



## Caso clínico

# Fusión congénita de la mandíbula con el maxilar y complejo cigomático, revisión de la literatura. Reporte de un caso

Mariana Paulina Rodríguez-Vargas<sup>\*a</sup>, Rubí López-Fernández<sup>b</sup>, Jorge Téllez-Rodríguez<sup>b</sup>, Miguel Ángel Rodríguez-Weber<sup>c</sup>

<sup>a</sup>Residente del segundo año de Estomatología Pediátrica, Instituto Nacional de Pediatría, Ciudad de México, México

<sup>b</sup>Departamento de Neonatología, Instituto Nacional de Pediatría, Ciudad de México, México

<sup>c</sup>Departamento de Estomatología Pediátrica-Cirugía Maxilofacial, Instituto Nacional de Pediatría, Ciudad de México, México.

### INFORMACIÓN DEL ARTÍCULO

Historia del artículo:

Recibido el 11 de febrero de 2019

Aceptado el 6 de mayo de 2019

Palabras clave:

Signatía, fusión ósea, complicaciones, corrección quirúrgica.

Keywords:

Syngnathia, bone fusion, complications, surgical correction.

### R E S U M E N

La signatía es una rara malformación congénita en la que se encuentra una fusión ósea del maxilar con la mandíbula. Puede ser unilateral o completa y se caracteriza por la incapacidad de abrir la boca del recién nacido. Esta puede clasificarse de acuerdo con su presentación clínica. Las complicaciones de esta anomalía pueden ser muy graves: incompatibilidad con la vida, incapacidad de proteger la vía aérea, dificultades para la alimentación, así como alteraciones en el crecimiento. Se han referido casos con distintos abordajes, por lo que el protocolo terapéutico-quirúrgico estará dado según las particularidades de cada individuo. En el presente caso se hace referencia de un lactante femenino que se presentó con fusión del complejo cigomático-maxilar con la mandíbula unilateral, el abordaje y seguimiento.

### Congenital fusion of the mandible with the maxilla and the zygomatic complex, literature review. A case report

### A B S T R A C T

Syngnathia is a rare congenital malformation in which a fusion of the mandible with the maxilla is found, it can be unilateral or complete and is characterized by the inability to open the mouth of the newborn, this can be classified according to its clinical presentation. The complications of this anomaly can be inability to protect the airway, difficulties for feeding, as well as alterations in growth. There have referred cases with different approaches, thus the therapeutic-surgical protocol will be given according to the particularities of each individual. In the present case reference is made of female infant with unilateral maxillo-mandibular-zygomatic fusion, diagnosis and follow-up.

\*Autor para correspondencia:

Correo electrónico: [rodriguezvargas@gmail.com](mailto:rodriguezvargas@gmail.com) (Mariana Paulina Rodríguez Vargas).

DOI: [10.20986/recom.2019.1054/2019](https://doi.org/10.20986/recom.2019.1054/2019)

1130-0558/© 2019 SECOM. Publicado por Inspira Network. Este es un artículo Open Access bajo la licencia CC BY-NC-ND (<http://creativecommons.org/licenses/by-nc-nd/4.0/>).

## INTRODUCCIÓN

La fusión congénita de la mandíbula puede estar comprendida de tejido blando (sinequia) u óseo (signatia). Es el término generalmente utilizado cuando existe fusión entre la mandíbula y el maxilar, la cual puede localizarse en la línea media o lateralmente, y presentarse de manera unilateral o bilateral. Cuando existe la fusión con otros huesos puede nombrarse sinostosis<sup>1</sup>.

La signatia es un raro desorden del cual solo 25 casos habían sido reportados desde 1936 hasta el año 2004<sup>2</sup>, y un reporte de 44 casos hasta 2012<sup>3</sup>.

Las causas de la fusión ósea congénita no se encuentran bien dilucidadas, sin embargo, se han propuesto la persistencia de la membrana bucofaríngea, constricción de bandas amnióticas en la región del primer arco faríngeo en desarrollo, daños ambientales y consumo de drogas<sup>4</sup>.

La signatia puede ser encontrada de manera aislada, aunque puede aparecer en síndromes tales como: Van der Woude, hipogenesia oromandibular y extremidades, hendidura palatina y en asociación con otros defectos o anomalías<sup>5</sup>. Se han reportado casos donde los padres presentan consanguinidad<sup>5</sup>.

## CASO CLÍNICO

Paciente femenino conocido a los 14 días de vida extrauterina. Al interrogatorio se niegan datos relevantes para el diagnóstico, teratógenos o toxicomanía. Nació después de 39 semanas de gestación por vía abdominal; lloró y respiró al nacer.

Ambos padres, sanos, niegan consanguinidad.

Se percataron de fusión de encías de lado derecho al intentar iniciar alimentación (Figura 1). Tomaron tomografía axial computarizada donde reportó fusión de la mandíbula con el maxilar. Durante su estancia en el hospital de referencia permaneció en ayuno durante 4 días y colocaron sonda orogástrica e iniciaron nutrición enteral.

Se ingresó al servicio de Neonatología, donde se mantuvo sin datos de dificultad respiratoria con saturaciones por encima del 90 %, con adecuada tolerancia a la alimentación con sonda orogástrica.

Se realizó reconstrucción tridimensional de tomografía axial computarizada (Figura 2) y estereolitografía (Figura 3) donde se observó signatia tipo 2a según la clasificación de

Laster, la cual involucra fusión ósea de la mandíbula con el complejo cigomático malar del lado derecho causando micrognatia, sin afección que provoque anquilosis del cóndilo mandibular.

Se decidió aplazar procedimiento quirúrgico de corrección de signatia, esperando que la paciente se encontrara en condiciones ideales (ganancia ponderal y mayor edad) debido a que el potencial osteogénico es mayor, pudiendo existir recurrencia de la fusión ósea o de tejidos blandos, además de riesgo de fractura mandibular y complicaciones de vía aérea.

A los 19 días de vida se realizó gastrostomía tipo Stamm con intubación nasotraqueal con fibrobroncoscopia; la paciente cumplió doce días de estancia intrahospitalaria en el servicio de Neonatología. Se capacitó a la madre para el correcto uso de la gastrostomía y se decidió egreso para seguimiento por la consulta externa de los servicios tratantes.

La paciente es examinada en adecuadas condiciones a los dos meses de edad.

A los cuatro meses de edad se presentó paciente con obstrucción de vía respiratoria baja y cuadro infeccioso respiratorio, saturación baja, se integró diagnóstico de bronquiolitis. Cumplió una estancia intrahospitalaria de ocho días con manejo y se egresó.

Ingresó al día siguiente con diagnóstico de neumonía asociada a los cuidados de la salud y choque séptico de foco pulmonar. Se realizó traqueostomía de urgencia. Secundario a evento de paro cardiaco presentó datos de coagulación intravascular diseminada con síndrome compartimental abdominal; se decidió realizar de urgencia laparotomía + colocación de bolsa de Bogotá, encontrándose con datos de fallo orgánico múltiple (renal, cardiovascular, hematológica). Presentó choque mixto sin respuesta a maniobras de reanimación, por lo que fallece a los 4 meses de edad.

## DISCUSIÓN

La signatia es una anomalía estructural de rara aparición cuyas causas son inciertas. Esta condición se ha relacionado con agentes teratógenos, trauma, persistencia de la membrana bucofaríngea, constricción por bandas amnióticas, consumo de drogas durante el embarazo y consanguinidad de los padres. En el presente caso, al interrogatorio se negaron toxicomanías y traumatismos durante la gestación; no se descartó consanguinidad. De relevancia al interrogatorio se reportó que en el primer trimestre hubo desprendimiento de placenta, del que fue tratada.



Figura 1. Fusión de los rebordes alveolares.

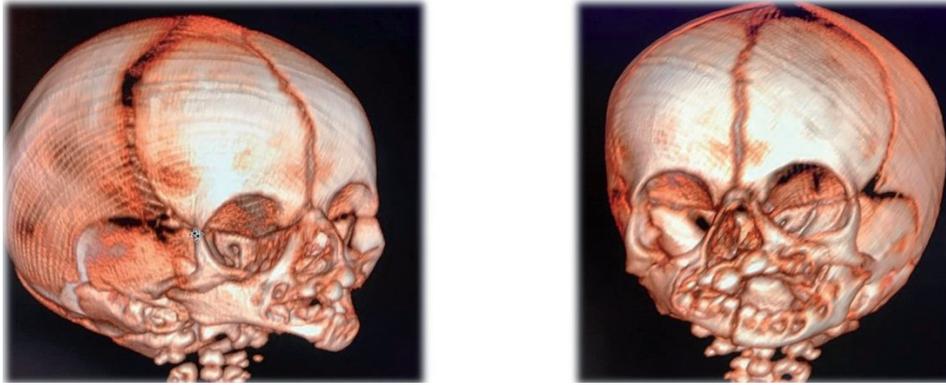


Figura 2. Reconstrucción tridimensional de la tomografía.

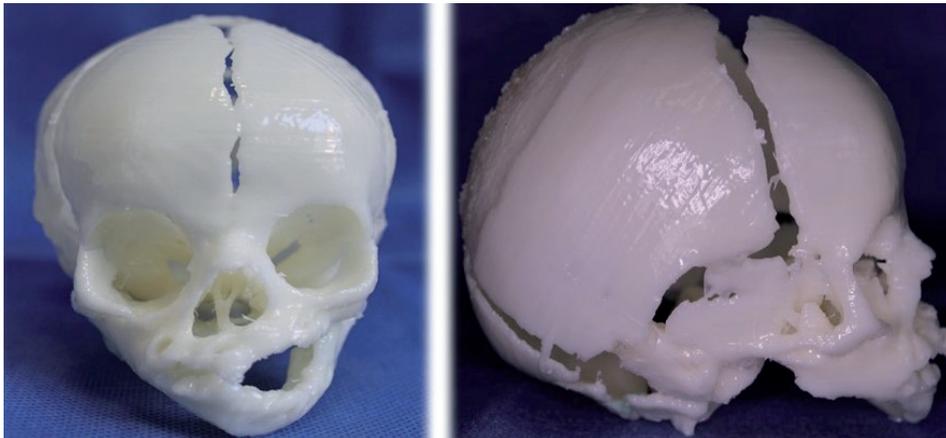


Figura 3. Estereolitografía.

La signatia es clasificada según las estructuras comprometidas. Laster y cols. propusieron una clasificación para la signatia en cuatro tipos:

- Tipo 1a: signatia anterior simple, caracterizada por fusión solo de los procesos alveolares.
- Tipo 1b: signatia compleja anterior caracterizada por fusión ósea de los procesos alveolares y asociada con otras malformaciones en región de cabeza y cuello.
- Tipo 2a: signatia simple mandíbulo-cigomática.
- Tipo 2b: signatia compleja mandíbulo-cigomática, además asociada con hendidura palatina y/o anquilosis de la articulación temporomandibular<sup>2,6</sup>.

Dowson y cols. propusieron la siguiente clasificación para la signatia<sup>7</sup>:

- Tipo 1: signatia simple sin anomalías congénitas en cabeza y cuello.
- Tipo 2: signatia compleja, con subgrupo:
  - Tipo 2a: signatia con aglosia.
  - Tipo 2b: signatia con agenesia o hipoplasia de la mandíbula.

En el caso se refiere una signatia que involucra fusión ósea de la mandíbula con el complejo cigomático malar, que es extremadamente rara, puesto que en la literatura, según Rough, se han reportado menos de diez casos<sup>8</sup>.

La fusión ósea congénita puede ser clínicamente reconocida al nacimiento; los pacientes con esta anomalía generalmente presentan dificultades en la protección y permeabilidad de la vía aérea, así como para la alimentación.

El diagnóstico puede ser confirmado a través de radiografía o tomografía axial computarizada<sup>5</sup>.

Las complicaciones asociadas con la fusión ósea en la región facial llegan a comprometer la integridad del paciente debido a que son frecuentes las dificultades en el mantenimiento y protección de la vía aérea, así como en la alimentación. Se ven también comprometidos el crecimiento y desarrollo facial, motivo por el cual se decide la realización de gastrostomía y posteriormente traqueostomía. Los pacientes reciben alimentación generalmente por sonda nasogástrica; si esta no es adecuada, puede condicionar desnutrición o restricción en el crecimiento y disminución en la motilidad de la musculatura del sistema digestivo. El reflujo gastroesofágico es común en neonatos con incremento del riesgo de aspiración.

En el mismo tenor se presenta como reto anestésico, ya que se trata de vía aérea difícil que requerirá de técnicas especializadas como la intubación guiada por fibroscopía.

Algunos autores recomiendan que la intervención quirúrgica deba llevarse a cabo de manera temprana con el objetivo de disminuir la incidencia de reflujo gastroesofágico, regurgitación y aspiración, además de evitar la anquilosis de la articulación temporomandibular, deficiencias en el crecimiento y deformidades faciales<sup>9</sup>.

En la separación de la fusión ósea Rahul ha recomendado la colocación de una hoja de Silastic<sup>®2</sup> o interposición de gases con el fin de evitar la recurrencia. Se ha reportado la colocación de matriz dérmica acelular después de la osteotomía correctiva, uso

Tabla I. Casos referidos en la literatura consultada

Autor	Edad	Sexo	País	Clasificación	Tratamiento	Seguimiento
Subramanian y cols. (2010)	9 meses <sup>1</sup>	Femenino	India	Fusión maxilomandibular bilateral	Corrección quirúrgica al año de edad	Seis meses
Subramanian y cols. (2010)	3 meses <sup>1</sup>	Masculino	India	Fusión maxilomandibular derecha y fusión de la ATM	Corrección quirúrgica a los 10 meses. Traqueostomía	Un año
Subramanian y cols. (2010)	2 años <sup>1</sup>	Masculino	India	Fusión maxilomandibular bilateral	Se postpuso corrección	No se refiere
Subramanian y cols. (2010)	2 años <sup>1</sup>	Masculino	India	Fusión maxilomandibular bilateral	Deceso, septicemia por aspiración	No se refiere
Fallah y cols. (2010)	6 meses <sup>2</sup>	Femenino	Irán	Fusión cigomático-mandibular	Corrección quirúrgica	Deceso dos meses después por neumonía por aspiración
Sarin y cols. (2017)	1 día <sup>3</sup>	Femenino	Nueva Delhi	Fusión maxilomandibular y ATM izquierda. Hendidura palatina derecha	Corrección quirúrgica y gastrostomía	Deceso a los 42 días por sepsis por peritonitis
Mir y cols. (2006)	2 días <sup>4</sup>	Masculino	India	Fusión maxilomandibular bilateral	Corrección quirúrgica a los 12 días	Deceso a los tres meses
Hegab y cols. (2012)	4 meses <sup>5</sup>	Femenino	Egipto	Fusión cigomático- mandibular bilateral	Dos procedimientos de corrección con fractura de los ángulos mandibulares y recidiva	Vista a los 7 años, nuevo procedimiento y deceso
Hegab y cols. (2012)	3 meses <sup>5</sup>	Masculino	Egipto	Fusión maxilomandibular derecha	Dos procedimientos correctivos	3 meses. Recidiva
Hegab y cols. (2012)	3 años <sup>5</sup>	Masculino	Egipto	Fusión cigomático- mandibular derecha y maxilomandibular izquierda	Corrección quirúrgica	Un año
Villanueva y cols. (2009)	Al nacimiento <sup>6</sup>	Femenino	México	Fusión completa de maxilar, mandíbula y cigomáticos	Traqueostomía	Deceso a los 3 meses por obstrucción aérea
Laster y cols. (2001)	1 día <sup>7</sup>	Masculino	Israel	Fusión cigomático- mandibular bilateral y paladar hendido	Traqueostomía, gastrostomía y corrección quirúrgica de la fusión	No se refiere
El-Hakim y cols. (2010)	2 años <sup>8</sup>	Masculino	Arabia Saudita	Fusión maxilo-cigomático-mandibular bilateral	Dos procedimientos correctivos	Más de un año con recidiva
Halli y cols. (2010)	8 años <sup>9</sup>	Masculino	India	Fusión maxilo-cigomático-mandibular izquierda	Corrección quirúrgica	Un año
Al-Mahdi y cols. (2016)	5 días <sup>10</sup>	Masculino	Iraq	Fusión maxilo-mandibular bilateral	Dos procedimientos correctivos; el primero con recidiva	3 meses
Rough y cols. (2016)	1 día <sup>11</sup>	Masculino	EUA	Fusión maxilo-cigomático-mandibular	Corrección quirúrgica a los 5 días. Traqueostomía y gastrostomía. Segundo procedimiento correctivo a los 4 meses por recidiva. Tres procedimientos correctivos a los 2, 6 y 9 meses	2,5 años

de distractor, así como mantener los huesos ya separados sin contacto<sup>8</sup>.

En edad temprana, la corrección de la fusión se realiza con la finalidad de evitar mayor deformidad y restricción del crecimiento. Sin embargo, existe mayor riesgo de fracturas durante el procedimiento. Se hace necesario prevenir complicaciones postoperatorias, realizar terapia física y manejo de secuelas y complicaciones.

Resulta difícil la estabilidad de los pacientes de corta edad, y también suelen presentar dificultades en el postoperatorio y en su cooperación para ejercicios de rehabilitación. Se dice que pacientes menores de 6 meses de edad podrían ser más propensos a presentar eventos adversos durante la anestesia general, como dificultades para mantener la vía aérea, además de la recurrencia debida al alto potencial osteogénico, pudiendo existir recurrencia de la fusión ósea o de tejidos blandos, además de riesgo de fractura mandibular y complicaciones de vía aérea<sup>10</sup>.

En el caso referido se decidió aguardar para la corrección quirúrgica, puesto que se deseaba ganancia ponderal, mejorar la nutrición, mayor edad, estabilidad hemodinámica y ventilatoria. Se reportó por Fallahi<sup>2</sup> intervención quirúrgica a paciente de seis meses de edad, quien falleció por complicaciones de neumonía por aspiración. Hegab y cols.<sup>5</sup> refirieron un paciente recibido a los cuatro meses de edad, quien había sido sometido a separación de la fusión ósea de manera temprana posterior al nacimiento. En dicho procedimiento se presentó fractura de los ángulos mandibulares con deficiente cicatrización; durante la segunda operación de corrección se reporta nuevamente fractura en la misma zona, con recidiva e imposibilidad para la apertura bucal; se corroboró que existen complicaciones postoperatorias en pacientes de muy corta edad. Rough y cols.<sup>8</sup> reportaron corrección quirúrgica de fusión cigomático-mandibular unilateral en paciente de corta edad, aparentemente sin complicaciones sistémicas; sin embargo, apareció recidiva, por lo que hubo necesidad de realizar nuevas intervenciones a los dos, seis y nueve meses. Por otra parte, Halli y cols.<sup>11</sup>, en su artículo, refirieron un paciente masculino de 8 años de edad con fusión congénita maxilomandíbulo-cigomática unilateral, misma que no había recibido tratamiento, puesto que fue capaz de alimentarse con dieta líquida; se sometió a la corrección de la fusión y condilectomía, fue instruido para fisioterapia, con apertura bucal de 3,2 cm, con control postoperatorio a un año, sin complicaciones reportadas, obteniendo resultados aceptables en un paciente de mayor edad.

El tratamiento médico y la corrección quirúrgica de la signatia llegan a ser un reto debido a las distintas formas de presentación, por lo que se busca en primera instancia que el paciente cuente con una vía aérea permeable y pueda ser alimentado de manera adecuada (Tabla I).

## CONCLUSIONES

Los diferentes tipos de presentación de signatia representan condiciones complejas que requieren de tratamiento multidisciplinario con el fin de mantener la estabilidad del paciente, con una protección de la vía aérea y asegurar la nutrición y estabilidad hemodinámica. El tratamiento quirúrgico de corrección dependerá de las condiciones generales del paciente y se requerirá de una planeación específica, según el caso. Cada caso debe analizarse en forma individual y para decidir el momento de la corrección quirúrgica deben tenerse en cuenta las ventajas y los riesgos que aquí se mencionan.

## BIBLIOGRAFÍA

1. Subramanian B, Agrawal K, Panda K. Congenital fusion of the jaws: a management protocol. *Int J Oral Maxillofac Surg*. 2010;39(9):925-9. DOI: 10.1016/j.ijom.2010.03.027.
2. Fallahi HR, Naeini M, Mahmoudi M, Javaherforoosh F. Congenital zygomatico-maxillo-mandibular fusion: a brief case report and review of literature. *Int J Oral Maxillofac Surg*. 2010;39(9):930-3. DOI: 10.1016/j.ijom.2010.04.003.
3. Sarin YK, Raj P, Arya M, Dali JS. Congenital syngnathia; turmoils and tragedy. *J Neonatal Surg*. 2017;6(1):12. DOI: 10.21699/jns.v6i1.402.
4. Mir MA, Iqbal S, Hafeez A, Zargar HR, Rasool A, Mohsin MSB, et al. Syngnathia Without Any Other Associated Anomaly: A Very Rare Case Report. *Internet J Plastic Surgery*. 2006;4(1). DOI: 10.5580/2872.
5. Hegab A, ElMadawy A, Shawkat W. Congenital maxillomandibular fusion: a report of three cases. *Int J Oral Maxillofac Surg*. 2012;41(10):1248-52. DOI: 10.1016/j.ijom.2012.05.004.
6. Villanueva-García D, Contreras-Masse G, Villa-Guillén M, Ramón-García G, Murguía-De Sierra T. *Am J Med Genet A*. 2009;149A(10):2303-5. DOI: 10.1002/ajmg.a.32734.
7. Laster Z, Temkin D, Zarfin Y, Kushnir A. Complete bony fusion of the mandible to the zygomatic complex and maxillary. *Int J Oral Maxillofac Surg* 2001;30(1):75-9. DOI: 10.1054/ijom.2000.0009.
8. Rough J, Hindin DI, Lee JC, Bradley JP. Correction of unilateral congenital zygomatico-mandibular fusion. *J Craniofac Surg*. 2016;27(1):e109-11. DOI: 10.1097/SCS.0000000000002339.
9. Al-Mahdi AH, Koppel DA, Al-Jumaily HA, Mohammed AA, Boyd D. Congenital bilateral zygomatico-maxillo-mandibular fusion associated with gum fusion. *J Craniofac Surg*. 2016;27(1):e20-3. DOI: 10.1097/SCS.0000000000002293.
10. El-Hakim, I, Al-Sebaei, M. Abuzennada, S. AlYamani, A. Congenital fusion of the maxilla and mandible (congenital bony syngnathia). *Int J Oral Maxillofac Surg*. 2010;39(9):933-6. DOI: 10.1016/j.ijom.2010.04.042.
11. Halli, R. Kharkar, V. Kini, Y. Rudagi, B. Congenital unilateral maxillo-mandibulo-zygomatic fusion (syngnathia): A case report in an 8-year-old boy. *Int J Oral Maxillofac Surg*. 2010;39(5):500-2. DOI: 10.1016/j.ijom.2009.12.010.