidos y ausencia de apófisis coronoides, pero buena relación espacial respecto a la ATM

Tipo II-b: Similar a la anterior pero en la relación con la ATM está en pseudo-articulación y desplazada medialmente.

Tipo III: Ausencia de la rama y de la ATM.

Las técnicas recomendadas para el tratamiento de la agenesia del cóndilo giran en su mayoría alrededor de las alternativas quirúrgicas, "La mayoría de los autores recomiendan la cirugía temprana a partir de los 3 años de edad, siendo los objetivos restablecer un centro de crecimiento condilar que facilite el normal desarrollo óseo facial, restablecer la simetría facial, y reparar las deformidades faciales"⁶. Varios tejidos autólogos han sido empleados para la reconstrucción del cóndilo mandibular. Entre ellos los más populares han sido el esternoclavicular y el costocondral. El injerto es posteriormente fijado mediante miniplacas y tornillos bicorticales de titanio a la mandíbula. Uno de los problemas es el crecimiento impredecible del injerto, habiéndose descrito casos de hipercrecimiento tanto en niños como en pacientes durante la pubertad^{6,7}.

El injerto esternoclavicular es la articulación que más asemeja el crecimiento a la ATM (el costocondral histológicamente se parece más al cartilago de crecimiento de las epífisis de los huesos largos), debiendo obtenerse solo la mitad superior de la clavícula (salvo en menores de 5 años en que se toma entera), la cual se coloca lateral, posterior o medial a la rama ascendente mandibular. El mayor inconveniente que se encuentra en esta técnica es que es más difícil de obtener y de adaptar el hueso para el injerto, y el elevado riesgo de fractura clavicular y neumotórax.

Las tendencias más recientes describen técnicas quirúrgicas orientadas al tratamiento mediante la distracción osteogénica⁸, con aditamentos desarrollados específicamente para este propósito como los descritos por Fuente del Campo y colaboradores⁹ y sistemas más modernos, prácticos y estéticos como los desarrollados por los Cirujanos Cesar Guerrero y William Bell, que permiten preservar completa la dentición del paciente y evitan la necesidad de reintervención para remover los tornillos¹⁰ y con técnicas como las descritas Mc Carthy y colaboradores realizando distracción por sectores, combinado con tratamiento ortodóncico y expansión palatina para coordinar las arcadas dentarias¹¹.

Molina y Ortiz reportan el tratamiento quirúrgico por distracción osteogénica con buenos resultados en tamaño y forma de la mandíbula con expansión adaptativa de piel, músculos, vasos y nervios en períodos de 8 a 12 semanas¹².

Según Stucki y Mc Cormic, el concepto de remodelado óseo funcional es factible de ser aplicado a la reconstrucción de la ATM utilizando distracción osteogénica, se crea nuevo hueso segmentando la porción que fungirá como cóndilo y transportándolo mediante fijación externa para estimular la formación de nuevo hueso y tejidos blandos, obteniendo de esta forma una reconstrucción de la ATM con correcciones de la asimetría facial¹³

En relación a la utilización de aparatos de ortopedia maxilar en el tratamiento de la microsomía hemifacial solo se encontró un reporte de un estudio realizado por Sarnas K, Pancherz y colaboradores¹⁴ en un paciente, con una afección moderada de desviación lateromandibular e inclinación del plano oclusal, pero con presencia de ambos cóndilos.

Caso clínico

La ausencia congénita de cóndilos es poco frecuente, generalmente está asociada a casos de microsomía hemifacial el siguiente caso presenta una niña de 5 años de edad, con ausencia congénita del cóndilo izquierdo, quien no reporta la presencia de la lesión en ningún otro familiar, se le había presentado como alternativa para corrección de la desviación lateral de la mandíbula a la apertura realizarle una cirugía mediante la cual se colocaría un implante costocondral de la niña implantado en la región condilar para suplir al cóndilo faltante. Fue referida a interconsulta desde la Universidad de los Andes en el estado Mérida, Venezuela, en busca de una alternativa distinta a la quirúrgica ofrecida, debido a la corta edad de la paciente, al ser examinada se observó una franca desviación de la mandíbula hacia la izquierda en apertura.



Figuras 1, 2, 3

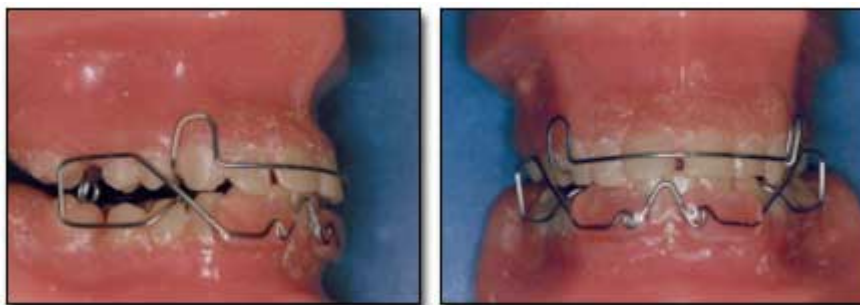
Fotos iniciales del paciente antes del tratamiento, obsérvese el gran desplazamiento lateral de la mandíbula a la apertura.

Fue evaluada radiográficamente, con radiografías panorámica, cefálica postero - anterior y de ATM, corroborándose la ausencia congénita del cóndilo izquierdo.



Figuras 4 y 5
Radiografía panorámica de la paciente y detalle de la zona condilar donde se aprecia la ausencia del mismo.

Se decidió tratar a la paciente mediante el uso de un aparato de ortopedia maxilar, el posicionador mandibular activo Quirós Crespo^{15,16,17,18}, el cual facilita los movimientos laterales por los resortes dorsales internos que confieren a este aparato las características necesarias para el tratamiento adecuado a este caso.



Figuras 6 y 7
Posicionador mandibular activo Quirós - Crespo.

Se recomendó el uso diario del aparato durante 3 horas diurnas y por la noche, acompañado de una serie de ejercicios frente a un espejo con una guía para controlar la desviación en apertura, como guía se utilizó un lápiz de escribir sin punta y con la goma de borrar hacia arriba, apoyado por sobre la nariz, se indicó realizar los ejercicios de apertura durante cinco sesiones diarias de tres minutos cada una, tratando la paciente de desviar lo menos posible, al cabo del primer mes se aumentó el tiempo de uso diurno del aparato, incrementándose en una hora mensual, por lo que al cabo de seis meses el tiempo de uso real del aparato era de aprox. 18 horas diarias.

Al evaluar el progreso del tratamiento pudo observarse una franca disminución en la desviación producida en la apertura.

continuándose con el uso casi permanente del aparato funcional durante seis meses mas, luego de un año se suspendió su uso por un mes, permaneciendo estable la disminución de la desviación a la apertura.



Figuras 8, 9 y 10

Fotografías de la paciente luego de 1 año de uso del posicionador observándose una mínima desviación de la mandíbula.

A partir de ese momento se recomendó continuar con el uso del aparato durante las tardes, luego de salir de clases y por la noche, la paciente utilizó el aparato durante dos años más, al reevaluarle se observó que realizaba movimientos de apertura y cierre con una desviación muy discreta de la mandíbula hacia el lado de la ausencia, en ese momento se procedió a realizar la evaluación radiográfica, en la cual se pudo, observar un crecimiento compensatorio de hueso en la zona condilar, muy por encima del tamaño de la apófisis coronoides emulando a lo que podríamos llamar "un cóndilo compensatorio".



Figura 11 Radiografía panorámica de reevaluación a los 4 años de iniciado el tratamiento.



Figura 12. Acercamiento de la zona condilar en la toma radiográfica, obsérvese el crecimiento compensatorio de hueso hacia la cavidad glenoidea.



Figuras 13 y 14

Fotografías de frente y perfil de la paciente 4 años después de haber comenzado el tratamiento, obsérvese la simetría facial al compararse con las fotografías iniciales y las de progreso a los 2 años.

REFERENCIAS BIBLIOGRAFICAS

1. Displasia Óculo Aurículo Vertebral Síndrome De Goldenhar. Obtenible en: www.papaizassociados.com.br/Papaiz%20News/Goldenhar.
2. MARTIN MEMORIAL Health Systems Las Anomalías Craneofaciales, La Microsomía Hemifacial obtenible en: www.mmhs.com/clinical/peds/spanish/craniofacial/hmnmfcmcrm.htm.
3. Distúrbios da articulação temporomandibular Grupo de Estudos de Oclusão e Dor Orofacial obtenible en: www.motricidadeoral.cjb.net
4. Sordo-ceguera, Genética y síndromes. Síndrome de Goldenhar obtenible en: www.sordoceguera.org/Sordoceguera/Genetica%20y%20S%EDndromes/S%EDndrome%20de%20goldenhar.htm
5. Martín-Granizo, Rafael. fisiopatología de la articulación temporomandibular. anomalías y deformidades. Sociedad española de Cirugía Oral y Maxilofacial. revisado el 01/04/2003 Obtenible en: www.secom.org/articulos/monograficos/artatm.html#2.1.1
6. Mark, R. y Stern, D. 2002. Oral and Maxilofacial Pathology, a rationale for diagnosis and treatment. Pp. 246 - 248 Quintessence Publishing C.O. Inc.
7. Sociedad Española de Cirugía Maxilofacial, injertos oseos . Obtenible en: www.secom.org/articulos/monograficos/arttecnic04.html
8. Aristizabal, J. y Gomez, D.F. Aspectos biológicos y clínicos de la distracción tisular guiada: revisión revisado el 01/04/2003, obtenible en : www.encolombia.com/scov01No1feb00-artoriginales5b.htm
9. Fuente del Campo, A. Castro, G.Y. Yudovich, B.M. y Canseco, J.J. Distracción osteogénica de la mandíbula, principios e indicaciones. Rev. Hosp. Gral Dr. M. Gea González Vol. 3 N° 1 Enero - Marzo 2000 pp.7 -12, Mexico.
10. Guerrero, C. y Bell, W. Intraoral Mandibular Lengthening Using the Bone-Borne DynaForm™ Distraction Device obtenible en: www.globalmednet.com/do-cdrom/Clinical/MandLeng/Guerrero/gr000.htm
11. Mc Carty, J. Grayson, B. Williams, J. y Turk, A. 1977 Distraction of the craniofacial skeleton, Chapter 5 pp. 80-203, Springer, New York .
12. Mc Carty, J. Grayson, B. Williams, J. y Turk, A. 1977 Distraction of the craniofacial skeleton, Chapter 6 the

Mexico city experience by Molina, F y Ortiz, F. pp. 204-218 Springer, New York

13. Mc Carty, J. Grayson, B. Williams, J. y Turk, A. 1977 Distraction of the craniofacial skeleton, Chapter 8 The effect of distraction on the temporomandibular joint, by Stucki - Mc Cormic, S. pp.249-271. Springer, New York
14. Sarnäs, K.V., Pancherz, H., Rune, B., Selvik, G.: Hemifaciall microsomia treated with the Herbs appliance . Am. J. Orthod. 1982, 82 N° 1 : 68-74.
15. Quirós O. 1991, Corrección de maloclusiones clase II utilizando un posicionador mandibular activo, Análisis de 2 casos, trabajo presentado para optar al ascenso en el escalafón universitario a la categoría de Asistente. [Universidad Central de Venezuela](http://www.ortodoncia.ws).
16. Quirós O. 1993, Manual de Ortopedia funcional de los maxilares y ortodoncia interceptiva, Ed. Amolca Caracas
17. Quirós O. 1995, Manual de Ortopedia funcional dos maxilares e ortodontia interceptiva Livraria Editora Santos, Sao Paulo
18. Quirós O. 2003, Ortodoncia Nueva Generación, Ed. Amolca, Caracas