

Asimetría facial con el llanto

GUERRER-FERNANDEZ, J.
Hospital infantil La Paz, Madrid.

Fecha de publicación: septiembre de 2000

También llamada hipoplasia del músculo depresor del labio inferior.

EPIDEMIOLOGÍA

Incidencia: 6-8 de cada mil nacidos vivos

ETIOLOGÍA

La causa de la hipoplasia o agenesia del músculo depresor del labio inferior es desconocida. Se han invocado varios posibles orígenes:

- Mecánico: Por su asociación, en algunos casos, con tortícolis, escoliosis o hipoplasia mandibular ipsolateral y el antecedente de partos distócicos.

- Embriopático: Por su asociación con malformaciones diversas, fundamentalmente cardíacas.

- Genético: Las estadísticas muestran la indiscutibilidad de este origen, habiéndose estimado que el antecedente familiar se da en el 10-20% de los casos de hipoplasia aislada. Algunos autores proponen una herencia mendeliana del tipo autosómica dominante con penetrancia incompleta.

El músculo depresor del labio inferior está compuesto realmente de dos músculos: el triangular del labio inferior y el cuadrado de la barba. Se encuentran inervados por la rama marginal de la rama mandibular del nervio facial. Otra rama mandibular sería la que inervaría al músculo *mentalis*, que eleva y protuye el labio inferior. La afectación conjunta de estos tres músculos debe sugerir una afectación de la rama mandibular del nervio facial y, por consiguiente, descartaría la entidad que se está tratando.

El lado más frecuentemente afectado es el izquierdo, si bien, en caso de asociar malformaciones severas se ha visto un predominio derecho.

CLÍNICA

Presente desde el nacimiento y permanente de por vida aunque con los años el defecto se hace menos ostensible. Se caracteriza por los siguientes hallazgos:

- *Asimetría de la boca únicamente con el llanto* (Fig 2); simetría en reposo (Fig 1). En un niño mayor el movimiento de depresión labial de ese lado sería imposible o deficiente (al llorar, reír o gritar). Debe, sin embargo, poder realizarse el movimiento de elevación y protusión ("pucheros"), lo que permitiría diferenciarlo de la parálisis facial y la agenesia de la rama mandibular del nervio facial.





- En algunos casos, se encuentra un adelgazamiento unilateral del labio inferior.

- Asociación con otras anomalías congénitas: Su frecuencia es muy variable aunque muchos autores establecen una frecuencia que oscila entre el 5 y 20%.

* Cardiovasculares: son las más frecuentes (20%). Destacan los defectos septales y su asociación con esta entidad configuraría en síndrome cardiofacial.

* Pulmonares: agenesia bronquial

* Digestivas: estenosis y atresia anal

* Genitourinarias: hipoplasia renal, hipospadias, estenosis ureteral, hipogonadismo.

* Esqueléticas: escoliosis, hemivértebras, fusiones vertebrales, aplasia de radio.

* Anomalías faciales menores: pabellones auriculares displásicos o de implantación baja, hipotelorismo, hipoplasia mandibular, paladar ojival, etc.

* Neurológicas: microcefalia, retraso mental, convulsiones.

* Neuroblastoma

DIAGNÓSTICO

La exploración clínica suele ser suficiente para establecer el diagnóstico y diferenciarlo de las siguientes entidades:

- Parálisis facial congénita/traumática

- Agenesia de la rama mandibular del facial

- Compresión de la rama mandibular del nervio facial por la presión del hombro sobre el ángulo mandibular, debido a una postura intrauterina anormal. A diferencia de los casos anteriores la asimetría es transitoria, desapareciendo en pocos días.

El estudio neurofisiológico no es necesario aunque, en caso de dudas, encontraríamos los siguientes hallazgos:

- ENG: Normalidad de la velocidad de conducción del nervio facial. En algunos casos puede objetivarse una leve disminución de dicha velocidad que puede ser secundaria a la hipoplasia del músculo que inerva.

- EMG: Disminución o ausencia de los potenciales de acción motora a nivel del músculo depresor del labio inferior.

Los estudios encaminados a descartar malformaciones mayores no son recomendables, según algunos autores, pues sostienen que una cuidadosa exploración clínica es suficiente. Otros investigadores consideran conveniente la realización sistemática de estudios de imagen para descartar anomalías cardíacas, renales, esqueléticas e incluso la presencia de un neuroblastoma.

BIBLIOGRAFIA

1. Cruz, M; Bosch, J. Síndrome cardiofacial del llanto asimétrico (Cayler) en Atlas de síndromes pediátricos. Edt. Espaxs. 1998, pp174-5.
2. Martínez Granero, MA et al. Facial asymmetry with crying: a neurophysiological study and clinical account of this entity. An Esp Pediatr. 1998 Jan;48(1):44-8.