



Distracción osteogénica mandibular en síndrome de Nager. Reporte de un caso

Osteogenic mandibular distraction in Nager's Syndrome. Case report

Nubia Yadira Prado Bernal,* Norma Villanueva,§ Héctor Rincón^{||}

RESUMEN

La distracción osteogénica es actualmente utilizada para el elongamiento tisular, gracias a la neoformación ósea que ocurre durante la separación progresiva de los segmentos después de la corticotomía de los mismos. Se ha utilizado con excelentes resultados en anomalías dentofaciales, especialmente en hipoplasias mandibulares severas. Reportamos un paciente con síndrome de Nager, disostosis acrofacial del tipo preaxial con hipoplasia mandibular severa y agenesias dentales; fue tratado con distracción mandibular a través de corticotomías en ramas mandibulares y posterior manejo ortopédico funcional con aparatología tipo Spring Bite. Con la presentación de este caso podemos sugerir que el manejo de la distracción mandibular debiera ser apoyado con el uso de aparatología miofuncional.

ABSTRACT

Osteogenic distraction is used nowadays for tissue lengthening due to the bone formation that occurs during the progressive segment separation after corticotomy, being very useful in dentofacial anomalies, especially in severe hypoplasia. We present the case report of a patient with Nager's syndrome, acrofacial dysostosis of the preaxial type, severe mandibular hypoplasia and oligodontia who was treated by means of distraction osteogenesis with ramus osteotomies to lengthen the mandible. He was treated with a Spring Bite-type orthopaedic appliance after the osteotomies. We conclude that treatment with mandibular distraction should be comprehensive and supported with the use of miofunctional advices.

Palabras clave: Síndrome de Nager, acrofacial disostosis preaxial, distracción mandibular, hipoplasia mandibular, oligodontia.

Key words: Nager's syndrome, postaxial acrofacial dysostosis, mandibular distraction, mandibular hypoplasia, oligodontia.

El síndrome de Nager fue descrito por primera vez por Nager y De Reynier en 1948; se han reportado hasta ahora 100 casos en la literatura.¹⁻³

Forma parte del extenso grupo de las disostosis ofofaciomandibulares, como son: síndrome de Treacher Collins, síndrome de Nager, anomalía de Pierre Robin y microsomía hemifacial, entre otros. Las cuales son malformaciones asociadas a hipoplasia o agenesia del pabellón auricular e hipoplasia mandibular, entre otras anomalías faciales, las cuales pueden estar aisladas o asociadas a otras malformaciones.^{3,4}

El síndrome de Nager es una disostosis acrofacial preaxial, consistente en malformaciones faciales asociada a efectos radiales (ausencia de eje radial o tibial-primer metacarpiano y primer orjejo);¹⁻⁵ con un patrón genético autosómico recesivo y una alteración en el cromosoma 9q32 deleción 1q12-q21, con un promedio de muerte neonatal del 20%, retardo del crecimiento en un 10% e inteligencia usualmente normal.²⁻⁴

Con manifestaciones craneofaciales en el 25% de los casos, presenta hipoplasia del cigoma, del maxilar y micrognatía mandibular severa, fisuras palpebrales inclinadas hacia fuera y abajo, ausencia de

pestañas del parpado inferior, coloboma del parpado inferior, puente nasal amplio, punta nasal deprimida, movimientos mandibulares limitados secundarios a alteraciones de rama mandibular y articulación temporomandibular, macrostomia, paladar hendido, labio hendido, agenesia del paladar blando, paladar blando corto, paladar alto y estrecho, pabellones auriculares displásicos, atresia conducto auditivo externo, sordera conductiva, hipoplasia del esmalte y oligodontia. En el sistema músculo esquelético lo característico son anomalías radiales, en un 75% como hipoplasia o aplasia radial, sinostosis de huesos carpales, ausencia de 5 metacarpiano, agenesia de dedos de pie y anomalías

* Ex residente de Cirugía Oral y Maxilofacial Hospital Infantil de México «Federico Gómez», Ciudad de México.

§ Médico adscrito Cirugía Maxilofacial Hospital Infantil de México «Federico Gómez», Ciudad de México.

^{||} Jefe de Servicio Cirugía Maxilofacial Hospital Infantil de México «Federico Gómez», Ciudad de México.

de miembros pélvicos. Pueden presentarse anomalías cardiovasculares, como la tetralogía de Fallot y/o defecto ventrículo septal.¹⁻⁵

Puede asociarse reflujo vesicoureterico, o agenesia renal.³

Las anomalías acrales asociadas a una disostosis facial permiten diferenciarlo del síndrome de Treacher Collins, síndrome de Nager y otras displasias del 1°. y 2°. arco facial (*Cuadro I*).^{3,4}

DISTRACCIÓN OSTEOGÉNICA

La distracción osteogénica es un método para alargamiento óseo que permite la corrección de deformidades y deficiencias óseas con la consecuente corrección de tejidos blandos,⁶ por medio de la aplicación de un aparato distractor.

Fue utilizado por primera vez por el Dr. Codevilla en (1905) cuando realizó osteotomías de fémur. Esta técnica permaneció estancada por varias décadas, hasta que en 1950 el Dr. Ilizarov lo popularizó en el campo de la ortopedia y la traumatología.^{8,9} Su aplicación clínica y sistematizada en deformidades craneofaciales comienza con McCarthy en 1992,⁹⁻¹¹ utilizándola principalmente en niños con microsomías hemifaciales para distracción mandibular.¹¹⁻¹⁴ Sus indicaciones se han ido ampliando para la corrección de asimetrías faciales de etiologías diversas como retrognatias severas, tanto maxilares como mandibulares.^{9,10}

La distracción osteogénica es un proceso biológico de neoformación de hueso mediante la aplicación de fuerzas de tracción constante y durante un tiempo determinado. Se realizan sobre una región ósea previamente debilitada por corticotomía⁶⁻⁸ mediante un aditamento distractor, esto último por medio de un tornillo expansor, el cual se encuentra universalmente graduado de manera que cada giro de 360° de este tornillo proveerá un movimiento de 0.5 mm.^{18,19} Todo este proceso se lleva a cabo bajo principios biológicos tales como: preservación de la vascularización, adecuado periodo de latencia, ritmo de distracción y periodo de consolidación; durante esta última fase el objetivo es mantener inmóvil el segmento óseo, para así lograr una correcta organización y condensación de elementos que ofrecerán las características de resistencia del tejido neoformado.^{6,7,18}

Fisiológicamente, el proceso de distracción comienza cuando el estímulo de carga se detecta por el osteoblasto, desencadenando así una cascada de señalización rápida y prolongada; en este proceso se establece el crecimiento y diferenciación ósea, la proliferación osteoblástica es seguida por la diferenciación celular y finalmente, por la mineralización de la matriz extracelular; asimismo se han identificado factores específicos

asociados al recambio óseo como el factor de crecimiento transformante beta 1 (TGFB-1), factor de crecimiento insulínico (IGF-1) y Prostaglandina E2 (PGE2). La brecha ósea creada es inicialmente llenada por tejido conectivo fibroso con fibras de colágeno orientadas paralelas al vector de las fuerzas de distracción.⁶⁻⁸

Una vez logrando el objetivo de neoformación tisular, continúa una fase de regeneración tisular de este tejido neoformado.^{18,19}

El éxito de la distracción dependerá de varios factores como: incisiones pequeñas, preservación del periostio y vascularidad, periodo de latencia sin distracción alrededor de 5 a 7 días, un ritmo de expansión de 1 mm una vez al día, periodo de estabilización o fase de consolidación de 8 a 12 semanas y finalmente un periodo de remodelación.¹⁸

En este último periodo se puede tener mayor seguridad de que se produjo tanto la formación de nuevo tejido óseo, como la histodistracción, en esta etapa se puede retirar el aditamento de distracción. De la misma forma, es importante verificar este proceso mediante técnicas de imagenología periódica para vigilar el correcto funcionamiento y evolución de la distracción.¹⁹⁻²²

Se han encontrado dificultades como la selección del distractor, la determinación de la dirección del vector, el sitio de osteotomía y la cooperación del paciente.^{23,24}

El ortodoncista deberá acompañar todo el proceso de estudio y tratamiento de estos pacientes, jugando un papel importante en el diagnóstico, planeación y manejo posquirúrgico del mismo.

La amplia variedad de alteraciones mandibulares asociadas a una malformación sindrómica, hace difícil predecir el resultado de los tratamientos a pesar del manejo quirúrgico, ortodóntico y fisioterapéutico.

Igualmente, las recidivas parecen ser inevitables y la sobrecorrección muchas veces no puede compensar las alteraciones del crecimiento central y la mala función muscular; sin embargo, la distracción osteogénica ha sido el método más útil para resolver problemas respiratorios y de deglución de los pacientes con hipoplasia mandibular severa, además de mejorar su estética facial.^{9,10}

En las retrognatias mandibulares existe una hipoplasia marcada de la rama mandibular, del cuerpo y del mentón, por lo que al crear hueso nuevo en la parte posterior mandibular (rama y cuerpo) se obtiene una recolocación de la mandíbula en una zona más anterior, aunque no siempre se consigue un mentón efectivo.^{13,14} Finalizado el crecimiento, se debe revalorar la conveniencia de realizar una mentoplastia únicamente o realizar osteotomías mandibulares para completar el resultado estético.

Cuadro I. Malformaciones asociadas a síndrome de Nager, se compara con otras de fenotipo similar.

Malformación	Propositus	Sx Nager	Sx Miller	Sx. 1 y 2 arco braquial
Cráneo	sí	25 %	sí	10% plagiocefalia
Hipoplasia malar, maxilar y mandibula	sí, mandibula	sí mandibula	sí malar mandíbula	65% asimetría esquelética. Hipoplasia de temporal, malar, rama y condilo
Ectropión	no	no	sí	Blefaroptosis
Filtrum largo	sí	no	sí	no
Fisuras palpebrales inclinadas	sí	100%	no	Estrechamiento fisuras palpebrales
Ausencia de pestañas	no	80%	no	Tumores epibulbares 35%. Coloboma de párpado inferior 20 %
Coloboma párpado inferior	no	50%	sí	
Puente nasal ancho con punta nasal descendida	sí	constante	no	no
Anquilosis mandibular	no	25%	no	sí
macrostomía	no	20%	no	sí
Paladar hendido	no	60%	no	15 %
Agenesia o agenesia parcial del paladar blando	no	60%	no	no
Paladar blando corto	sí	60%	constante	Parálisis 35%, insuficiencia VF
Paladar alto y estrecho	sí	60%	constante	no
Paladar hendido submucoso	no	60%	constante	no
Uvula bifida	no	60%	constante	no
Labio hendido	no	10%	constante	no
Hipoplasia oligodoncia	sí	constante	no	no
Pabellones auriculares displásicos	sí	80%	constante forma de copa	Pabellones auriculares dismórficos 65 %, microtia, anotia, apéndices o hendiduras preauriculares
Hipoplasia hélix antihelio y tragus	no	constante	constante	
Atresia CAE	sí	85%	constante	
Sordera conductiva	sí	85%	constante	15%
Sistema musculoesquelético				
Anomalías radiales	sí	75%	no	10%
Hipoplasia o aplasia radial	no	25%		no
Sinostosis de huesos carpales	no	constante	sí	sí
Ausencia de 5 metacarpiano	no	no	sí	no
Agenesia de dedos de pie	no	no	constante	no
Anomalías de miembros pélvicos	sí	constante	sí	
Retraso en el crecimiento	sí	10 %	no	
Sistema cardiovascular				5 a 58 %
Tetralogía de Fallot	no	frecuente	no	65%
Defecto ventriculoseptal	no	frecuente	no	sí
Sistema genitourinario	no	frecuente	no	no
Reflujo vesicouretral	no	frecuente	no	sí
Agénesis renal	no	frecuente	no	no
Sistema nervioso central				Parálisis facial
Inteligencia normal	sí	sí	no	Retardo mental 5 a 15 %
Dificultad de aprendizaje	sí	constante	no	sí
Fusión de vértebras cervicales	no	no	no	60%
Anomalías costales	no	no	no	30 %
Genética		9q32 delección 1q12-q21		5p del 6 q, trisomía 7 mosaicismo, del 8q

Es así que la distracción osteogénica se ha convertido rápidamente en el tratamiento de elección en los síndromes craneofaciales con alteraciones mandibulares severas porque es posible aplicarla durante la infancia, al contrario de los tratamientos convencionales aplicables únicamente al finalizar el crecimiento; aseveración que se ha mantenido en controversia ya que múltiples estudios también reportan resultados exitosos mediante el uso de osteotomías mandibulares en niños.^{8,19,25}

Finalmente, además de controversial, resulta difícil asegurar que la distracción mandibular en la infancia podrá sustituir definitivamente una osteotomía de avance en el paciente adulto.^{10,11,13}

OSTEOTOMÍAS MANDIBULARES

Poswillo y Obwegeser, en 1974, afirmaron que el trauma quirúrgico en niños podía alterar la matriz funcional mandibular e interferir en el crecimiento facial subsecuente.^{26,27} Sin embargo, Converse, Horowitz, Coccaro y Wood Smith en 1973 recomendaron la cirugía mandibular en niños siguiendo los siguientes objetivos:

1. Mejorar la simetría de la mandíbula realizando osteotomías de rama bilaterales durante el periodo de dentición mixta.



Figura 1a. Fase inicial de tratamiento. Obsérvese las fascies características del Síndrome de Nager. **1b.** Vista de perfil. **1c.** Control postdistracción mandibular 1 año después. **1d.** Vista de perfil 1 año después. **1e.** Control postdistracción mandibular 2 años después. **1f.** Vista de perfil 2 años después.

2. Proveer un crecimiento maxilar en respuesta a un crecimiento mandibular.
3. Proporcionar una altura adecuada de la rama a través de una férula interoclusal.
4. Expandir el esqueleto facial tempranamente hará que los tejidos blandos respondan adecuadamente^{26,27}.

Converse y Rushton, en 1941, reportaron las primeras osteotomías mandibulares en niños mediante osteotomías horizontales realizadas superior al nervio dentario inferior y además, colocando injertos interposicionales de cresta iliaca después de colocar férulas interoclusales que aumentarían su dimensión vertical y por ende, el aumento de las ramas mandibulares.²⁶

Osborne sustentó el beneficio de osteotomías mandibulares antes de los 6 años de edad, argumentando que una cirugía temprana de la mandíbula da oportunidad al desarrollo normal del maxilar, también afectado por una mandíbula hipoplásica.²⁶⁻²⁸

Delaire, en 1970, recomendó las cirugías mandibulares aun en una etapa más temprana, en edades de los 4 a 6 años elongando una rama corta con os-

teotomías en L invertida y colocando un injerto interposicional de costilla.²⁶⁻²⁹

REPORTE DE CASO

Presentamos paciente masculino de 8 años de edad, diagnosticado con displasia acrofacial compatible con síndrome de Nager, de fenotipo característico, encontrando los siguientes hallazgos relevantes: fisuras palpebrales inclinadas, puente nasal ancho, hipoplasia mandibular severa, atresia de conducto auditivo externo, sordera conductiva, pabellones auriculares protruidos, oligodoncia, paladar blando excesivamente corto, braquidactilia y pie cavo (*Figura 1*).^{2,4,5}

Se interconsulta con nuestro servicio para valoración y manejo de hipoplasia mandibular severa e hipometría bucal de 20 mm.

Se realiza estudio completo del caso, con un análisis clínico estético facial y cefalometría lateral, en el que se evidencia una hipoplasia mandibular severa con un crecimiento retrasado para la edad. Se descarta patología de articulación temporomandibular (*Figura 2*).

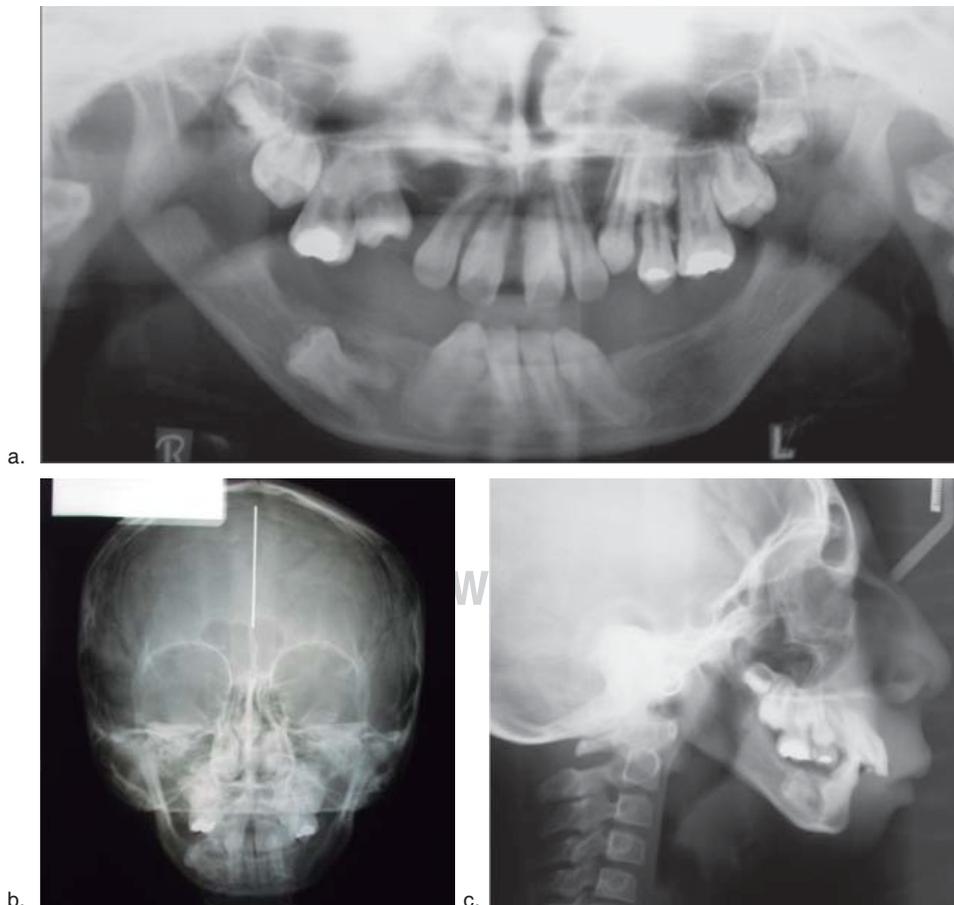


Figura 2.

Estudio radiográfico donde se observa acortamiento, ramas mandibulares y oligodoncia. **2a.** Ortopantomografía. **2b.** Radiografía posteroanterior de cráneo. **2c.** Cefalograma lateral.

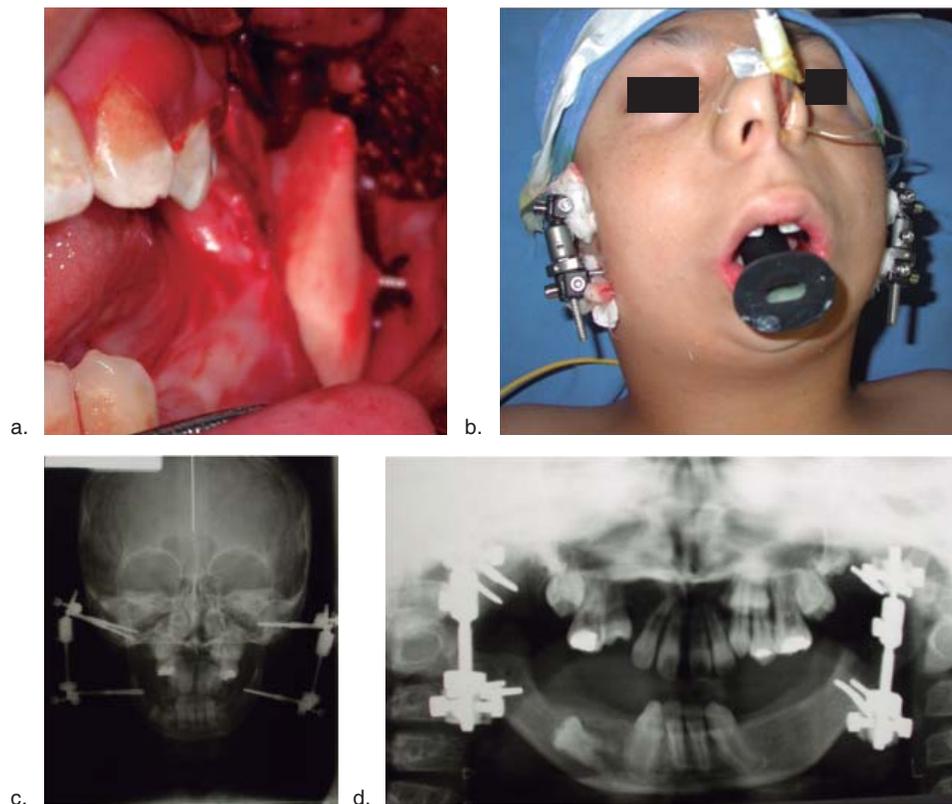


Figura 3.

Procedimiento quirúrgico. **3a.** Corticotomía de rama. **3b.** Distractores extraorales en posición. **3c.** Radiografía posteroanterior con distracción total. **3d.** Ortopantomografía antes de retirar distractores.

El paciente entra a protocolo para distracción osteogénica de la mandíbula, en el que se propone colocación de distractores mandibulares extraorales bilaterales, se planea distracción para un avance mandibular total de 25 mm (*Figura 3*).

TÉCNICA QUIRÚRGICA

Se inicia procedimiento bajo anestesia general balanceada. El paciente presentaba una vía aérea difícil; por lo que se requirió la utilización de nasofibroendoscopio para una óptima intubación nasotraqueal.

Se realiza asepsia de la zona a intervenir y se colocan campos estériles.

Mediante abordaje intraoral, se realiza una incisión de 2 cm en región de línea oblicua externa, se disecciona colgajo mucoperiostico y se marcan corticotomías de la rama utilizando sierra oscilante (Stryker Corporation, Kalamazoo, Mich;USA), a ambos lados de la osteotomía se colocan por vía percutánea dos tornillos bicorticales intraóseos de 2.4 x 30 mm (w. Lorenz- Bioment Microfixation HTX-Drive Jacksonville, FL), que se unen al distractor externo unidireccional (25 mm Eby fix w. Lorenz-Bioment Microfixation HTX-Drive Jacksonville, FL). El mismo procedimiento se realiza contralateralmente (*Figura 3a*).

La posición de los tornillos se determinó antes de la intervención, tomando en cuenta el grado de acortamiento de la rama mandibular, la localización de los gérmenes dentarios y la predicción de crecimiento de la mandíbula (*Figura 3b*).

Se inicia proceso de distracción el quinto día postoperatorio, a un ritmo de 1 mm/día, durante 21 días, con un periodo de consolidación de 8 semanas.

Se valoró el crecimiento mandibular, la oclusión y la simetría facial, igualmente se realizaron controles radiográficos periódicos. Se continuó con terapia miofuncional por hipometría bucal y manejo de movimientos excursivos con aparatología tipo *spring bite* (*Figuras 4 y 5*).

RESULTADOS

Se evaluó el resultado al terminar el periodo de distracción: al retirar el distractor, al año y a los 2 años del procedimiento (*Figura 1*). Se realizaron trazados cefalométricos que evidenciaron la mejoría de la posición mandibular. Se consiguió un avance mandibular importante hasta llegar a una sobremordida horizontal de 4 mm (*Figura 5*).

Se logró una mejoría de perfil, obteniéndose un avance mandibular total de 20 mm y una apertura bucal de 36 mm. Igualmente, gracias al uso de la

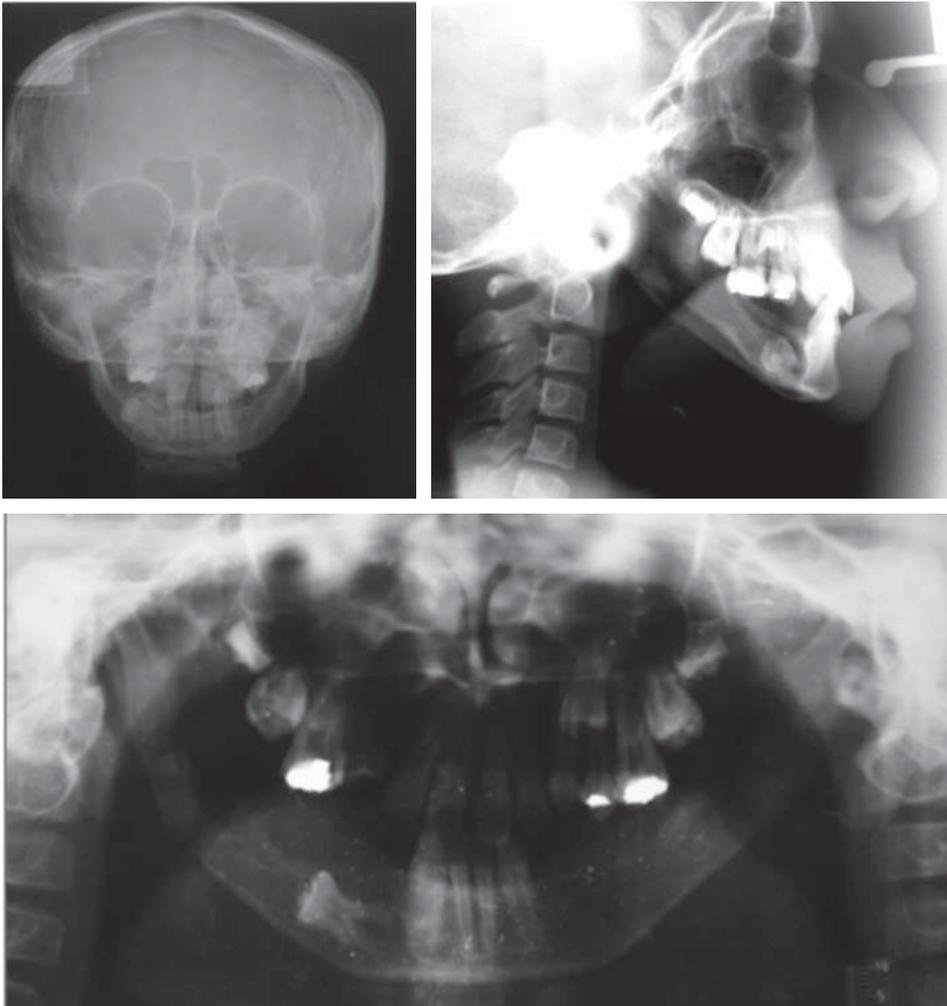


Figura 4.

Controles radiográficos postquirúrgicos.

aparatología miofuncional, se evidenció el estímulo del crecimiento mandibular y obtención de una adecuada dimensión vertical, de esta forma se logró un crecimiento horizontal a pesar de la utilización de distracción unidireccional en ramas y de que el paciente presenta agencias dentales que permitieran una adecuada relación interoclusal (*Figuras 1e y f, y 6*).

Las características faciales y la relación interoclusal tanto como la guía anterior, han sido satisfactorias, contribuyendo a la mejoría estética del paciente (*Figura 1 c-f, y 6*) (*Cuadro II*).

El paciente aun continúa en control de crecimiento y desarrollo, pretendiendo corregir aún más su sobremordida horizontal, estimular un crecimiento mandibular, e intentar crear un mayor espacio interarcadas pensando en posteriores rehabilitaciones mediante la utilización de implantes dentales enodóseos, logrando de esta manera una dimensión vertical normal, además de restaurar la función masticatoria.

DISCUSIÓN

La hipoplasia mandibular es la deformidad dentofacial mas comúnmente encontrada.^{11,13,14}

La deficiencia mandibular severa puede ser un hallazgo aislado, no sindrómico o un componente morfológico de alguna anomalía dentofacial, en este caso específico como en el síndrome de Nager entre otros.¹⁻⁵

Las consecuencias funcionales de la hipoplasia mandibular severa incluyen la obstrucción de las vías aéreas, apnea obstructiva del sueño, dificultades para el habla, alimentación y muchas veces falta de adaptación a su medio psicosocial.^{11,13,14}

A largo plazo los niños afectados pueden sufrir retraso de crecimiento, cambios cardiopulmonares (hipertensión pulmonar, falla cardíaca derecha), y en algunos casos la muerte.^{9,10}

Durante muchos años, esta deformidad dentofacial ha sido tratada con osteotomías mandibulares de rama y cuerpo y colocación de injertos interposiciona-

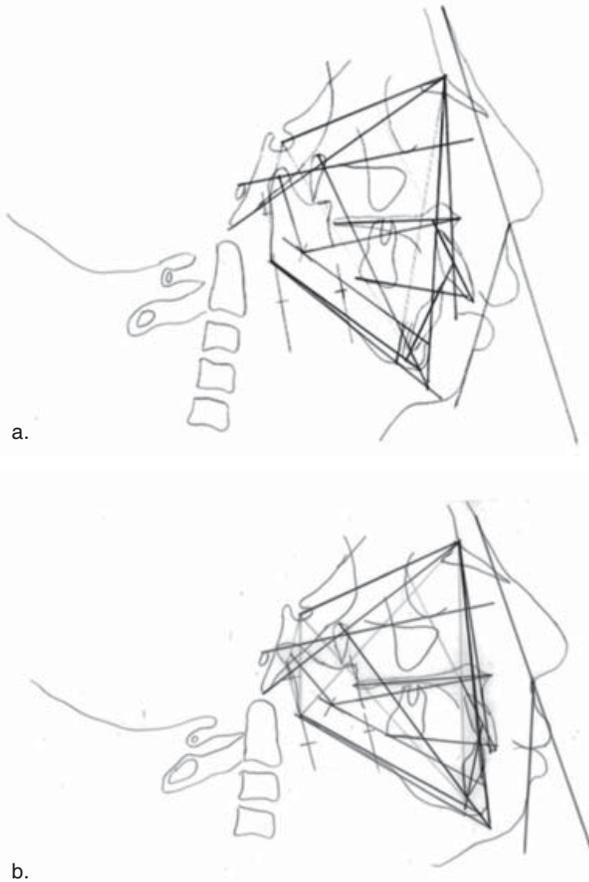


Figura 5. Trazados cefalométricos. **5a.** Inicial. **5b.** Final.

Cuadro II. Medidas de trazado cefalométrico, múltiples autores (Rickets, Jarabak, Steiner, Epker).

	Cefalometría		
	Rango	20 Junio 2005	22 Sep 2007
Profundidad Maxilar	90 ± 3°	84	85
Profundidad Mandibular	88 ± 3°	82	87
Profundidad Facial	86 ± 3°	83	86
Ángulo Eje Facial	90 ± 3°	83	87
Long. Cuerpo Mandibular	71 mm ± 5	64	76
Long. Rama Mandibular	44 ± 5	21	26
SNA	82°	70	71
SNB	80°	65	69
ANB	2°	5	2
Sobremordida Horizontal	2 mm	12	4
Sobremordida Vertical	2 mm	7	3

les con resultados satisfactorios, aunque algunos autores afirman que dichas osteotomías pueden alterar la matriz funcional de la mandíbula.^{26,17,28,29} Asimismo se conoce que avances mandibulares superiores a 10 mm con técnicas de osteotomías sagitales y en L invertida, son poco predecibles y su estabilidad a largo plazo podría verse comprometida.^{25,30}

Con el advenimiento de la distracción osteogénica, se ha demostrado que ofrece muchas ventajas en el tratamiento de hipoplasias mandibulares severas, sobre todo cuando se trata de pacientes con disgnatias de tipo sindrómico, en quienes la anatomía estructural se ve alterada^{18,19} y la magnitud del tratamiento correctivo es mucho mayor. De la misma forma, la estabilidad postquirúrgica permitida por la distracción, que no sólo es ósea sino también de tejidos blandos, podría en algunos casos específicos ser superior a la estabilidad de las osteotomías.^{9,10}

Una desventaja de la distracción maxilofacial es la inhabilidad para lograr movimientos precisos iguales cuando se usan distractores bilaterales, así como también el manejo de los vectores.^{23,24}

En este paciente se logró el aumento en la longitud de las ramas y cuerpo mandibulares además de los tejidos blandos subyacentes, gracias al uso de la distracción osteogénica y adicionalmente a la terapia ortopédica, permitiendo una rotación antihoraria de la mandíbula logrando una mejor relación interoclusal. Sin embargo, utilizar la distracción osteogénica como único método para lograr una oclusión armónica y funcional, es aún un procedimiento controversial.^{15,17}

De igual manera, se ha reportado que una de las complicaciones tardías de la distracción osteogénica, es el manejo correcto de los vectores, presentando una incidencia entre el 7.2 al 8.8% y aún más con el uso de distractor unidireccional.^{23,24}

En niños menores de 6 años, las técnicas de distracción osteogénica han permitido lograr avances mandibulares muy satisfactorios que anteriormente hubieran sido muy difíciles de realizar.

La distracción osteogénica y las osteotomías convencionales pueden ser opciones viables para el avance mandibular, dependiendo el caso específico a tratar. Por ello, es necesario tener en cuenta otros factores como la morfología mandibular, la calidad del hueso, el tejido blando circundante y la dentición en desarrollo.^{9-14,30}

En este paciente se decidió el apoyo temprano de aparatología miofuncional, tipo *spring bite*, basado en el principio de pistas planas y ejercitación de los músculos de la masticación;¹⁵⁻¹⁷ este aditamento permitió una redirección del crecimiento mandibular por un pa-



a.

b.



c.



d.

Figura 6.

Controles de oclusión finales. **6a y b.** *Spring bite* monomaxilar y bimaxilar. **6c.** Sobremordida horizontal y vertical.

trón más horizontal. El efecto directo de esta aparatología funcional fue estimular los centros de crecimiento mandibulares, evidenciándose en el aumento de la longitud del cuerpo mandibular.

Finalmente, en este paciente se logró una mejora en la hipometría bucal debido al incremento del crecimiento de la rama y mejor posición del cuerpo mandibular y, de forma secundaria, al efecto en las relaciones musculares. En la actualidad estos efectos en el crecimiento con el uso de aparatología miofuncional siguen siendo controversiales.¹⁵⁻¹⁷

De igual forma, el avance mandibular durante la infancia temprana no elimina la necesidad de realizar cirugía ortognática cuando el paciente ha alcanzado su madurez esquelética, por lo cual es necesaria la revaloración cuando culmine su último pico de crecimiento.^{9,10,30}

CONCLUSIONES

En la actualidad existen protocolos de manejo muy bien conocidos que indican el proceso de distracción osteogénica, estableciendo su periodo de latencia, rit-

mo, frecuencia y periodo de remodelación. Sin embargo, aún no existen protocolos de manejo combinados que incluyan el uso de aparatología miofuncional en un periodo temprano después de realizar las distracciones mandibulares.^{18,19}

Este tipo de manejo deberá ser considerado en pacientes con deficiencias mandibulares severas, hipometría bucal importante, oligodoncia y que no se cuente con relaciones interoclusales adecuadas que permitan una dimensión vertical óptima, y por ende un manejo aún más difícil para dirigir el vector y aún más si se trata de distractores unidireccionales.^{23,24}

En el caso concreto de nuestro paciente, él seguirá en control de crecimiento y desarrollo para que una vez concluido su último pico de crecimiento, se puede revalorar la proyección mandibular y determinar si es necesario la realización de osteotomías mandibulares de avance, o únicamente mentoplasia deslizante para una mejor proyección del mismo. De igual forma, mantener una adecuada relación interoclusal para poder rehabilitar mediante implantes dentales endoóseos.

AGRADECIMIENTOS

Presento un agradecimiento infinito a todos mis maestros y un reconocimiento especial al Dr. Juan Carlos López Noriega y al Dr. Rafael Ruiz, por su invaluable apoyo durante todo el proceso de mi formación profesional.

REFERENCIAS

- Bowen P, Harley F. Mandibulo-facial dysostosis with limb malformations (Nager's acrofacial dysostosis). *Birth Defects Orig Art Ser.* 1974; X (5): 109-115.
- Zori R, Gray B, Bent-Williams A, Zackowski J. Preaxial acrofacial dysostosis (Nager syndrome) associated with an inherited and apparently balanced X;9 translocation: prenatal and postnatal late replication studies. *Am J Med Genet.* 1993; 46: 379-383.
- Gorlin RJ, Cohen M. Syndromes of the head and neck. 4ta. Ed. OXFORD, University Press; 2001.
- Burglen L, Soupre V, Diner M. Dysplasies oto-mandibulaires : génétique et nomenclature des formes syndromiques *Ann Chir Plast Esthét.* 2001; 46: 400-9.
- Herrmann B, Karzon R, Molter D. Otologic and audiological features of Nager acrofacial dysostosis. *International Journal of Pediatric Otorhinolaryngology.* 2005; 69: 1053-1059.
- Swennen S, Dempf R. Cranio-Facial Distraction Osteogenesis: A review of the literature. Part II Experimental Studies. *Int J Oral Maxillofac Surg.* 2002; 31: 89-103.
- Kessler P, Neukama F, Wilfang B. Effects Of Distraction On Bony Regeneration. *British J Oral Maxillofac Surg.* 2005, 43: 392-398.
- Milloro M. Peterson's *Principles of Oral and Maxillofacial Surgery*, 2da Ed, Bc Decker Inc; 2004.
- Ruiz R, Turvey T, Costello B. Mandibular Distraction Osteogenesis in Children. *Oral Maxillofacial Surg Clin N Am.* 2005; 17: 475-484.
- Sancho MA, Parri F, Rivera F. Elongación ósea progresiva del área máxilo-facial: Distracción mandibular. *Cir Pediatr.* 2000; 13: 167-169.
- Fuente del Campo A, Castro M, Yudovich M, Distracción osteogénica de la mandíbula. Principios e indicaciones. *Rev Hosp Gral Dr. M Gea González Vol 3, No. 1 Enero-Marzo 2000:* Págs. 7-12.
- Molina F. Combined Maxillary and Mandibular Distraction Osteogenesis. *Seminars in Orthodontics*, Vol 5, No i (March), 1999: pp 41-45.
- Kisnisci R, Fowel S, Epker Bruce N. Distraction osteogenesis in Silver Russell syndrome to expand the mandible. *Am J Orthod Dentofacial Orthop.* 1999;116:25-30.
- Friedrich R., Hermann F. Seven years clinical experience with mandibular distraction in children. *Journal of Cranio-Maxillofacial Surgery.* 1998; 26: 197-8.
- Kevin O'Brien, Jean Wright. Effectiveness of early orthodontic treatment with the Twin-block appliance: A multicenter, randomized, controlled trial. Part 1: Dental and skeletal effects. *Am J Orthod Dentofacial Orthop.* 2003; 124: 234-43.
- Kumar A, Duggal R, Parkashc J. Skeletal and dentoalveolar effects of Twinblock and bionator appliances in the treatment of Class II malocclusion: A comparative study. *Am J Orthod Dentofacial Orthop.* 2006;130:594-602.
- Trenouth J. Ortopedia funcional de los maxilares con el aparato Twin Block (Bloques Gemelos). *Ortodoncia Clínica.* 2001;4(2):86-93.
- Suhr M, Kreuzsch Th. Technical considerations in distraction osteogenesis. *Int J Oral Maxillofac Surg.* 2004; 33: 89-94.
- Ulrich M, Kleinheinz J. Biomechanical and Clinical Implications of Distraction Osteogenesis in Craniofacial Surgery. *Journal of Cranio-Maxillo-Facial Surgery.* 2005; 32: 140-149.
- Wiens J, Forte R, Wien J. The use of distraction osteogenesis to treat hemifacial microsomia: A clinical report, *J Prosthet Dent.* 2003;89:11-4.
- GR Swennen, C Euzler, F Schutser. Assesment Of the Distraction Regenerate Using Three Dimensional Quantitative Computer Tomography. *Int J Oral Maxillofac Surg.* 2005; 34: 64-73.
- Pcer F, Alavarse M, Wangerin H. Distraction Osteogenesis of the Mandible: Evaluation Of Callus Distraction by Scan Ultrasonography. *Journal of Cranio-Maxillo- Facial Surgery.* 2002; 30: 286-291.
- Junon B, Milkhaill L. Biomechanics of Mandibular distractor Orientation: An animal Model Analysis, *J Oral Maxillofacial Surg.* 1999; 57: 952-962.
- Demann E., Haug R. Do position And Soft Tissue Affect Distraction Vector? An in Vitro Investigation. *J Oral Maxillofacial Surg.* 2002; 60: 149-155.
- Proffit WR, Turvey TA, Phillips C. Orthognathic surgery: a hierarchy of stability. *Int J Adult Orthod Orthogn Surg.* 1996;11:191-204.
- Converse M, Mc Carthy J. *Reconstructive Plastic Surgery*, Vol 4, 2Ed, W.B Saunders. N.Y, 1977.
- Kaban L, Padwa B, Mulliken J. Surgical correction of Mandibular Hypoplasia in Hemifacial Microsomia. *J Oral Maxillofacial Surg.* 1998; 56: 628-638.
- Posnik Jc. Surgical Correction Of Mandibular Hypoplasia In Hemifacial Microsomia. *J Oral Maxillofacial Surg.* 1998; 56: 639-650.
- Svensson B, Feldmann G, Rindler A. Early surgical-orthodontic treatment of the mandibular hypoplasia in juvenile chronic arthritis. *Journal of Cranio-Maxillo- Facial Surgery.* 1993; 21: 67-75.
- Van Strijen PJ, Breuning KH, Becking AG. Cost, operation and hospitalization times in distraction osteogenesis versus sagittal split osteotomy *Journal of Cranio-Maxillofacial Surgery.* 2003; 31: 42-45.

Dirección de correspondencia:
Nubia Yadira Prado Bernal
 E-mail: nypradob@hotmail.com