

# ANORMALIDADES CRANEOFACIALES Y PATOLOGÍAS DEL SUEÑO

## CRANEOFACIAL ABNORMALITIES AND SLEEP PATHOLOGIES

DR. RODRIGO BRAVO A. (1), DRA. MARÍA DE LOS ÁNGELES FERNÁNDEZ T. (1), DR. MARCELO MARDONES M. (1)

1. Departamento de Cirugía Maxilofacial. Clínica Las Condes.

Email: rbravo@clc.cl

### RESUMEN

*Un número importante de pacientes que consultan o han sido diagnosticados con algún trastorno o patología del sueño se asocia con alteraciones craneofaciales.*

*Este tipo de desórdenes son fundamentalmente del tipo obstructivo, y tiene que ver con la directa relación que existe entre la anatomía de la vía aérea superior y el esqueleto facial, que es la estructura que le da sostén.*

*Es lógico entender entonces que las alteración del macizo facial, ya sea de forma o por malformación de sus estructuras, generen alteraciones a nivel de la vía aérea principalmente en la mantención de su diámetro y permeabilidad, teniendo directa relación con alteraciones en la calidad del sueño o siendo la causa etiológica directa de un Síndrome de Apnea Obstruktiva del Sueño (SAHOS).*

*Los tratamientos planteados han sido diversos, desde medidas conservadoras hasta tratamiento quirúrgicos cuyo propósito fundamental del reposicionamiento o corrección del complejo máximo mandibular con el propósito fundamental de lograr un aumento en el diámetro de la vía aérea superior.*

*Palabras clave: Patología del sueño, Síndrome de apnea e hipopnea obstructiva del sueño, deformidades craneofaciales, malformaciones faciales.*

### SUMMARY

*An important number of patients that seek medical attention or have been diagnosed with some sleep disorder or pathology have craniofacial alterations.*

*These type of alterations are essentially of the obstructive type, and are due to the direct relation between the anatomy of the upper airway and the facial structure which supports it.*

*It is logical then that alterations of the facial bones, whether of form or due to deformation of its structures, creates changes in the upper airway, particularly in the maintenance of its diameter and permeability, which are directly related to alterations in the quality of sleep or are the direct etiological cause of Obstructed Sleep Apnea Syndrome (SAOS).*

*The treatments discussed are diverse, from conservative measures to surgical treatments whose basic aim is the repositioning or correction of the maxillary and mandible structure in order to achieve an increase in the diameter of the upper airway.*

*Keywords: Sleep disorders, Obstructed Sleep Apnea Syndrome, craniofacial deformities, facial malformations.*

## INTRODUCCIÓN

En el examen clínico de algunos pacientes que consultaban por patologías del sueño, se podía observar que presentaban un aspecto facial particular y que permitía hacer un tipo de relación entre ellos.

La forma en que se han relacionado las alteraciones cráneo faciales con las patologías del sueño tiene que ver con la directa relación que existe entre el esqueleto facial y la vía aérea superior. Recordemos que el sistema músculo aponeurótico de ésta tiene su inserción en estas estructuras óseas. Así, múltiples malformaciones faciales o deformidades del rostro se asociaban con alteraciones respiratorias y del sueño, y que tenían que ver directamente con la permeabilidad de la vía aérea, denominándose trastornos obstructivos.

En este artículo desarrollaremos un breve resumen histórico de lo planteado, posteriormente se describirán las malformaciones y deformidades faciales que habitualmente provocan alteraciones del sueño, para finalmente revisar los métodos de estudio y tratamientos propuestos en la actualidad.

## HISTORIA

Las reseñas históricas que describen alteraciones cráneo faciales datan del 1600 aproximadamente, sin embargo los avances serios, descriptivos y terapéuticos en relación a estas últimas y a alteraciones del sueño son relativamente nuevos, publicándose desde la segunda mitad del siglo XX.

En lo que se relaciona a alteraciones faciales y trastornos del sueño, existen reportes durante los años 70 describiendo cambios de posición mandibular en relación a alteraciones del sueño (1, 2).

Importante es el estudio de Guillemín en 1986 donde observa un número importante de pacientes con antecedente de SAHOS asociado a alteraciones en la forma de la base del cráneo y retrognatismo (3).

En similar época, se observó que muchos pacientes con diagnóstico de SAOS en los que se planteaba cirugías nasales o de tejidos blandos a nivel de amígdalas o uvulofaringoplastia no tuvieron buenos resultados y la necesidad de buscar nuevas alternativas terapéuticas (4). Con estos resultados se pensó que el esqueleto debía jugar un papel importante y es así que a través de las cefalometrías, se pudo ver que pacientes con pobres resultados con los tratamientos antes descritos tenían asociados además, anomalías del macizo facial principalmente a nivel basi craneal y en la posición máxilo-mandibular, caracterizada por una posición más posterior de estas (5). De ahí que en los 90 se planteó la necesidad de un estudio más amplio y se propongan distintas maniobras terapéuticas quirúrgica según las características del trastorno obstructivo (6). Se publican también las técnicas quirúrgicas propuestas para las anomalías de forma craneofaciales, de manera de modificar la posición máxilo-mandibular y por consiguiente lograr cambios a nivel del diámetro de la vía aérea (7).

## ANATOMÍA DE LA VÍA AÉREA SUPERIOR

Al analizar las relaciones entre el esqueleto facial y la vía aérea en relación a su diámetro y permeabilidad de ésta, es útil revisar las características de la musculatura que se inserta en el macizo facial hacia la región faríngea. Revisaremos desde cefálico a caudal.

Recordemos que el límite entre boca y faringe está dado por el velo del paladar, estructura anatómica muy importante en la función de la orofaringe.

En su estructura muscular, el músculo palatoestafilino o pilar anterior del velo, cumple una función muy importante, pues está en directa relación con la base de la lengua, formando un verdadero anillo de suspensión de manera que al contraerse, eleva la base lengua, evitando que ésta se colapse o genere una ptosis lingual hacia la pared posterior de la faringe. Esto previene cuadros obstructivos en la vía aérea superior, efecto patológico que se observa en las fisuras velo palatinas como lo desarrollaremos después (8, 9).

Hacia dorsal encontramos la faringe y sus músculos constrictor superior medio e inferior. En relación a la región facial es de especial importancia el superior y medio pues su aponeurosis se organiza en el ligamento ptérgico mandibular. La inserción de este último va desde la apófisis pterigoides a la línea oblicua interna mandibular en relación al triángulo retromolar (10, 11) (Figura 1).

Es lógico pensar entonces que en pacientes con malformaciones o deformidades faciales en que existe una retrusión maxilar y mandibular, este ligamento estará también en una posición más posterior afectando la musculatura que le da sostén, disminuyendo como consecuencia el diámetro de la vía aérea.

Hacia caudal observamos el piso de boca con su estructura muscular. Es importante conocer las relaciones de ésta y la mandíbula, pues permite comprender la directa relación de esta última con la vía aérea superior. En él observaremos el músculo geniogloso, importante músculo lingual insertado en las apófisis geni, estableciendo una relación directa entre posición mandibular y posición lingual. Mismo efecto se observa en el músculo genihioides que permite relacionar a la mandíbula con el hueso hioides y a ésta con la lengua a través del músculo hiogloso.

Hacia caudal en relación al mentón en su borde basilar, se suma el músculo digástrico, que relaciona el mentón, hueso hioides y región cervical, estableciendo una relación más amplia entre esqueleto facial y cervical, y sus asociaciones con la lengua y vía aérea superior (12).

Como podemos observar y concluir, existe una estrecha relación anatómica entre el esqueleto facial y la vía aérea superior, formando un complejo osteomuscular en que los huesos del macizo facial son el sostén para ésta y como los cambios de posición de los tejidos duros faciales generan modificaciones principalmente en su diámetro y permeabilidad.

## MALFORMACIONES CRANEOFACIALES

Cuando nos referimos a las malformaciones faciales, se trata de alteraciones de la anatomía facial derivada de trastornos en la formación y/o desarrollo de los diferentes tejidos. Estos ocurren durante la vida intrauterina y que se reflejan en alteraciones anatómicas post natales por déficit de tejidos esqueléticos, blandos o por alteraciones en la fusión de los procesos faciales (13, 14).

De las malformaciones faciales, las más comunes son las fisuras faciales y de ellas la que mayor relación tiene con cuadros de apneas obstructivas, son las fisuras que afectan el velo del paladar.

Al no existir unión del velo del paladar en la línea media, se produce ausencia de este anillo de suspensión de la base lingual, generando una ptosis lingual hacia la pared posterior de la faringe generando cuadros de apnea que se agravan durante el sueño (Figura 2).

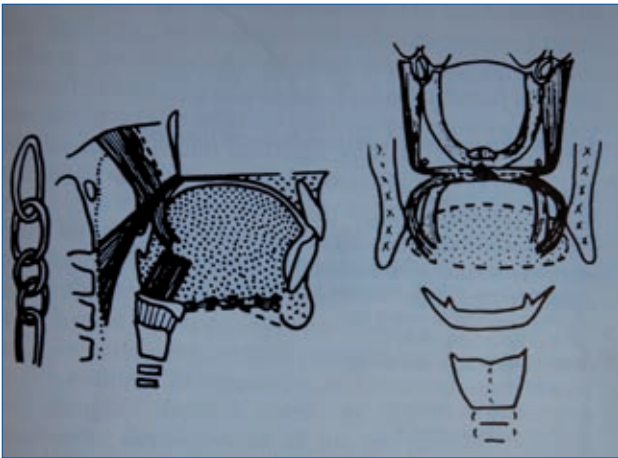


Figura 1. Esquema con la participación de los anillos musculares velopalatinos y orofaríngeos en la suspensión o tracción superior de la base lingual y en la mantención del diámetro de la vía aérea (8, 9).

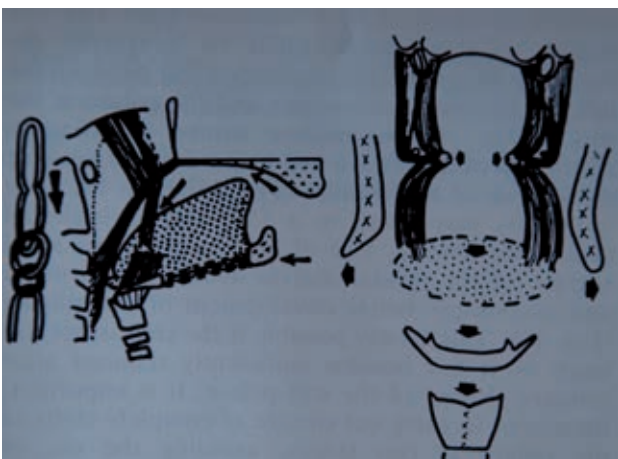


Figura 2. Esquema muestra la falta de unión del anillo muscular superior por fisura velo palatina y la ausencia de suspensión lingual en su base, con la ptosis de esta hacia la faringe (8, 9).

Otras malformaciones que se asocian a alteraciones del sueño son las que afectan el desarrollo mandibular, generando un marcado retrognatismo por hipoplasia mandibular, con el consecuente colapso de la vía aérea superior por retrusión de las inserciones musculares.

Estos paciente requieren de especial precaución pues en su mayoría presentan apneas severas al nacer que deben ser manejadas como manobra de urgencia, habitualmente mediante intubación o traqueostomía y en casos menos severos, éstas se expresan durante el sueño.

Los cuadros patológicos más característicos son el síndrome Pierre Robin y el síndrome de Treacher Collins.

El síndrome de Pierre Robin se caracteriza por una marcada hipoplasia mandibular que se expresa con un severo retrognatismo, fisura velo palatina y Glosoptosis. Estos tres signos clínicos contribuyen en forma directa al colapso de la vía aérea por la retro posición de las inserciones musculares y ptosis lingual (8, 9) (Figura 3).

En casos no tan severos es posible que el niño pueda ventilar adecuadamente, sin embargo tienden a presentar episodios de apnea al dormir, por lo que requieren vigilancia e instaurar medidas terapéuticas a la brevedad, en casos severos esta apnea puede ser en vigilia requiriendo intubación o traqueostomía de urgencia.

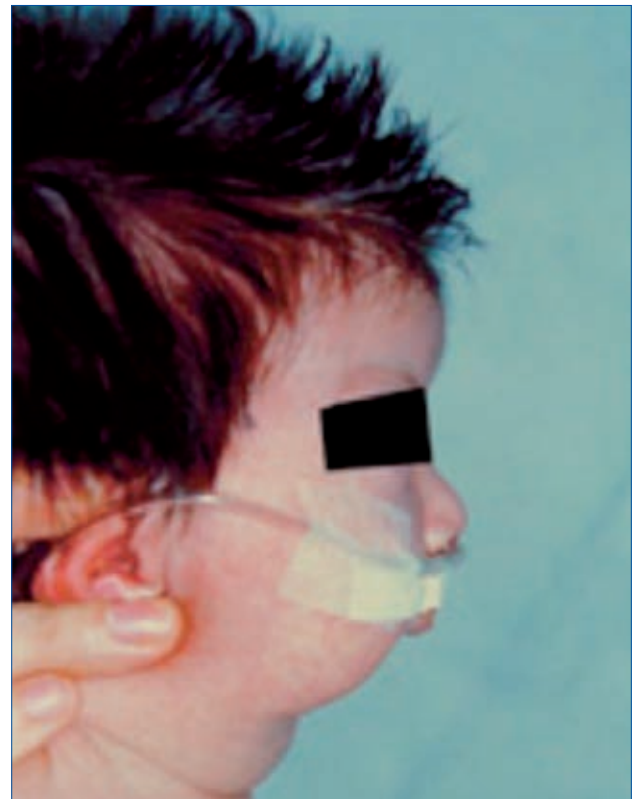


Figura 3. Fotografía de perfil de un Síndrome de Pierre Robin. Nótese el marcado retrognatismo de ésta malformación (15).

El síndrome de Treacher Collins posee un mayor compromiso malformativo de distintos órganos faciales, desarrollando también trastornos de apnea y patologías del sueño debido a su marcado retrognatismo, que como ya sabemos contribuye directamente a una disminución del diámetro vía aérea y a cuadros de apneas del sueño. Algunos casos también presentan fisura velo palatina generando un cuadro fisiopatológico similar al anteriormente descrito (16).

### DEFORMIDADES CRANEOFACIALES

Cuando nos referimos a las deformidades faciales, son pacientes que poseen todas sus estructuras faciales normales al nacer, pero por causas ambientales o genéticas estas estructuras faciales se deforman a medida que el individuo crece y se desarrolla, generando alteraciones anatómicas de forma.

Para entender este efecto es útil recordar elementos asociados en el crecimiento y desarrollo cráneo facial.

La base craneal es de un componente cartilaginosa que responde a un patrón genético de osificación, por otro lado, la calota craneal y casi la totalidad del esqueleto facial corresponde a un tejido de osificación membranosa. Esta tiene la característica que responde activamente a las fuerzas funcionales y a la interacción con tejidos asociados (13, 14). La calota craneal responde activamente a la tensión provocada por el crecimiento encefálico a temprana edad, al igual que sucede con la fosa orbitaria.

La región nasal por su parte responde activamente a los estímulos respiratorios por las turbulencias que genera el aire por las fosas nasales. Este estímulo también está presente en el desarrollo del maxilar, sumándose la posición lingual que estimula el crecimiento de éste durante la deglución.

A nivel de la mandíbula el estímulo de succión es importante en las primeras etapas de la vida y también recibe el estímulo lingual en la deglución y el desarrollo de las piezas dentarias (Figura 4).

La deformidad facial comúnmente relacionada con trastornos del sueño es el retrognatismo o los también denominados pacientes clase II dento esqueléticos.

Sus principales características clínicas son ser dolicocefalos, con un aspecto de cara larga, con falta de desarrollo anteroposterior y transversal del maxilar, con un exceso de crecimiento vertical de este mismo, que se muestra en el examen clínico como un aumento de la exposición gingival del paciente, signo clínico que se expresa mayormente durante la sonrisa.

La mandíbula se presenta claramente retruida con respecto al esqueleto facial y maxilar, con un aplanamiento del surco mentolabial y una pobre proyección del mentón. Son pacientes que se definen durante el crecimiento con un vector rotacional posterior (17) (Figuras 5 y 6).

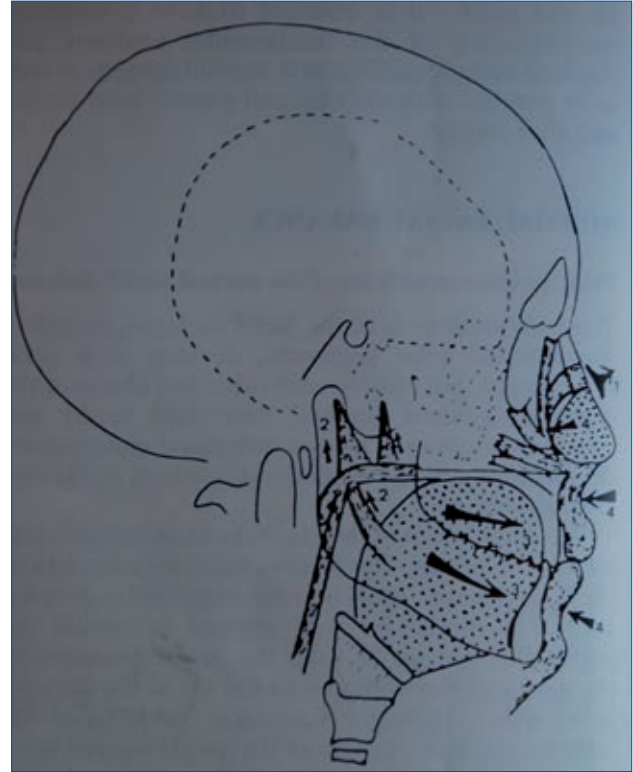


Figura 4. Esquema con la participación de la musculatura en el desarrollo facial. El punto 3 muestra la activa participación lingual en el crecimiento del maxilar y mandibular (8, 9).

Estas características pueden estar ligadas a información genética, pero el estímulo ambiental es muy importante ya sea en la aparición o el agravamiento de esta deformidad.

Como ya se explicó, estímulos fundamentales en el crecimiento facial son la respiración y la acción lingual, las que estimulan al hueso membranoso en su crecimiento.

En estos pacientes a veces se suma el ser respiradores bucales, por lo que el estímulo del aire a nivel del tercio medio es pobre. Esta misma alteración respiratoria genera que los pacientes tengan una lengua descendida por lo que esta no estimula al maxilar en su crecimiento anterior ni transversal, quedando un maxilar pequeño, retruido y estrecho. A la vez esta lengua descendida favorece el crecimiento rotacional posterior mandibular, contribuyendo aún más a su retrusión.

Si recordamos lo descrito en anatomía, esta deformidad favorece directamente una disminución del diámetro de la vía aérea superior, pues al estar el maxilar y la mandíbula en posición posterior, las inserciones de musculatura lingual, hueso hioides y la faringe, también están en posición más retruida.

Si asociamos además que durante el sueño se suma una relajación muscular, entonces estos pacientes poseen una directa predisposición a desarrollar una apnea del sueño obstructiva.

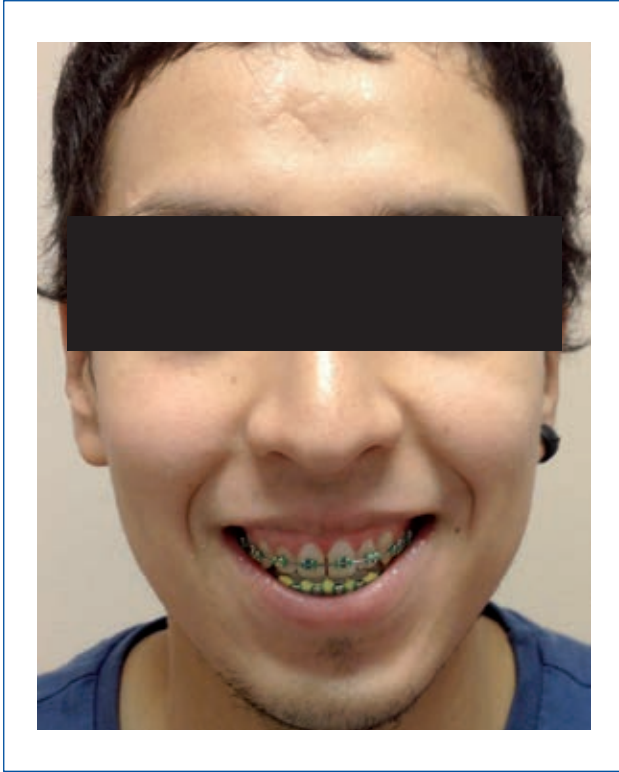


Figura 5. Fotografía frontal de paciente con retrognatismo y su marcado crecimiento vertical del maxilar superior.

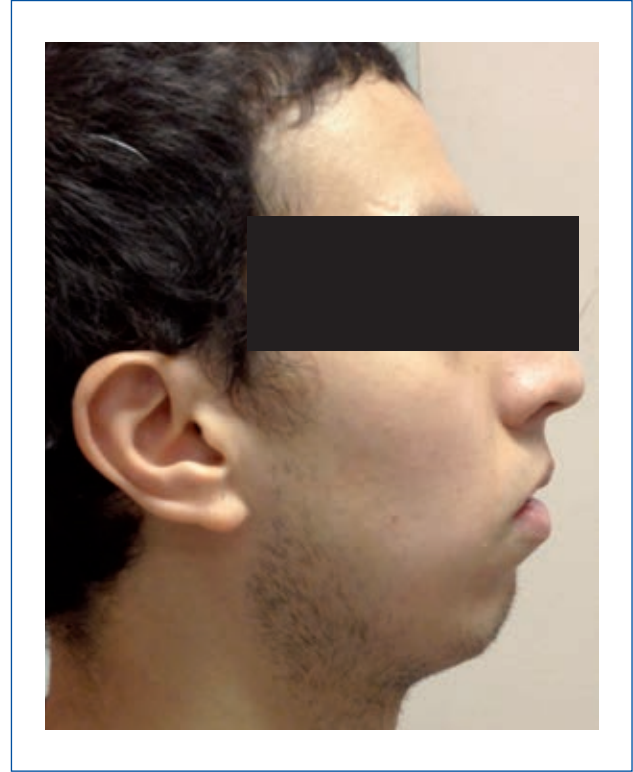


Figura 6. Fotografía de perfil de paciente con retrognatismo y su evidente falta de desarrollo y proyección mandibular.



Figura 7. Telerradiografía de perfil de un paciente con retrognatismo asociado a una estrecha dimensión de la vía aérea superior.

#### MÉTODOS DE ESTUDIO

En las malformaciones faciales, habitualmente la información es entregada por el gineco-obstetra o ecografista, pues estas pueden ser detectadas a través del control ecográfico de la madre embarazada, de manera de prevenir una urgencia ocasionada por una apnea severa al nacer. De no ser así, siempre son pacientes que requieren un control o monitoreo especial por el riesgo potencial de tener episodios de apnea durante el sueño.

En relación a paciente con deformidades, en su mayoría son evaluados en la adolescencia o vida adulta. Su motivo habitual de consulta está asociado a su aspecto facial, alteraciones en la oclusión dentaria, dificultades respiratorias o porque claramente ya describen ciertos trastornos en el sueño. En los primeros, a pesar de que la alteración del sueño no es el motivo de consulta, en la entrevista habitualmente están presentes episodios de ronquidos o despertares múltiples.

En los casos con trastornos del sueño, el paciente o su pareja describen claramente episodios de ronquidos, múltiples despertares nocturnos y la sensación que el sueño ya no es reparador.

Para estos pacientes, el estudio se complementa con un polisomno-





Figura 10. Síndrome de Pierre Robin tratado con distractor osteogénico mandibular (15).

culatura faríngea. Asociado a esto en pacientes con fisura velo palatina se realiza la veloplastia alrededor de los 6 meses de vida, de manera de recuperar la función de este importante esfínter (20, 21) (Figura 10).

En pacientes en crecimiento en que uno observa una predisposición a una deformidad retrognática o clase II, lo primero será evaluar las características faciales de familiares directos como antecedente de transmisión genética. Importante también será evaluar malos hábitos y disfunciones, como respiración bucal, interposición de dedo u otros que alteren el desarrollo facial de manera de controlar estos factores de riesgo.

En estas etapas, la evaluación ortodóncica es fundamental, pues se podrá aprovechar el potencial de crecimiento de manera de corregir algunas deformidades mínimas o por lo menos disminuir su severidad y prepararlo para un tratamiento quirúrgico posterior.

En relación a pacientes adultos con deformidad retrognática y que relatan o se ha objetivado mediante polisomnograma un SAHOS, el tratamiento propuesto es siempre quirúrgico, sin embargo a pesar de la necesidad, algunos optan por maniobras más conservadoras.

Para ellos, la alternativa que se plantea es la utilización de CPAP y otra opción son los planos de reposicionamiento mandibular. Estos últimos consisten en aparatos acrílicos adaptados a las piezas dentarias superiores y con una superficie inferior que al ocluir, el paciente desplaza su mandíbula hacia adelante proyectándola, lo que favorecerá una tracción muscular y un aumento del diámetro de vía aérea durante el sueño. Los resultados de este tipo de tratamientos son discutidos pues habitualmente a largo plazo el paciente continua con su dificultad para dormir. Sin embargo, el tratamiento más etiológico, consiste en corregir en forma quirúrgica la posición anómala de los maxilares mediante osteotomías, dicho procedimiento se denomina cirugía ortognática.

Los pasos habituales de este tratamiento son en primer lugar, la terapia ortodóncica. En esta, el ortodoncista reordena las piezas dentarias pensando en la cirugía, con el objetivo de que cuando uno reposicione los maxilares se genere una oclusión estable y fisiológica, equilibrio que será transmitido a las estructuras óseas asegurando los resultados en el tiempo.

Posterior a este tratamiento uno planifica la cirugía. Esto se realiza mediante una cefalometría de perfil en una telerradiografía de cráneo y cara, de manera de objetivar la posición del maxilar y la mandíbula con respecto a la base del cráneo, la relación entre ellas mismas y las características del tejido blando relacionado.

En este estudio también se planifica la modificación de posición del maxilar y la mandíbula necesaria para el paciente y sus implicancias en los tejidos blandos asociados.

La cirugía propiamente tal, consiste en realizar osteotomías a nivel del maxilar superior con el objetivo de reposicionarlo. En la deformidad retrognática el maxilar tiende a tener un crecimiento excesivo en sentido vertical asociado a veces a déficit en su crecimiento anterior, por lo que los movimientos quirúrgicos habituales de este serán de avance y ascenso.

Con respecto a la mandíbula que está retruida, las osteotomías quirúrgicas buscarán lograr un avance de manera de logra una tracción muscular que provoque cambios a nivel de la vía aérea superior y de la posición lingual.

El mentón que también está retruido requiere una osteotomía que se denominada genioplastia u mentoplastia de avance. Esta debe tener la precaución de estar diseñada por sobre la apófisis geni de manera que su avance genere una tracción de la musculatura

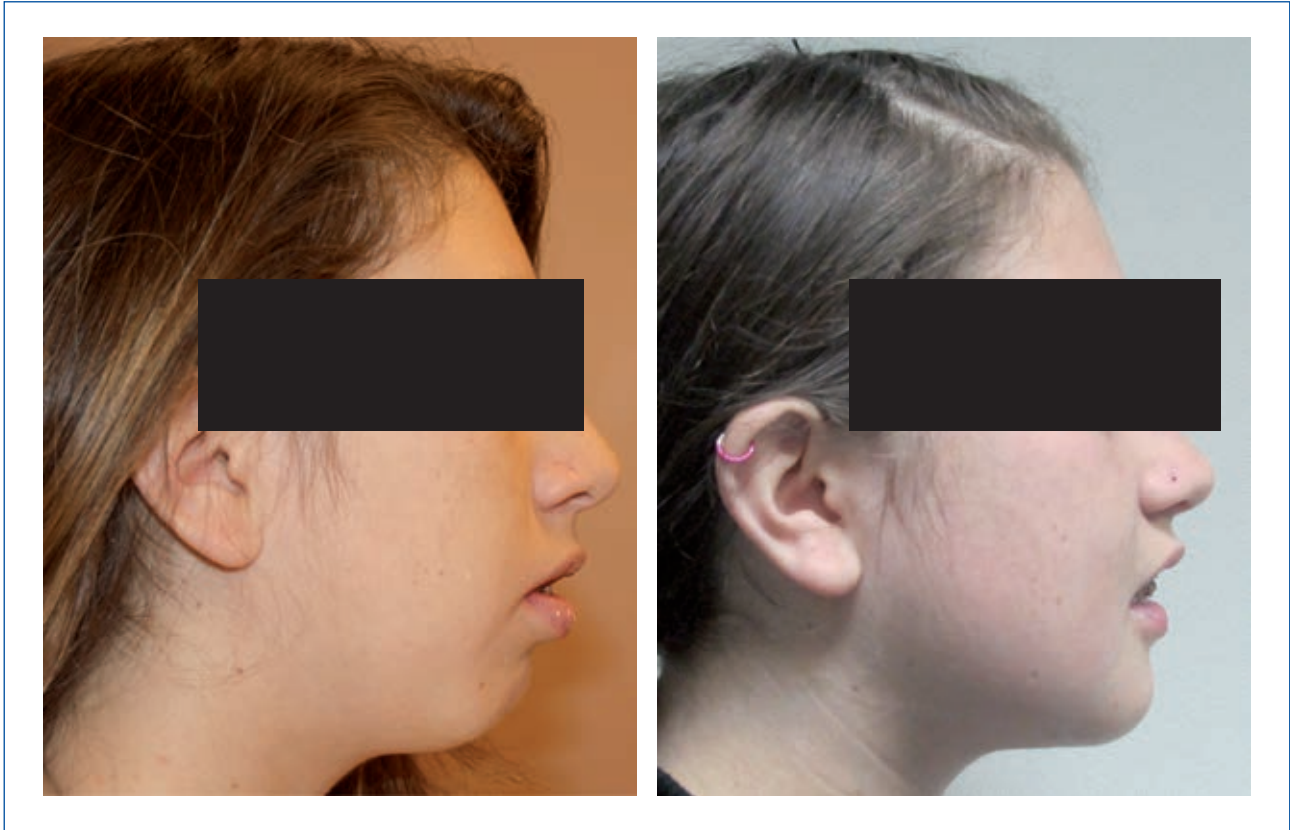


Figura 11. Paciente con retrognatismo en sus fotografías de perfil pre operatorias y post cirugía ortognática de avance bi maxilar.

del geniogloso y geniohideo provocando un avance de lingual y del hueso hioides (22).  
El control clínico post operatorio contempla el control de la oclusión

dentaria planificada, nuevas telerradiografías para chequear los cambios esqueléticos realizados y polisomnograma para evaluar resultados y variaciones en la calidad sueño (Figura 11).

## REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

1. Valero a, alroy g. Hypoventilation in acquired micrognathia. Arch Intern Med. 1965 Mar;115:307-10.
2. Coccagna G, di Donato G, Verucchi P, Cirignotta F, Mantovani M, Lugaresi E. Hypersomnia with periodic apneas in acquired micrognathia. A bird-like face syndrome. Arch Neurol. 1976 Nov;33(11):769-76.
3. Jamieson A, Guilleminault C, Partinen M, Quera-Salva MA. Obstructive sleep apneic patients have craniomandibular abnormalities. Sleep. 1986 Dec;9(4):469-77.
4. Riley RW, Powell N, Guilleminault C. Current surgical concepts for treating obstructive sleep apnea syndrome. J Oral Maxillofac Surg. 1987 Feb;45(2):149-57.
5. Lowe AA, Santamaria JD, Fleetham JA, Price C. Facial morphology and obstructive sleep apnea. Am J Orthod Dentofacial Orthop. 1986 Dec;90(6):484-91.
6. Riley RW, Powell NB, Guilleminault C. Maxillofacial surgery and nasal CPAP. A comparison of treatment for obstructive sleep apnea syndrome. Chest. 1990 Dec;98(6):1421-5.
7. Riley RW, Powell NB, Guilleminault C. Obstructive sleep apnea syndrome: a surgical protocol for dynamic upper airway reconstruction. J Oral Maxillofac Surg. 1993 Jul;51(7):742-7; discussion 748-9.
8. Markus AF, Delaire J, Smith WP. Facial balance in cleft lip and palate. I. Normal development and cleft palate. Br J Oral Maxillofac Surg. 1992



Oct;30(5):287-95. Review.

9. Markus AF, Delaire J, Smith WP. Facial balance in cleft lip and palate. II. Cleft lip and palate and secondary deformities. Br J Oral Maxillofac Surg. 1992 Oct;30(5):296-304. Review.

10. Ruvière, H.Delmas, A. Anatomía Humana. Tomo 1. 11ª edición, Masson. Pags.161 a 214.

11. Rohen, J. Yocochi, C. Atlas de anatomía humana. 4ª edición. Harcourt Brace. 1998.

12. Testut, L. Jacob, O. Anatomía topográfica de cabeza y cuello. Tratado de Anatomía topográfica. Tomo 1. Salvat Editores. 1961.

13. Montenegro, M.A. Histología y embriología del sistema estomatognático. Universidad de Chile. 1ª edición. 1986.

14. Langman. Embriología de la cabeza y el cuello. Embriología Médica. 11ª edición. Wolters Kluwer. 2010. Pag. 267 a 290.

15. Morovic, C. Manejo actual del síndrome de Pierre Robin. Rev. Chil. Pediatr. 2004. 75 (1); 36-42.

16. Gorlin, R. Síndromes de la cabeza y el cuello. Ed. Toray.1978. Pag. 71 a 77. 221 a 224.

17. Enlow, D. Anomalías, síndromes y desarrollos defórmicos. Crecimiento

Maxilofacial. 3ª edición. McGraww-Hill. 1990. Pag. 342-350.

18. Delaire J, Schendel SA, Tulasne JF. An architectural and structural craniofacial analysis: a new lateral cephalometric analysis. Oral Surg Oral Med Oral Pathol. 1981 Sep;52(3):226-38.

19. Arnett GW, Jelic JS, Kim J, Cummings DR, Beress A, Worley CM Jr, et al. Soft tissue cephalometric analysis: diagnosis and treatment planning of dentofacial deformity. Am J Orthod Dentofacial Orthop. 1999 Sep;116(3):239-53.

20. Rodríguez JC, Dogliotti P. Mandibular distraction in glossoptosis-micrognathic association: preliminary report. J Craniofac Surg. 1998 Mar;9(2):127-9.

21. Delaire J. Reconstruction of the uvula and posterior parts of congenital cleft palates. Ann Chir Plast. 1972;17(2):99-105.

22. Epker, B. Dentofacial Deformities. Parte 1 y 2. 1ª edición. Mosby. 1980. Pag. 3-368.

Los autores declaran no tener conflictos de interés, con relación a este artículo.

## Laboratorio Dental Beraudent trae a Chile Laser Cusing, la tecnología Laser que cambiará las restauraciones en metal - porcelana



- Escaneo 3D
- Diseño digital
- Ajuste microscopico
- Metal Cromo Cobalto y titanio sinterizado por Laser
- Metal Hipoalergénico
- Casquetes
- Puentes de hasta 14 piezas
- Bases Metálicas
- Pilares y estructuras de implante
- Barras de implante



Zirconio CAD CAM para prótesis fija e implantes - Metal CAD CAM - Implantes - Ortodoncia - Empress - Cerómero Valplast - Planos Duro Blando y Protectore Bucal Alemanes - Anti Ronquidos - Cubetas de Blanqueamiento por Ozono  
 Monjitas 527 Of. 901, Santiago - Mesa Central 2963 6320 - info@beraudent.cl  
 www.beraudent.cl - www.zirconio.cl