



Acta de Otorrinolaringología & Cirugía de Cabeza y Cuello

www.revista.acorl.org.co



Reporte de caso

Medpor en Hipoplasia Nasal - Agenesia de tercios superior, medio y septum nasal

Medpor in nasal hypoplasia: Upper, middle third and nasal septum agenesis

De Poortere DA*, Barreto JM**, Burckhardt W.***

* David De Poortere: Residente de Otorrinolaringología, Universidad del Valle Hospital Universitario del Valle, Departamento de Otorrinolaringología, Cali, Colombia.

** Dr. Jose Maria Barreto: Jefe del Departamento de Otorrinolaringología, Universidad del Valle, Hospital Universitario del Valle, Departamento de Otorrinolaringología, Cali, Colombia.

*** Dr. Wilfred Burckhardt: Profesor del Departamento de Otorrinolaringología, Universidad del Valle, Cali, Colombia Hospital Universitario del Valle, Departamento de Otorrinolaringología, Cali, Colombia.

INFORMACIÓN DEL ARTÍCULO

Historia del artículo:

Recibido: 21 enero de 2014

Revisado: 03 febrero de 2014

Aceptado: 18 febrero de 2014

Palabras clave:

hipoplasia nasal, agenesia, huesos nasales, cartílagos nasales, reconstrucción aloplástica, medpor.

RESUMEN

El desarrollo de las estructuras faciales está a cargo de células derivadas de la cresta neural, alteraciones en la migración o proliferación celular pueden desencadenar malformaciones nasales. Los defectos nasales son tan antiguos como la humanidad, sin embargo, descripciones anatómicas detalladas de estas malformaciones nasales congénitas y sus reconstrucciones son escasas. La hipoplasia nasal puede definirse como un trastorno en el desarrollo de los huesos y cartílagos nasales, y debe ser diferenciada de la arrinia, la cual consiste en la ausencia de nariz y fosas nasales. Los tejidos autólogos son los injertos preferidos para la reconstrucción nasal. El tabique nasal, el cartílago auricular, la calota y el cartílago costal son los más usados; pero, estos recursos son limitados, impredecibles y causan algún grado de morbilidad en el sitio donante. Se presenta el primer caso de ausencia de huesos nasales, septum nasal y cartílagos laterales superiores con cartílagos alares intactos. Adicionalmente se presentan los detalles de la reconstrucción usando aloplásticos de alta densidad (polietileno, MEDPOR).

Correspondencia:

David De Poortere: Residente de Otorrinolaringología, Universidad del Valle
Hospital Universitario del Valle, Calle 5 # 36 - 08,
Departamento de Otorrinolaringología, Cali, Colombia
email depoortere@gmail.com

ABSTRACT

Key words:

congenital, nasal hypoplasia, nasal bones and cartilage agenesis, alloplastic reconstruction, medpor.

Neural crest cells are responsible for the development of facial structures, migration failure, decreased proliferation or increased apoptosis may cause nasal anomalies. Nasal defects have existed as long as man; but, detailed anatomic descriptions of congenital nasal defects are rare, the ones including surgical reconstruction are even fewer. Nasal hypoplasia could be defined as nasal bone and cartilage maldevelopment and must be differentiated from congenital arhinia consisting of an absence of nasal structures and passages. Autogenous tissues have been the gold standard graft material for nasal reconstruction; septum, ear, rib and calvarium are preferred. Here, we report the first case of a non-syndromic absence of nasal bones, upper lateral cartilages and septum, with intact lower lateral cartilages and its reconstruction using high-density polyethylene (Medpor).

Introducción

Células derivadas de la cresta neural son responsables del desarrollo de las estructuras faciales; anomalías en su migración o proliferación pueden desencadenar deformidad nasal. Aunque los defectos nasales existen desde los principios de la humanidad, las descripciones anatómicas detalladas de defectos nasales congénitos son escasas en la literatura, y las publicaciones que incluyen detalles sobre la reconstrucción quirúrgica son aún menos frecuentes. La hipoplasia nasal se define como un cese en el desarrollo de las estructuras nasales óseas y cartilaginosas, y debe diferenciarse de la arhinia congénita, caracterizada por la ausencia de estructuras y fosas nasales. Los tejidos autólogos son el estándar de oro en la reconstrucción nasal; los más usados incluyen el cartílago septal, la concha auricular, la costilla y la calota. Presentamos el primer caso de ausencia no sindrómica de huesos nasales, cartílagos laterales superiores y septum nasal, con cartílagos alares intactos. Adicionalmente, los detalles de su reconstrucción usando polietileno de alta densidad (Medpor).

Reporte de caso

Una paciente de género femenino, de 39 años, fue valorada en nuestro Departamento de Otorrinolaringología y Cirugía Plástica Facial, por sentirse inconforme con la apariencia de su nariz. Adicionalmente, refería dificultad para respirar. No existía consanguinidad entre sus padres, ni historia familiar de malformaciones congénitas. No se reportó exposición a medicamentos o infección materna durante la gestación. La paciente no tenía historia de inhalación de tóxicos, uso de cocaína, enfermedad autoinmune o trauma nasal. Al examen físico, el dorso nasal era extremadamente bajo y plano; la palpación reveló ausencia de huesos nasales, cartílagos laterales superiores y septum nasal. Los cartílagos alares se encontraban intactos; sin embargo, la punta nasal no tenía soporte y carecía de definición. Las narinas eran redondeadas.

Una técnica de rinoplastia abierta fue seleccionada, para permitir una amplia exposición de los dos tercios superiores. En la figura 1 se presenta la ausencia de huesos propios nasales, cartílagos laterales superiores y septum nasal. Los cartílagos laterales inferiores eran débiles, pero anatómicamente normales. Hasta la fecha no se ha reportado un caso similar en la literatura, y se encuentra cierto rechazo a la reconstrucción de esta patología con biomateriales, por los riesgos de infección y extrusión.



Figura 1. Se seleccionó una técnica de rinoplastia abierta, que permitió una amplia exposición de los dos tercios superiores. Se muestra la ausencia de huesos propios nasales, cartílagos laterales superiores y septum nasal. Los cartílagos laterales inferiores eran débiles, pero anatómicamente normales.

Un caparazón nasal preformado de Medpor fue seleccionado, por su parecido anatómico con los huesos nasales y los cartílagos laterales superiores; la estructura fue cuidadosamente tallada, para adaptarse a las necesidades de la paciente, sobre todo en el área de la válvula nasal. Tira céfalica y suturas intra e interdomales mejoraron la definición de la punta; un poste columelar de Medpor fue diseñado para dar soporte (figura 2). Por último, se realizó resección alar. Las fotografías posquirúrgicas muestran una excelente ele-

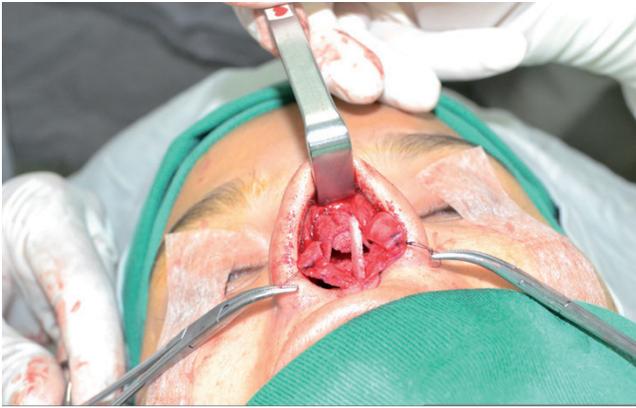


Figura 2. Se seleccionó un caparazón nasal preformado de Medpor, por su parecido anatómico con los huesos nasales y los cartílagos laterales superiores. La estructura fue cuidadosamente tallada, para adaptarse a las necesidades de la paciente, sobre todo en el área de la válvula nasal. La tira cefálica y las suturas intra e interdomales mejoraron la definición de la punta. Se diseñó un poste columelar de Medpor, para dar soporte.

vación del dorso, una punta nasal bien definida y proyectada, y mejoría en la forma de las narinas.

Discusión

Las anomalías congénitas de la nariz no son frecuentes, y se presentan con una incidencia de uno en 20 a 40 mil nacidos vivos. Los casos aislados de hipoplasia nasal, no familiares, no sindrómicos, son escasos (1). El origen embriológico complejo de las estructuras nasales ha oscurecido el estudio de la fisiopatología de la condición. La formación de las estructuras faciales es precedida de la migración de células de la cresta neural, correspondientes a la distribución del quinto par craneal o nervio trigémino. Estas células conforman el mesodermo, de donde se desarrolla el rostro. Para el día 24 de gestación se pueden apreciar los procesos frontales, maxilares y mandibulares (2).

Durante la quinta semana de gestación, de los procesos frontales se forman engrosamientos ectodérmicos, llamados placas nasales, las cuales se invaginan y crean fositas nasales, que se profundizan y forman la porción nasal de la cavidad oro-nasal. La proliferación del mesénquima de los márgenes de las fositas crea los procesos nasales mediales y laterales (3). Estos últimos darán origen a los huesos nasales, los cartílagos laterales superiores y la crura lateral de los cartílagos laterales inferiores. De los procesos nasales mediales derivan la crura medial de los cartílagos laterales inferiores y parte del septum nasal. La osificación de los huesos nasales comienza a la semana 12 y concluye con la fusión de los huesos nasales y maxilares (4). El septum nasal no se osifica completamente. La porción anterior forma el cartílago cuadrangular, su segmento superior se convierte en la lámina perpendicular del etmoides y la región posterior e inferior da origen al vómer (5).

Los defectos nasales han acompañado a la humanidad por siempre; existe evidencia de reconstrucciones nasales

incluso 700 años antes de Cristo (Sushruta, India). Es fácil imaginar un gran número de defectos faciales traumáticos en los campos de batalla cuando el combate ocurría mano a mano; sin embargo, las descripciones anatómicas de defectos nasales congénitos son recientes, y se hacen más frecuentes hacia la segunda mitad del último siglo (6).

La hipoplasia nasal se define como un desarrollo incompleto de los huesos y cartílagos nasales, y debe ser diferenciada de la arrinia congénita: una condición extremadamente rara, en la cual, además, existe ausencia de fosas nasales. Diversas malformaciones, como la falta de senos paranasales, paladar hendido, hipo o hipertelorismo, defectos del sistema nervioso central, hernias umbilicales, sindactilias e hipospadias acompañan a la arrinia (7). El síndrome de Gorham es otra enfermedad inusual, que lleva a la reabsorción ósea espontánea, aunque jamás ha sido descrita en relación con la nariz.

Una evaluación completa de la hipoplasia nasal debe incluir todas las causas conocidas de defectos congénitos, incluyendo la granulomatosis de Wegener, el síndrome de Binder y la sífilis. El estándar de oro para la evaluación imaginológica, aunque no mandatorio, es la resonancia magnética nuclear. Es posible que la tomografía no detecte cartílago presente.

La mayoría de los autores recomiendan que la reconstrucción de las estructuras nasales, externas e internas, debe dilatarse al menos hasta la época escolar, cuando el desarrollo facial esté casi completo. Durante la niñez, la longitud y la proyección de la pirámide nasal dependen del crecimiento del septum nasal; por esta razón, estos pacientes requieren reconstrucciones periódicas a lo largo de su desarrollo (8).

Existen pocas descripciones en la literatura sobre el manejo quirúrgico de los defectos nasales aislados. Bakhshae y colaboradores reportaron la ausencia congénita de todos los cartílagos nasales, con huesos nasales intactos; sin embargo, la reconstrucción no se ha realizado. Klinger reporta un caso de agenesia familiar de huesos nasales; la ausencia de estructuras óseas se demostró usando la maniobra de Valsalva e imágenes tomográficas. Se manejaron la giba cartilaginosa y la bulbosidad de la punta mediante un abordaje de rinoplastia cerrado. Opiniones de expertos sugerían el uso de un injerto tipo *splay*, para dar soporte a la válvula nasal. Bradley y colaboradores reportaron dos casos de hipoplasia nasal asociada al uso de warfarina, con agenesia del septum nasal y los cartílagos laterales superiores e inferiores. La warfarina cruza la barrera placentaria y produce una inhibición de la epóxido reductasa dependiente de vitamina K, bloqueando la carboxilación de la osteocalcina y las proteínas ácidas de la matriz. El 4 a 6 por ciento de los fetos expuestos desarrollan un síndrome de warfarina fetal, caracterizado por hemorragia del sistema nervioso central, anomalías en las extremidades e hipoplasia nasal. En los casos de hipoplasia nasal asociada a warfarina, injertos de calota de varias capas fueron seleccionados para la reconstrucción, y se colocaron sobre injertos óseos previos. Además, se emplearon injertos de concha para mejorar la simetría. El cartílago costal no



Figura 3. Fotografías pre-quirúrgicas (arriba): vista frontal, el dorso nasal se observa extremadamente bajo, ancho y plano, se observa un quiebre en el supratip, donde una punta ancha e hipo-proyectada es sostenida únicamente por los cartílagos laterales inferiores. La forma de las narinas es redondeada y la columela corta. Vista lateral, ausencia de dorso, punta hipo-proyectada, pérdida de la relación ala-columela. Pos-quirúrgico (abajo) excelente elevación del dorso, una punta nasal bien definida y proyectada, y mejoría en la forma de las narinas.

fue seleccionado, porque no consolida con el hueso empleado previamente y tiende a torcerse en los niños. La técnica de rinoplastia seleccionada fue la cerrada, porque la tensión creada por los injertos óseos compromete la irrigación del colgajo columelar de la rinoplastia abierta.

La agenesia aislada del cartilago lateral inferior fue reportada por Andelson; un accidente vascular o un fenómeno de presión local después de la semana 10 de la gestación, cuando ya existe una fusión de los componentes mesenquimales nasales, se propuso como mecanismo. Esta anomalía estructural única fue reparada con una extensión septal, reemplazando la crura medial, y con un poste de crura lateral para sustituir la crura lateral del cartilago alar ausente. Adicionalmente, se tallaron un injerto tipo *onlay*, ubicado sobre el domo, y un escudo para mejorar la simetría.

Los tejidos autólogos han sido clásicamente los preferidos para la reconstrucción nasal; por lo común se seleccionan el

septum, la concha, la costilla y la calota, argumentando su biocompatibilidad y su bajo riesgo de infección y extrusión; sin embargo, los injertos autólogos son limitados. Otras desventajas incluyen su reabsorción y cicatrización impredecible, pudiendo alterarse su forma, el aumento del tiempo quirúrgico y la morbilidad del sitio donante (9). El Medpor (Porex Surgical Inc., Newman GA) ha sido ampliamente utilizado para la reconstrucción craneofacial desde los años 90; está formado por polietileno de alta densidad, con poros de 100 a 250 μm , suficiente para permitir que el tejido crezca en su interior. Este crecimiento de vasos y tejido mejora la estabilidad mecánica del implante, disminuye su migración y mejora la resistencia a la infección. La tasa de infección de los implantes de Medpor en rinoplastia es de 3 a 4%. Otras ventajas del Medpor incluyen: viene premanufacturado en formas específicas y se torna maleable con el calor. Sus desventajas son el riesgo de infección, movilidad, extrusión y palpabilidad.

Los principios para el empleo de aloplásticos son: uso intraquirúrgico de antibióticos, almacenamiento intraoperatorio en antibiótico y antibiótico oral por una semana después del procedimiento. Disminución al máximo del tiempo de exposición del implante al ambiente, desde el momento de la apertura del empaque estéril hasta la inserción final. Evitar la colocación del implante cerca de incisiones. La técnica abierta de rinoplastia, usada en nuestro caso, es la más recomendada; las incisiones marginales asociadas a la incisión columelar permiten que el implante sea ubicado lo más lejano posible. Los bolsillos disecados deben ser 10% más grandes que el implante, para que este no sea forzado. El cierre de las incisiones debe ser meticuloso; cualquier violación de la mucosa es una vía para la colonización bacteriana del implante.

Conclusión

Los defectos faciales se originan por la migración o la proliferación deficiente de las células de la cresta neural, desencadenada por factores genéticos o ambientales. La hipoplasia nasal representa un espectro de anormalidades del desarrollo de los huesos o cartílagos nasales. Los tejidos autólogos son el estándar de oro para la reconstrucción, por su biocompatibilidad y bajo riesgo de infección y extrusión; sin embargo, el material autólogo puede cicatrizar de manera no predecible, ser escaso, y genera morbilidad en el sitio donante. El Medpor es ilimitado, estable y presenta una alta resistencia a la infección, comparado con otros biomateriales. Si cumplimos los principios básicos para disminuir la contaminación y prevenir la extrusión, podemos obtener excelentes resultados, como los aquí presentados.

REFERENCIAS

1. Adelson RT, Karimi K, Herrero N. Isolated congenital absence of the left lower lateral cartilage. *Otolaryngol Head Neck Surg*, 2008; 62: e305-8.
2. Fakhraee SH, Nariman S, Taghipour R. Congenital Arhinia: Case Report of a Rare Congenital Anomaly. *Archives of Iranian Medicine*, 2011; 14 (5): 355-6.
3. Olsen OE, Gjelland K, Reigstad Hallvard, Rosendahl K. Congenital absence of the nose: a case report and literature review. *Pediatr Radiol*, 2001; 31: 225-32.
4. Klinger M, et al. Isolated Congenital Absence of the Nasal Bones and Aesthetic Surgical Correction: Managing and Case Report. *Aesth Plast Surg*, 2005; 29: 246-9.
5. Bakhshae M, Poursadegh M, Afzalzadeh MR. Congenital Agenesis of All the Nasal Cartilages. *Aesth Plast Surg*, 2012; 36: 946-8.
6. Diver AJ, Hill C. Congenital Nasal Cartilage Deformities. *Ann Plast Surg*, 2011; 67: 665-7.
7. Akkuzu G, et al. Congenital partial arhinia: a case report. *Journal of Medical Case Reports*, 2007; 1: 97.
8. Bradley JP, Kawamoto HK, Taub P. Correction of Warfarin-Induced Nasal Hypoplasia. *Plastic and Reconstructive Surgery*, 2003; 111 (5): 1680-6.
9. Sykes JM, Patel KG. Use of Medpor implants in rhinoplasty surgery. *Operative Techniques in Otolaryngology*, 2008; 19: 273-7.