

ESTRATTO DA:

RIVISTA ITALIANA DI CHIRURGIA PLASTICA

ORGANO UFFICIALE DELLA SOCIETÀ ITALIANA DI CHIRURGIA PLASTICA,
RICOSTRUTTIVA ED ESTETICA

Vol. 25, fasc. 4, 1993



EDITRICE "LA GARANGOLA" PADOVA

Un caso di emiatrofia facciale incompleta: concorso di tecniche

P. SANTANCHÈ - C. BONARRIGO - M.C. MONTI

Studio dott. Paolo Santanchè - Milano

SUMMARY

A case of incomplete facial hemiatrophy: combined techniques

After having described the main features of the commonest malformations of the face (Romberg disease, first and second arch syndromes, Treacher-Collins syndrome, Goldenhar syndrome, Mobius syndrome, Pierre-Robin syndrome) the Authors present a case which cannot be classified as any of the above as its features are not typical.

The chosen treatment would have been a combination of maxillo-facial surgery and orthodontic therapy. The patient though, frightened by the extent and risks of the operation and by the length of recovery afterwards, accepted the orthodontic treatment but refused to undergo maxillo-facial surgery.

She asked for a less traumatic solution. For her treatment were used: combined techniques of bone modelling for the chin, autograft (lipofilling) for the restoration of the subcutaneous fat of the cheek, and allograft (Bioplastique) for the zygomatic arch.

RIASSUNTO

Dopo aver descritto i tratti salienti delle più comuni patologie malformative della faccia (morbo di Romberg, sindrome del I e II arco branchiale, sindrome di Treacher-Collins, sindrome di Goldenhar, sindrome di Möbius, sindrome di Pierre-Robin), viene presentato un caso che non si pone fra queste in modo preciso ed inequivocabile, presentando note connotative sfumate.

La terapia di elezione sarebbe stata l'associazione di interventi di chirurgia maxillo-facciale e trattamenti ortodontici. Data l'entità dell'intervento ed intimorita dai rischi ad esso connessi, e dalla prospettiva di una lunga

convalescenza, la paziente accettò i trattamenti ortodontici, ma rifiutò quelli di chirurgia maxillo-facciale.

La paziente chiese di studiare una soluzione meno traumatizzante.

Per il suo trattamento sono state associate tecniche di modellamento osseo, per quel che riguarda il mento, di innesto di materiale autologo (lipofilling), per quel che riguarda il ripristino della componente adiposa sottocutanea della guancia, e di impianto di materiale alloplastico (Bioplastique®), per quel che riguarda l'arcata zigomatica.

INTRODUZIONE

Nel tempo, varie sono state le tecniche proposte dalla Chirurgia Plastica per la terapia di queste forme patologiche (^{14, 23}).

In particolare, diversi sono stati i materiali proposti per il riempimento delle aree svuotate dalle malattie: lembi tubulati disepitelizzati e grasso autologo (^{19, 26}); osso e cartilagine (²⁵); silicone solido e Teflon (^{1, 8, 13}); silicone liquido (^{10, 27}); Proplast (^{9, 12, 15, 18, 21, 22, 24}), etc. etc.

ANAMNESI

La paziente, un medico di 30 anni, all'anamnesi riferì d'aver notato, verso i 14 anni d'età, l'insorgenza di un'asimmetria del volto, evidente soprattutto al terzo inferiore del massiccio facciale.

Col passare del tempo, l'asimmetria si rivelò essere dovuta ad un processo ipotrofizzante.

Giunto in Redazione: 22-1-1993



Fig. 1. — RX in proiezione standard PA, che ci mostra l'anomalia di sviluppo della branca ascendente e del ramo orizzontale della mandibola.

zante progressivo che interessava il terzo medio ed inferiore dell'emivolto di sinistra.

La paziente non ricordava di aver notato un esordio circoscritto ad una zona particolare del viso, bensì affermò che sin dall'inizio il processo fu diffuso, benché la deformità sia sempre stata più evidente a livello mandibolare; né la patologia fu annunciata da discromie o da altre particolarità della cute nelle zone interessate.

La manifestazione ebbe un'evoluzione piuttosto lenta, e l'esordio stesso non fu particolarmente considerato degno di osservazione, né da parte della paziente, né da parte dei genitori.

Compiuti i 20 anni, tuttavia, la paziente notò un improvviso peggioramento della patologia e si rivolse ad un Istituto di Chirurgia Maxillo-Facciale, dove le venne proposto un trattamento ortodontico mirato a correggere la

malocclusione di cui era portatrice, in previsione di un successivo intervento chirurgico sull'osso mandibolare.

La paziente accettò il trattamento ortodontico, ma rifiutò quello chirurgico, intimorita dall'entità dell'intervento stesso e dai rischi ad esso connessi, nonché dalla prospettiva di una convalescenza lunga ed impegnativa.

Si rivolse a noi alla ricerca di un'alternativa meno traumatizzante che potesse risolvere i suoi problemi estetici.

ESAME CLINICO

I terzi medio e inferiore dell'emivolto sinistro appaiono ipotrofici: lo spessore della plica cutaneo-adiposa risulta notevolmente ridotto rispetto alla parte controlaterale; la componente muscolare è presente ed appare normotrofica, mancando completamente alterazioni della mimica; anche la componente nervosa sembra essere normale, sia nella funzione sensitiva, che in quella motrice, che in quella neurovegetativa; la componente ossea è invece notevolmente ridotta, soprattutto a livello dell'arco zigomatico e della branca orizzontale dell'emimandibola, accentuando così fortemente l'asimmetria del volto.

Non ci sono mai stati segni del fenomeno sul resto dell'emivolto, né sull'emivolto controlaterale.

L'anamnesi familiare risulta negativa per la suddetta patologia.

La paziente ci ha prodotto un esame radiografico del cranio nelle proiezioni standard (PA e LL) che ci mostra il deficit osseo a livello del ramo orizzontale e della branca ascendente dell'emimandibola sinistra, senza citare anomalie né dell'osso malare, né dell'osso mascellare (fig. 1). Non era stata effettuata un'elettromiografia dei muscoli facciali.

DIAGNOSI DIFFERENZIALE

Il caso in esame elude i criteri classificativi delle più comuni sindromi malformative.

Il coinvolgimento marcato ed immediatamente evidente della mandibola, nonché l'unilateralità della manifestazione, nella paziente in esame, potrebbero facilmente indurre a pensare in prima battuta ad un caso di morbo di Romberg.

Il morbo — detto "di Romberg", ma che in realtà deve la sua prima descrizione a Eulenburg (1871) che lo denominò "atrofia emifacciale progressiva" — interessa soprattutto il tessuto sottocutaneo, seguito dalla cute e

dal tessuto muscolare, e quindi dal tessuto cartilagineo ed osseo del viso⁽²⁸⁾. Si manifesta intorno alla 1^a-2^a decade di vita, raramente è bilaterale ed evolve generalmente in modo lento e progressivo, con rare forme "à pous-sées" (7, 29).

Il debutto avviene spesso in più punti del viso, e consiste in piccole aree discromiche poste lateralmente al sopracciglio o presso l'emergenza del ramo infraorbitale del trigemino, che ampliandosi diventano anche atrofici.

Le zone pilifere diventano alopeciche.

I muscoli facciali mantengono la funzione contrattile in limiti abbastanza normali (dimostrabile all'elettromiografia ed alle prove di elettrostimolazione), ma all'esame istologico rivelano la presenza di aree degenerate (scomparsa della striatura trasversale, diminuzione dei nuclei nelle fibrocellule).

Tra i tessuti di sostegno, spesso sono interessati la cartilagine alare del naso e lo scheletro facciale.

Eziopatogeneticamente, tra le ipotesi più accreditate (infettiva, neuritica trigemino-periferica, simpatica), quella simpatica sembra essere la più probabile⁽³²⁾.

Il morbo sarebbe la conseguenza di una lesione di natura trofica del sistema nervoso simpatico a livello dei nuclei encefalici. L'ipotesi è confortata anche da studi sperimentali eseguiti sui topi⁽⁴⁾. Spesso infatti nel quadro sintomatologico di questi pazienti rientra un coinvolgimento del sistema simpatico cervicale (sindrome di Claude-Bernard-Horner, disordini vasomotori, della sudorazione e del riflesso pilomotorio, cheratiti neuropatiche)⁽⁴⁾.

Un'altra forma patologica con cui viene immediatamente spontaneo il confronto è la sindrome del I e II arco branchiale.

Tuttavia, l'assenza di coinvolgimento delle strutture dell'orecchio esterno e medio, oltre alla manifestazione non congenita dell'anomalia, fanno escludere una tale possibilità. In questa patologia infatti non mancano mai lesioni dell'orecchio esterno e medio, nonché degli altri elementi embriologicamente derivati dal I e dal II arco branchiale che si sviluppano nel corso della VI-VII settimana gestazionale, e la patologia è già evidente alla nascita. Solo in pochi casi è stato possibile stabilire con precisione una trasmissione di tipo ereditario della malattia; le cause — siano esse farmacologico-

tossiche, infettive, o altro — sembrano comunque agire determinando un'anomalia di distribuzione vascolare nei territori del I e II arco branchiale; più precisamente si determinerebbe una precoce involuzione dell'arteria stapedia prima dello sviluppo dell'arteria mascellare interna. L'età d'inizio dell'involuzione, e quindi la durata dell'intervallo ischemico, determina il numero ed il grado di gravità delle strutture coinvolte^(2, 20).

Altre forme con cui va fatta la diagnosi differenziale sono⁽¹⁴⁾:

— la sindrome di Treacher-Collins (che nella sua espressione completa si manifesta con la classica "facies da uccello", convessa sull'asse sagittale);

— la sindrome di Goldenhar (o "displasia oculo-auricolo-vertebrale" che però per l'appunto coinvolge anche palpebra, orecchio e vertebre);

— la sindrome di Möbius (o "paralisi facciale bilaterale congenita", caratterizzata da una particolare faccia amimica, evidente soprattutto durante il pianto);

— la sindrome di Pierre-Robin (anch'essa congenita, che coinvolge il terzo inferiore della faccia, con ipoplasia severa della mandibola in toto e anchiloglossia da ipotrofia muscolare).

DIAGNOSI

Il caso in esame elude i canoni classificativi delle sindromi sopra descritte, a meno di considerarlo come una variante estremamente incompleta o frusta di un morbo di Romberg, o di una sindrome del I e II arco branchiale.

Pertanto riteniamo più probabile che un evento, presumibilmente infettivo, abbia alterato il corretto sviluppo della componente ossea e sottocutanea dei due terzi inferiori dell'emivolto sinistro della paziente in esame.

MATERIALI E METODI

Per la resezione ed il modellamento della componente ossea del mento abbiamo utilizzato una fresa a taglio incrociato grosso (che consente di evitare l'impastamento della fresa stessa con la polvere d'osso) montata su di un manipolo collegato ad un motore da 12.000 giri tramite un flessibile (fig. 2).

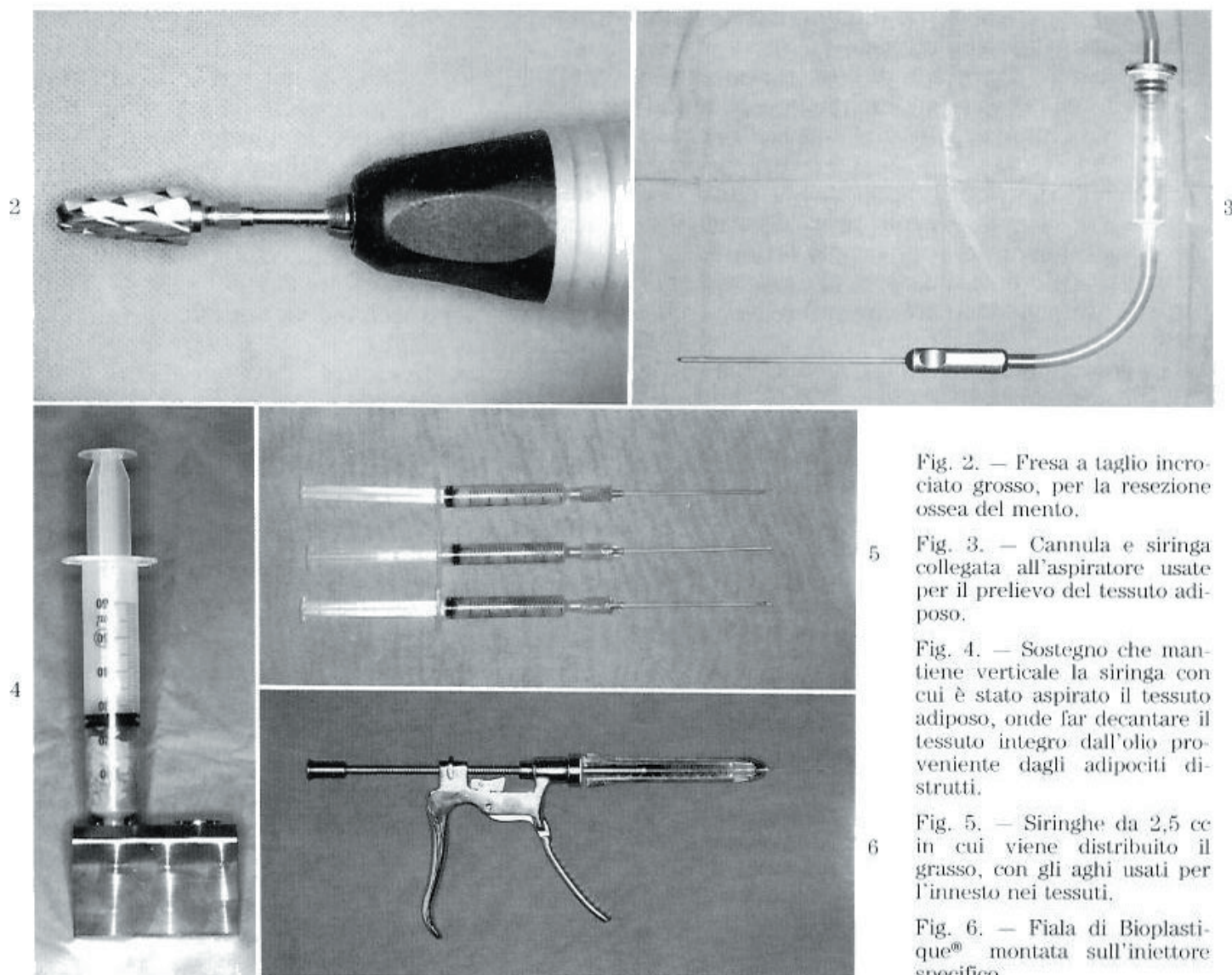


Fig. 2. — Fresa a taglio incrociato grosso, per la resezione ossea del mento.

Fig. 3. — Cannula e siringa collegata all'aspiratore usate per il prelievo del tessuto adiposo.

Fig. 4. — Sostegno che mantiene verticale la siringa con cui è stato aspirato il tessuto adiposo, onde far decantare il tessuto integro dall'olio proveniente dagli adipociti distrutti.

Fig. 5. — Siringhe da 2,5 cc in cui viene distribuito il grasso, con gli aghi usati per l'innesto nei tessuti.

Fig. 6. — Fiala di Bioplastique® montata sull'iniettore specifico.

Per quanto riguarda il lipofilling (3, 5, 16, 30) abbiamo usato la tecnica seguente: il prelievo di tessuto adiposo viene effettuato mediante una cannula da liposuzione di 3 mm di diametro, lunga 20 cm, collegata all'aspiratore e con interposta una siringa da 60 cc che funge da serbatoio per il grasso aspirato (fig. 3), avendo cura di evitare il benché minimo inquinamento ematico che favorirebbe il riassorbimento dell'innesto; il grasso, separato per decantazione dal residuo oleoso proveniente dagli adipociti distrutti (fig. 4), viene trasferito in siringhe da 2,5 cc, munite di aghi del diametro di 14G e lunghi 2'' (fig. 5).

Il grasso viene posizionato nel sottocute con iniezioni retrograde che devono lasciare nel tessuto ospite degli impianti filiformi omogeneamente distribuiti; sono da evitare gli im-

pianti a blocco, il cui nucleo centrale andrebbe fatalmente incontro a colliquazione.

Il Bioplastique® è un materiale per impianti alloplastici costituito da una parte solida composta da un dimetilpolisilossano $[-(CH_2)_2-SiO_2-]$ vulcanizzato e testurizzato in forma di microsferule del diametro di 80-500 micron (dimensione che, in quanto superiore ai 60 micron, non consente l'aggressione da parte dei macrofagi), veicolate da un gel fluido $[(CHCH_2)_2-N(CH_2)_3-CO-]$, eliminabile attraverso l'emuntorio renale (6, 11, 31). Un porta-siringa a pistola consente di modulare la fuoriuscita del prodotto, che iniettiamo con movimento retrogrado attraverso aghi da 23G x 1'' 1/4 o da 22G x 1'' 1/2, che, contrariamente alle cannule fornite di serie, consentono impianti filiformi molto sottili ed omogenei (fig. 6).

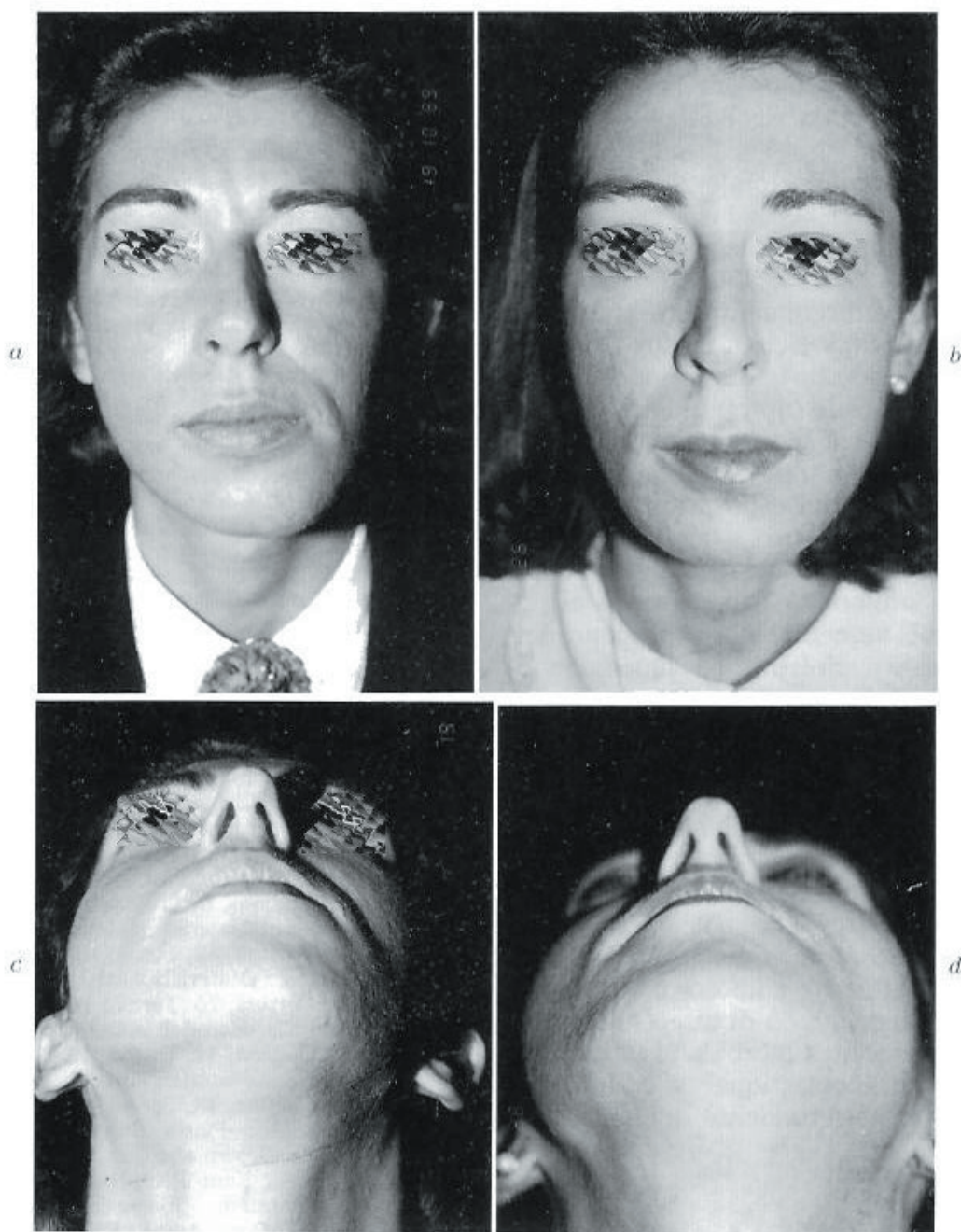


Fig. 7. — La paziente in esame. Le foto post-operatorie sono state scattate a 2 anni e tre mesi di distanza dalla resezione del mento e dal lipofilling, e a 14 mesi dal completamento di tutte le fasi terapeutiche. *a)* Foto preoperatoria. Di fronte. *b)* Foto post-operatoria. Di fronte. *c)* Foto preoperatoria. Da sotto. *d)* Foto post-operatoria. Da sotto.

CONDOTTA TERAPEUTICA E RISULTATI

Il nostro approccio terapeutico alla paziente in questione si proponeva di ripristinare la normale pienezza all'emivolto scavato, nonché di restituire al massiccio scheletrico un aspetto simmetrico (fig. 7*a-c*).

Per ottenere questi risultati abbiamo effettuato inizialmente una resezione ossea della metà sinistra del mento, la cui linea mediana

era lateralizzata verso sinistra (a causa della maggior lunghezza della branca orizzontale destra), in modo da riportare in centro il punto di maggior sporgenza. L'intervento è stato effettuato in anestesia generale con intubazione endotracheale, passando per via endo-orale, attraverso un'incisione praticata all'interno del labbro inferiore, a 0,5 cm dal fornice gengivale.

Contemporaneamente abbiamo effettuato un innesto autologo di grasso prelevato dal-

l'addome (lipofilling), iniettandolo prevalentemente nella zona della guancia e del solco naso-labiale sinistri, e sfumandone la distribuzione in alto verso l'arcata zigomatica e in basso verso la mandibola (30).

Abbiamo innestato in totale 25 cc di tessuto adiposo.

Successivamente, dopo la risoluzione dell'edema post-operatorio e l'assestamento del lipofilling, il cui attecchimento era stato ottimale nella guancia (cioè circa il 50% di quello che era stato innestato), ma insoddisfacente nella piega naso-labiale (non più del 10%), abbiamo provveduto al perfezionamento della simmetria del mento tramite un impianto di Bioplastique®, che ci ha consentito di ricreare il tubercolo mentale destro.

Sempre tramite impianti di Bioplastique®, posizionato in profondità, subito sopra al periostio, abbiamo aumentato la proiezione dell'arcata zigomatica sinistra, ad immagine di quella controlaterale.

Una piccola quantità, sempre di Bioplastique®, impiantata in corrispondenza della piega naso-labiale sinistra, ancora eccessivamente marcata, ha completato l'insufficiente correzione di questo difetto.

Abbiamo utilizzato in totale 6 fiale di Bioplastique®, pari a circa 3 cc.

Controllato a 2 anni di distanza dall'inizio della terapia, l'innesto adiposo mostrava di aver avuto un buon grado di attecchimento e la guancia si presentava morbida al tatto.

Gli impianti di Bioplastique® si erano mantenuti stabili e perfettamente in sede (fig. 7b-d).

CONCLUSIONI

Benché la terapia anatomicamente più corretta, nel caso in esame, sarebbe stata l'intervento di chirurgia maxillo-facciale sull'osso mandibolare, di cui la paziente era stata informata ma che aveva rifiutato, tuttavia la prospettiva di un intervento così traumatico e soprattutto di una lunga convalescenza, ha spinto la paziente stessa a preferire una soluzione diversa, dopo aver corretto il deficit funzionale masticatorio legato alla malocclusione.

Da parte nostra, abbiamo ritenuto utile affrontare il problema risolvendolo con un'associazione di tecniche, adoperando le più attuali soluzioni per offrire un risultato estetico gra-

devole, unito alla totale assenza di esiti cicatriziali cutanei, al minor disagio operatorio e post-operatorio, e alla maggiore rapidità d'esecuzione.

BIBLIOGRAFIA

- 1) Brown J.B., Fryer M., Ohlweiler D.A.: «Study and use of synthetic materials such as silicones and Teflon as subcutaneous prostheses». *Plast. Reconstr. Surg.*, 26, 263, 1960.
- 2) Caronni E.P.: «La Displasia Auricolare Branchiogenica». Nota I, II, III, IV. In: «Chirurgia Italiana». Estratto dal vol. XIX, fasc. 6°, 1967.
- 3) Chajchir A., Benzaquen J.: «Liposuction fat grafts in face wrinkles and hemifacial atrophy». *Aesth. Plast. Surg.*, 10, 115, 1986.
- 4) Crikelair G.F., Moss M.L., Khuri A.: «Facial hemiatrophy». *Plast. Reconstr. Surg.*, 29, 5, 1962.
- 5) De La Fuente A., Tavará T.: «Fat injections for the corrections of facial lipodystrophies: a preliminary report». *Aesth. Plast. Surg.*, 12, 39, 1988.
- 6) Ersek R.A., Beisang A.A.: «Bioplastique: a new textured copolymer microparticle promises permanences in soft tissue augmentation». *Plast. Reconstr. Surg.*, 87, 693, 1991.
- 7) Eulenburg A.: «Lehrbuch der functionellen nervenkrankheiten». Berlin, 1871.
- 8) Freeman B.S., Biggs T., Beall A.: «The use of injectable Silicone in treatment of deformities of the facial skeleton». *Arch. Surg.*, 90, 166, 1965.
- 9) Freeman B.S.: «Proplast, a porous implant for contour restoration». *Br. J. Plast. Surg.*, 29, 158, 1976.
- 10) Giachero E.: «Materiali sintetici in Chirurgia Plastica». Ed. Cortina, 52, Torino, 1992.
- 11) Giachero E.: «Materiali sintetici in Chirurgia Plastica». Ed. Cortina, 75, Torino, 1992.
- 12) Giachero E.: «Materiali sintetici in Chirurgia Plastica». Ed. Cortina, 44, Torino, 1992.
- 13) Giachero E.: «Materiali sintetici in Chirurgia Plastica». Ed. Cortina, 43, Torino, 1992.
- 14) Grabb, Smith: «Plastic Surgery». Smith and Aston Ed., Little, Brown and Co., USA, 1991.
- 15) Homsy C.A., Kent J.N., Hinds E.C.: «Materials for oral implantation - Biological and functional criteria». *J. Am. Dent. Assoc.*, 86, 817, 1973.
- 16) Illouz Y.G.: «L'avenir de la reutilisation de la graisse apres liposuccion». *Rev. Chir. Esthet. Lang. Fran.*, 9, 13, 1984.
- 17) Jackson I.T., Grothaus P., Ryan J.M., Fisher J.: «Treatment options in hemifacial atrophy». *Eur. J. Plast. Surg.*, 9, 22, 1986.
- 18) Janeke J.B., Kormorn R.N., Cohn A.M.: «Proplast in cavity obliteration and soft tissue augmentation». *Arch. Otolaryngol.*, 100, 24, 1974.
- 19) Kazanjian V.H., Sturgis S.H.: «Surgical treatment of the hemiatrophy of the face». *J.A.M.A.*, 115, 348, 1940.
- 20) Keith A.: «Human Embryology and Morphology». Ed. Williams and Wilkins Co., Baltimore, 1948.
- 21) Kent J.N.: «Proplast in dental and facial reconstruction». *Oral Surg., Oral Path., Oral Med.*, 39, 374, 1975.
- 22) Kent J.N., Wesfall R.L., Carlton D.M.: «Chin and zygomatic-maxillary augmentation with Proplast: long-term follow-up». *Oral Surg.*, 39, 912, 1981.

- 23) Kiskadden W.M.S., McGregor Mar W.: «Report of a case of progressive facial hemiatrophy with pathological changes and surgical treatment». *Plast. Reconstr. Surg.*, 1, 187, 1946.
- 24) Leopizzi G., Martucci E., Rizzo G.: «Trattamento del Morbo di Romberg mediante l'uso di Proplast». *Riv. It. Chir. Plast.*, 1, 25, 1986.
- 25) Padgett E.C., Stephenson K.C.: «Plastic and Reconstructive Surgery». Springfield, Illinois, Charles C. Thomas edit., 514, 1948.
- 26) Peskova H., Stocker B.: «Hemiatrophia facialis progressiva: Romberg's disease». *Acta Chir. Plast.*, 3, 276, 1961.
- 27) Rees T.D., Ashley F.L., Delgado J.P.: «Silicone fluid injections for facial atrophy: a 10 years study». *Plast. Reconstr. Surg.*, 52, 118, 1973.
- 28) Rogers B.O.: «Progressive facial hemiatrophy: Romberg disease; a review of 772 cases». In: «Trans. Third Internat. Congr. Plast. Surg.», Excerpta Medica Foundation, 68, Amsterdam, 1964.
- 29) Romberg M.H.: «Klinische Ergebnisse». A. Forstner, Berlin, 1846.
- 30) Santanchè P., Bonarrigo C.: «Un raro caso di sindrome di Barraquer-Simon (Descrizione, diagnosi differenziale e terapia chirurgica)». *Riv. Ital. Chir. Plast.*, 23, 111, 1991.
- 31) Simons G., Mazaleyrat P., Masurel T.: «Utilisation des micro-implants injectables en chirurgie esthétique de la face». *Ann. Chir. Plast. Esthet.*, 36, 499, 1991.
- 32) Walsh F.B.: «Facial hemiatrophy». *Jour. Ophthalmol.*, 22, 1, 1939.