

Fisura nasal-labial unilateral

Unilateral cleft nose-lip deformity

Fisura naso-labial unilateral

Dr. Pablo A. Cesca (1), Dr. Patricio Tosolini (2)

Resumen

Este es un trabajo descriptivo que realiza una puesta al día sobre la resolución quirúrgica de los defectos estético-funcionales de la nariz leporina unilateral. Para cumplir con el objetivo realizamos una revisión bibliográfica con especial enfoque en: embriología, anatomía, técnicas quirúrgicas y cronogramas de tratamientos recomendados. Como agregado final presentamos la técnica quirúrgica utilizada por los autores y 3 casos operados.

Palabras clave: nariz leporina unilateral, cirugía nasal estético-funcional, deformidades secundarias.

Abstract

This is a descriptive study which performs an update on the surgical resolution of the aesthetic-functional defects of unilateral cleft nose-lip deformity. To meet the goal we conducted a literature review with special focus on: embryology, anatomy, surgical techniques and schedules recommended treatments. As an added end we present the surgical technique used by the authors and operated cases.

Key words: unilateral cleft nose deformity, aesthetic-functional nose surgery, secondary deformities.

Resumo

É um trabalho descritivo que realiza uma atualização sobre a resolução cirúrgica dos defeitos estético-funcionais do nariz leporina unilateral. Para atingir o objectivo realizamos uma revisão da literatura com enfoque especial na: embriologia, anatomia, técnicas cirúrgicas e tempos dos tratamentos recomendados. Também apresentamos a técnica cirúrgica utilizada pelos autores e três casos operados.

Palavras chave: nariz leporina unilateral, cirurgia nasal estético-funcional, deformidades secundárias.

Embriología

El desarrollo facial comienza en la cuarta semana de la vida intrauterina, cuando las células de la cresta neural migran y se combinan con el mesodermo para formar los primordios faciales.

Con respecto a la región de la nariz y el labio, el surco naso-labial y el paladar primario (la parte del paladar y del alvéolo, anterior al foramen incisivo) empiezan a formarse aproximadamente a los 35 días de edad gestacional. Esto sucede por el crecimiento y la diferenciación de tres prominencias o procesos embrionarios. El proceso embrionario fronto-nasal da lugar al segmento central de la cara que comprende la frente, los arcos superciliares, la nariz, el surco naso-labial y el paladar primario. Durante las semanas quinta y sexta del desarrollo intrauterino, el crecimiento y la fusión de los procesos nasales y el proceso maxilar forman el labio superior y los alvéolos anteriores.

Conforme con una teoría del desarrollo facial, el paladar hendido comienza a ocurrir en este momento del desarrollo. En la patología unilateral, la primera alteración anatómica es una desviación del tabique nasal ventro-caudal. Después de este hecho, el crecimiento maxilar se ve obstaculizado por el tabique nasal desviado, lo que lleva a una hipoplasia maxilar en una dirección cráneo-caudal y antero-posterior. Resulta esta situación en una falla de la fusión, con una fisura en esta región anatómica. Se desarrolla así, el labio y alvéolo hendido unilateral con la afección concurrente de la nariz.

La formación del paladar secundario sigue al primario. El paladar secundario es la parte del paladar posterior al foramen incisivo. Se forma a través de la fusión de dos prominencias maxilares: las crestas palatinas que aparecen durante la sexta semana de desarrollo como proyecciones verticales en la cavidad oral a cada lado de la lengua. Duran-

(1) Médico de Planta, Sector de Rinología, Servicio de Otorrinolaringología, Hospital de Clínicas, Universidad Nacional de Buenos Aires, República Argentina. Sitio web: www.pablocesca.com.ar contacto: info@pablocesca.com.ar

(2) Ex - jefe de Residentes, Servicio de Otorrinolaringología, Hospital de Clínicas, Universidad Nacional de Buenos Aires, República Argentina.

Fecha de recepción: 15/04/2014 - Fecha de aceptación: 02/03/2015.

te la séptima semana, las crestas se elevan en una orientación horizontal y se fusionan, cerrando el paladar secundario. Esta fusión se inicia en el foramen incisivo, progresa hacia posterior y completa el cierre en la semana doceava de vida intrauterina. La falta de fusión resulta en una fisura en el paladar, quedando la boca y la nariz comunicadas (1).

Anatomía de la fisura nasal-labial unilateral primaria

Las anomalías involucran a todos los componentes de la nariz: la capa cutánea, el esqueleto óseo-cartilaginoso y la capa vestibular (Tabla 1).

Tabla 1. Características básicas de la nariz hendida unilateral.

Fisura Nasal Unilateral Primaria	
1.	Hemicolumela corta.
2.	Base columelar desviada hacia el lado normal.
3.	Domo alar con menos proyección y desplazamiento lateral.
4.	Falta de piso nasal.
5.	Arco de la nariz demasiado abierto.
6.	Cartilago alar afectado con desplazamiento lateral.
7.	Superposición disminuida o ausente entre los cartilagos alares y laterales.
8.	Base alar desplazada.
9.	Relación anormal entre los estratos de piel, cartilago y mucosa del ala nasal.
Fisura Nasal Unilateral Secundaria	
1.	Cartilago alar descendido.
2.	Menor proyección y lateralización del cartilago alar.
3.	Escotadura en el borde alar.
4.	Bases asimétricas de los orificios nasales.
5.	Severa desviación del tabique, que incluye a todos sus segmentos.
6.	Desviación de la pirámide nasal.

La deformidad nasal unilateral primaria resulta de una falta de soporte del esqueleto en la base alar, una hipoplasia con un insuficiente alineamiento del músculo orbicular de los labios en el lado fisurado y una desviación característica caudal del septum nasal hacia el lado no leporino. Existe una dinámica muscular que actúa con una falta de armonía y simetría cuando ejerce sus líneas de fuerza. Las fibras discontinuas del músculo orbicular de los labios en la región de la fisura se insertan en el lado lateral de la hendidura, y sobre la base de la columela y el tabique en el lado medial de la fisura. Las adherencias musculares al septum caudal colaboran en el acortamiento de la columela, con una configuración anormal del ala nasal leporina. La base nasal del lado de la fisura es lateral, posterior e inferior en comparación a la base alar no leporina.

El apoyo esquelético insuficiente en la base alar leporina causa asimetría y desplazamiento del cartilago lateral inferior del lado leporino. La crura medial leporina es más corta que la no leporina, mientras que la crura lateral de la hendidura es más larga que su homóloga no fisurada.

El domo del lado leporino es ancho y está relativamente desproyectado. En la punta de la nariz, los domos se separan y la crura lateral está aplanada en el lado de la hendidura.

El surco naso-labial es corto y el pico del arco de Cupido se rota superiormente en la región de la hendidura (2) (Figura 1).



Figura 1. Fisura nasal-labial unilateral primaria.

Anatomía de la fisura nasal-labial unilateral secundaria

Los defectos pequeños que son quitados después de la reparación primaria, se amplifican con el proceso de crecimiento, por las asimetrías en la acción de vectores musculares. Esta situación también afecta a las estructuras adyacentes. Generando así, patrones complejos y diversos de deformidad nasal secundaria. A continuación, se describen las alteraciones estéticas de la nariz leporina secundaria (Figura 2).



Figura 2. Fisura nasal-labial unilateral secundaria.

Complejo óseo de la pirámide nasal

Existe una diferencia en la proyección de la pirámide nasal ósea, cuando se compara cada heminariz. El lado fisurado está proyectado con respecto a la mitad no hendida.

Desviación del dorso nasal

El dorso septal cartilaginoso se desvía hacia el lado no leporino y se fusiona patológicamente con el cartílago lateral superior. Esto contribuye a la flexión de la punta nasal y del dorso nasal hacia el lado no leporino. Comparados ambos cartílagos laterales superiores existe una diferencia en el trófico y proyección de los mismos. El lado fisurado suele ser hipotrófico y desproyectado a este nivel.

Desviación caudal del tabique nasal al lado no fisurado

El borde caudal del tabique está desviado de la espina nasal anterior y de la cresta nasal y flexionado al lado no leporino. La desviación septal juega un papel en la torción de la punta de la nariz, lo que afecta gravemente la simetría nasal. Esta deformidad se observa siempre, incluso en la microforma de labio leporino.

Crura medial desproyectada y acortada

El cartílago alar del lado de la fisura es hipoplásico. La crura medial del lado fisurado se fija y queda más baja que la del lado no leporino. Esto resulta en una posición más baja del domo alar y una columela corta en el lado de la hendidura. Incluso si la corrección nasal es realizada durante una reparación primaria, la crura medial frecuentemente retorna a un nivel más bajo.

Fijado/deformidad de la crura lateral

La crura lateral del lado leporino está unida a la apertura piriforme en una posición más inferior y el cartílago alar está lateralizado y aplanado. Además de una fijación baja de la crura medial, la fijación de la deformada crura lateral juega un rol en la desproyección del domo alar. Existe una falta de vestíbulo nasal a lo largo del borde inferior de la crura lateral (3).

Oportunidad operatoria

La controversia gira en torno al momento más adecuado para la corrección del labio leporino y sus consecuentes defectos nasales. La cirugía del paciente fisurado no es una emergencia. La recomendación es iniciar el cierre de la fisura labial y estructuras nasales a los 3 meses de edad. Existe una regla clásica que se llama "de los diez" (Musgrave 1966): 10 semanas de vida, 10 g de hemoglobina, 10 libras de peso.

Ha habido controversias sobre la corrección concomitante de la deformidad nasal en la cirugía del labio leporino (primaria). Actualmente, la pre-

ocupación sobre la relación entre una corrección temprana de una deformidad nasal y un efecto perjudicial sobre el crecimiento medio-facial, no tiene validez. Existe consenso que una cirugía rinoseptal conservadora, donde los cartílagos de la punta nasal y el cuadrangular son liberados y reposicionados, no provoca alteraciones en el desarrollo facial ulterior. Numerosos trabajos de investigación respaldan técnicas precisas y resultados beneficiosos (4) (Tabla 2).

Tabla 2. Cronograma terapéutico.

RN	Ortopedia prequirúrgica
3-5 meses	Quieloplastia Rinoplastia primaria Gingivoperiostoplastia primaria
6-12 meses	Palatoplastia Veloplastia
4-5 años	Retoque nasal y labial
6 años	Faringoplastia (IVF)
12 años	Injerto óseo alveolar
14 años	Rinoseptoplastia Cirugía ortognática

Rinoplastia primaria en la fisura nasal-labial unilateral

Las técnicas de cirugía primaria con y sin tratamiento ortopédico pre-quirúrgico se han destacado en el manejo de los pacientes con labio leporino unilateral con o sin paladar afectado. Las técnicas actuales buscan tratar en un solo tiempo los defectos en la nariz, el labio y el paladar. Otros difieren la cirugía del paladar para los 6 meses de edad. Existen diferentes técnicas descritas. A continuación, los fundamentos de una técnica consagrada. La técnica de Millard modificada es realizada en un solo tiempo quirúrgico. El fundamento del cierre del labio consiste en tallar colgajos de rotación y avance. Reconstruye en el mismo tiempo sus tres planos, llevando la incisión a la altura del filtro en el lado fisurado. Con respecto al procedimiento de rinoplastia primaria, los pasos fundamentales se detallan a continuación. Realizadas las incisiones para el cierre del labio, éstas se continúan y complementan en la base de la punta nasal. En el surco naso-labial, en el lado fisurado, mediante una incisión se libera el ala nasal. Como segundo paso, por esta incisión y en forma retrógrada se libera el cartílago alar del sistema músculo aponeurótico superficial. Otro paso relevante es una incisión vestibular, de dirección inferior y lateral hacia la unión del surco naso-labial. Este paso permite la disección de un colgajo vestibular que luego es rotado y deslizado hacia medial para permitir reposicionar el ala nasal. En el lado no fisurado, una incisión limitada en extensión en el surco naso-labial libera al labio superior y la co-

lumela. A través de esta incisión, se disecciona en forma retrógrada la crura medial y el domo del lado fisurado. La columela y la base alar, ambas localizadas en el lado fisurado, se suturan entre sí, cerrando en planos el vestíbulo nasal. Es especialmente relevante evitar las incisiones en la unión de la piel vestibular con la mucosa nasal. Este es un factor esencial que previene un colapso alar y una ocupación excesiva de tejido (piel o mucosa) hacia la luz vestibular.

La corrección primaria de la nariz leporina unilateral se verá sometida a fuerzas cicatriciales en el postoperatorio, a tracciones musculares asimétricas y a la acción del fenotipo. Estos fenómenos actuarán durante el crecimiento y desarrollo del niño. De esta interacción resultará un grado variable de simetría y armonía nasal. Una cirugía secundaria de la nariz leporina unilateral puede indicarse en el caso de secuelas estético-funcionales. Esta revisión quirúrgica se realiza mientras transcurre por un estadio final del desarrollo o una vez alcanzado el mismo -5.

Rinoplastia secundaria en la fisura nasal-labial unilateral

En la literatura consultada encontramos descripciones de técnicas dirigidas a solucionar problemas anatómicos y funcionales resultantes de una cirugía leporina nasal primaria y el crecimiento del niño. A continuación realizamos una descripción de los mismos.

Reposicionamiento del septum caudal

El cartílago cuadrangular en su región ventro-caudal suele estar desviado hacia el lado no fisurado. Se disecciona y separa de la espina nasal anterior. Luego se realizan condrotomías parciales en el lado no fisurado y se reposiciona con suturas, en el lado hendido, al periostio de la espina nasal anterior. En un tabique ventro-caudal corto o una espina nasal subdesarrollada, y para evitar una recaída de la desviación, se recomienda injertar cartílago.

Liberación de la unión septo cartilaginosa dorsal

Para una completa corrección de la desviación en el dorso nasal, debe ser separado el cartílago lateral superior del cuadrangular en el lado no fisurado. Luego reposicionarlo medialmente mediante condrotomías parciales en la cara no fisurada.

La interposición de fascia o cartílago entre el septum y cartílago lateral superior, en el lado no leporino, podría prevenir una recaída. Otra opción es el uso del injerto expansor unilateral o bilateral.

Elevación de la crura medial

Juega un papel esencial en la corrección del cartílago alar deformado. El músculo depresor del septo nasal se disecciona del pie de crura medial y se reali-

za una sutura interdomal simétrica. La elevación se completa utilizando varios puntos de colchonero.

Colgajos vestibulares

Se realiza escisión creciente de tejido vestibular del lado de la hendidura para permitir que el ápice del orificio nasal se eleve y quede a nivel con el lado no hendido. Los defectos resultantes pueden cubrirse con un colgajo rotatorio o con un injerto compuesto.

Elevación de la crura lateral

Aunque la proyección de la punta nasal mejora ampliamente con la elevación de la crura medial, la liberación de la crura lateral adherida es esencial para crear un aspecto más natural en el domo del ala nasal y en la raíz alar. La crura lateral se disecciona y libera de las partes blandas y de la apertura piriforme, y es reposicionada mediante suturas de colchonero. Una Z-plastia puede realizarse en el extremo inferior del vestíbulo para el alargamiento vertical y control de la altura de la base alar caída.

Osteotomías

Osteotomías mediales, laterales, superiores y accesorias pueden indicarse a demanda del caso (6).

Fisura nasal-labial unilateral secundaria: Enfoque quirúrgico del autor

Para planear la estrategia quirúrgica partimos de la definición que considera a la nariz leporina unilateral secundaria una variante de la nariz torcida llamada pseudolaterorrinia. Es decir, una nariz que se encuentra centrada en la línea medio facial, pero cuando comparamos el trofismo (capas: cutánea, ósteo-cartilaginosa y mucosa) de la heminariz derecha e izquierda, existen diferencias que le imprimen un aspecto de torcido.

En su estudio, analizamos el tabique nasal con fibroscopia y tomografía. La pirámide nasal es evaluada con fotografías en los planos estandarizados.

Su tratamiento quirúrgico es realizado bajo anestesia general más local infiltrativa con xylocaína al 2% con epinefrina. Indicamos profilaxis antibiótica intraoperatoria con cefalotina 1 g ev. El primer paso es la septoplastia con turbinoplastia por abordaje endonasal. Luego nos dirigimos a la pirámide nasal a través de un abordaje abierto por incisiones trans-columelar más marginal bilateral. Realizada la exposición de las estructuras de la pirámide nasal, dividimos al trabajo quirúrgico en tres sectores de la misma, el cual se desarrollará de craneal a caudal: 1-Tercio superior: complejo óseo de la pirámide nasal.

2-Tercio medio: cartílago cuadrangular (área dorsal) y cartílagos laterales superiores.

3-Tercio inferior: cartílago cuadrangular (área ventro-caudal), cartílagos laterales inferiores, alas nasales y narinas.

Tercio superior:

La pirámide nasal ósea suele estar más o menos centrada, pero asimétrica en sus mitades. De ser necesaria una gibectomía, ésta suele ser asimétrica resecaando una mayor porción de la hemipirámide más proyectada. Las osteotomías laterales y mediales son habitualmente utilizadas. Realizamos las osteotomías laterales en forma percutánea y luego completamos las osteotomías mediales con una luxofractura en dirección externa con una espátula de Freer (fractura hacia afuera) (Figura 3).



Figura 3. Tercio superior: osteotomías.

Tercio medio:

El primer paso para tratar este sector es la disección extra-valvular del cuadrangular y la separación de la unión septolateral a cada lado. Por el diferente trofismo de cada heminariz, suele ser necesario resecaar el excedente cartilaginoso de la mitad proyectada e injertar la heminariz menos desarrollada. Para tal fin, tratamos el cartílago cuadrangular. La técnica utilizada es la confección de condrotomías parciales del cuadrangular y el articulado del área dorsal con la ventro-caudal del mismo. A nivel de los cartílagos laterales, por el diferente trofismo de cada heminariz, suele ser necesario resecaar el excedente cartilaginoso de la mitad proyectada e injertar la menos desarrollada.

Los injertos autólogos en forma de bastón, a modo de expansores de la válvula interna, son férulas de refuerzo para estabilizar al cartílago cuadrangular tallado. Los injertos subcutáneos morsalizados, tallados elípticos y con bordes en bisel, pueden servir para compensar el diferente desarrollo en este tercio nasal, a menudo en el lado menos proyectado (Figura 4).



Figura 4. Tercio medio: condrotomías, injerto expansor unilateral e injerto subcutáneo.

Tercio inferior:

Este es el sector de mayor complejidad para su tratamiento. Dividimos el trabajo en tres tiempos: cartilaginoso, vestibular y cutáneo.

El cartílago cuadrangular en su región ventro-caudal suele estar desviado hacia el lado no fisurado. Se diseca y separa de la espina nasal anterior. Luego se realizan condrotomías parciales en el lado no fisurado y se reposiciona en el lado hendido con suturas que lo fijan al periostio de la espina nasal anterior.

El cartílago alar del lado fisurado es liberado de la piel vestibular desde la crura lateral hasta la crura medial. Tallamos un poste columelar autólogo y fijamos ambas cruras mediales a este poste. Con puntos domales mediante rotación cefálica o caudal, a demanda del caso, situamos la posición de los nuevos domos. Tallamos un poste autólogo y alargamos con éste la longitud de la crura lateral (lado fisurado), reposicionando la misma en simetría con su opuesta. Con un injerto subcutáneo creamos un pie de crura (lado fisurado) para lograr un equilibrio con el lado opuesto. Por último, creamos otro injerto subcutáneo el cual es situado en la base de la narina y a nivel de la premaxila. De este modo logramos reposicionar la punta nasal cartilaginosa y mejorar su armonía (Figura 5).

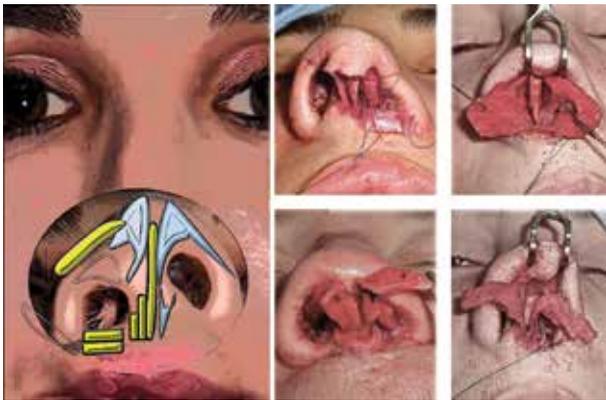


Figura 5. Tercio inferior: tiempo cartilaginoso.



Figura 7. Caso 1. Fotos pre y post-cirugía.

A continuación el tiempo vestibular. Para ello, creamos un colgajo de deslizamiento y rotación vestibular para cubrir el nuevo vestíbulo nasal en el lado fisurado.

Por último, el tiempo cutáneo (lado fisurado). Con una incisión realizada en el surco nasolabial liberamos y reposicionamos la base alar. Esta maniobra operatoria, junto con el injerto subcutáneo en la premaxila, permiten ascender y equilibrar la base de ambas narinas y alas nasales. A nivel del ápice de la narina creamos un colgajo cutáneo de rotación. Esto permite coincidir los vértices de ambas narinas.

Realizamos el cierre de las incisiones y la colocación de férulas endonasales y externas.

Las suturas habitualmente utilizadas por los autores son: piel: prolene 6,0, mucosa: vycril 5,0 y cartílagos: prolene 5,0. Las agujas son siempre atraumáticas (Figura 6).



Figura 8. Caso 2. Fotos pre y post-cirugía.

Casos del autor

Tres ejemplos de los alcances de esta técnica (Figuras 7,8 y 9).



Figura 6. Tercio inferior: tiempo cutáneo-vestibular.



Figura 9. Caso 3. Fotos pre y post-cirugía.

Bibliografía

1. Pavy B, Vacher C, Vendroux J, Smarrito S. Hendiduras labiales y palatinas. En: *Enciclopedia Médico-Quirúrgica-Cirugía Plástica Reparadora y Estética*. Editorial Elsevier, Issue 4, 2011; 19:1-28.
2. Lun-Jou Lo. Primary correction of the unilateral cleft lip nasal deformity: achieving the excellence. *Chang Gung Med J* 2006; 29:262-7.
3. Koh KS, Kim EK. Management of unilateral cleft lip nose deformity, with retracted ala of the noncleft side. *Plast Reconstr Surg* 2006; 118: 723-9.
4. Bracho Oña J. Fisura labial unilateral. En: *Coiffman Cirugía Plástica Reconstructiva y Estética*. Editorial Amolca; 2007:2250-61.
5. Lee WT, Koltai PJ. Nasal deformity in neonates and young children. *Pediatr Clin North Am* 2003; 50:459-67.
6. Bardach J, Salyer KE. Corrección de las deformidades secundarias por hendiduras labial y nasal. En: *Bardach J. Cirugía Cráneo-facial y de Hendiduras*. Editorial Amolca; 2004:609-75.

Sabía Usted que...

Revisión bibliográfica Dra. Laura Quantin

Hipócrates	...Hipócrates creía que la epistaxis representaba la evolución hacia la cura de algunas enfermedades de la cabeza y el cuello.
Gasparo Tagliacozzi	...Gasparo Tagliacozzi, profesor de anatomía de la Universidad de Bolonia, aproximadamente en 1842 realizaba colgajos del brazo para reconstruir la nariz de pacientes accidentados. Fue debido a estas prácticas que fue atacado por la iglesia.
Antonio Valsalva	...Antonio Valsalva, cirujano italiano, describe en 1704 la anquilosis estapedial en el cadáver, y la identifica como causa de hipoacusia o sordera.
F.C. Rein	...F.C. Rein, en Londres y hacia el año 1800, inició la fabricación de trompetillas y tubos, para aumentar la capacidad auditiva en pacientes con hipoacusia.
Kessel	...Kessel fue posiblemente el primer cirujano que realizó intentos para corregir la hipoacusia o sordera de la otosclerosis, fenestrando el conducto semicircular horizontal, a comienzos del 1800.
Sir Charles Bell	...Sir Charles Bell (1774 a 1842), cirujano y conocido artista originario de Escocia, publicó sus diagramas anatómicos del recorrido del nervio facial y su inervación a la musculatura facial en 1821.
Phillip Physick	...Phillip Physick, médico estadounidense, inventa en 1828 el tonsilótomo, una especie de pinza con una guillotina de metal para realizar más rápidamente las amigdalectomías.