

Nuevos desarrollos en microcirugía hacen posible corregir de forma significativa las deformidades del contorno facial causadas por la Esclerodermia Lineal y su variante la enfermedad de Romberg.

### ¿Qué es la esclerodermia lineal?

La esclerodermia lineal es una forma localizada de esclerodermia, la cual, algunas veces, forma un pliegue a lo largo de la cara. A menudo nos referimos a él como “golpe de sable” debido a su parecido con una herida hecha con un sable o espada. La tendencia a afectar las capas profundas de la piel y a la capa de grasa subcutánea y disponerlas de forma segmentaria, la esclerodermia lineal puede hacer que un lado de la cara parezca diferente al otro (asimetría facial).

### ¿Qué es la enfermedad de Romberg?

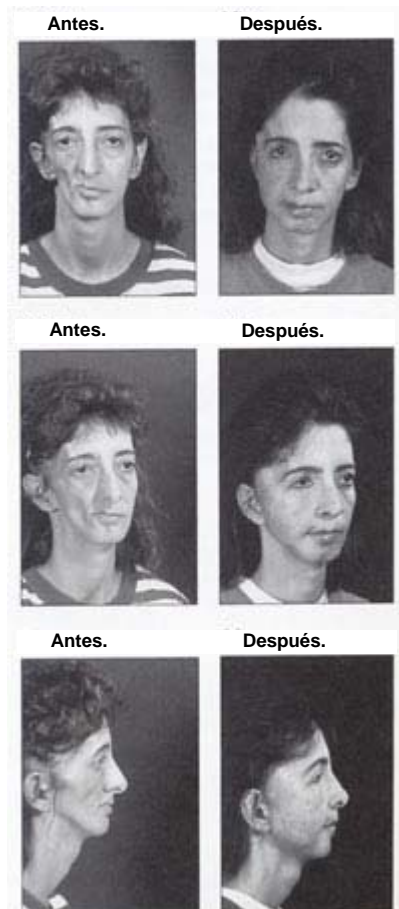
La enfermedad de Romberg, también conocida como atrofia hemifacial progresiva, en sus etapas iniciales a menudo afecta la piel y al tejido subcutáneo, y posteriormente puede afectar a los músculos faciales y al esqueleto. Tanto la enfermedad de Romberg como la esclerodermia lineal, empiezan normalmente durante las dos primeras décadas de la vida de la persona.

### La silicona líquida no es una solución duradera.

Hasta hace poco, los procedimientos para corregir la deformación facial o atrofia, han dado resultados poco satisfactorios. Las inyecciones de silicona líquida, utilizadas desde los años 70 con el fin de conseguir la reconstrucción estética de la cara han funcionado, pero a menudo durante un corto espacio de tiempo. Debido a que la silicona es una sustancia extraña, el cuerpo reacciona formando una cicatriz. El tejido se contrae, haciendo que la piel se rasgue, derritiendo básicamente lo que ha sido añadido con el fin de corregir el contorno facial.

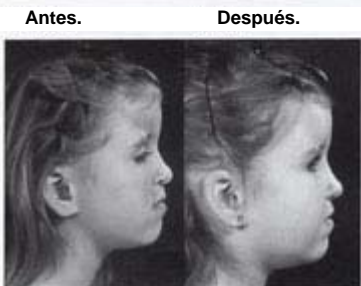
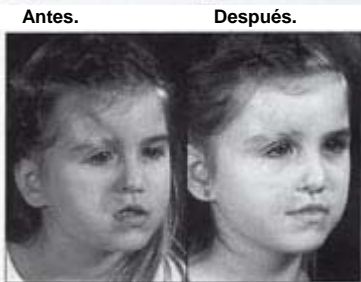
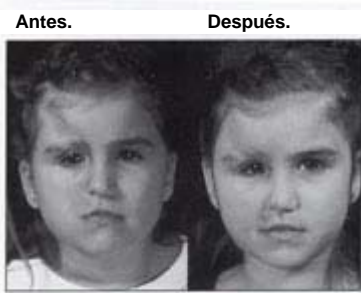
### La promesa de la microcirugía

La microcirugía, usada originalmente para reimplantar miembros- podría ser la clave para obtener mejoras definitivas en apariencia y funcionalidad. Uno de los cirujanos plásticos que ha perfeccionado la técnica para corregir la deformidad facial es el Dr. John W. Siebert, de Nueva York. Utiliza una técnica innovadora conocida como “transferencia microvascular de tejido libre”, para rellenar áreas de la cara que tienen el contorno deformado debido a enfermedades inmunológicas, tumores, defectos de nacimiento o traumatismos. A diferencia del tratamiento tradicional de las inyecciones de grasa o silicona o el trasvase de grasa cutánea al área afectada, la microcirugía confía en el tejido que tiene su propio aporte sanguíneo. El tejido vivo, extraído normalmente de la ingle o axila del paciente, se modela para reemplazar las áreas de la cara dañadas.



**Caso 1.** Mujer de 27 años con atrofia lateral derecha aguda de la cara. El proceso de su enfermedad afecta a la piel, grasa subcutánea, músculo y hueso. Las fotografías de la izquierda la muestran antes de la cirugía.

Las fotografías de la derecha la muestran dos años después de la reconstrucción por transferencia microvascular de tejido libre sobre el lado derecho de la cara.



**Caso 2.** Niña de 6 años de edad con esclerodermia lineal lateral derecha, con daño en el labio superior derecho, nariz, carrillo derecho, ojo derecho y parietal derecho. Las fotografías de la izquierda la muestran antes de la cirugía.

Las fotografías de la derecha la muestran dos años después de la reconstrucción por transferencia microvascular de tejido libre en el lado derecho de su cara.

utilizado para cerrar grandes heridas y reconstrucciones mamarias subsiguientes a la realización de una mastectomía. No fue usada por los cirujanos para reconstrucciones faciales hasta los años 80.

"La cirugía ha sido perfeccionada en los últimos años", dice el Dr. Siebert, quien ha escrito sobre esta técnica en prestigiosas publicaciones médicas. "Ahora podemos introducir tejido tan fino como el papel para corregir párpados, labios y otras áreas que requieren un tratamiento sutil."

"Las capas de tejido trasplantado permanecen sanas, y no son reabsorbidas por el cuerpo, como sucede con otras técnicas", dice el Dr. Siebert. "El resultado es una mejora de la apariencia en un 70–80 por ciento" (ver fotografías).

"No hay casos descritos de que la esclerodermia haya atacado al tejido transferido", añadió. El Dr. Siebert informó que, por razones no entendidas por completo, el tejido trasladado a la cara se comporta para siempre como si estuviera en el lugar del que procede.

### **Operar *antes* de que la enfermedad lo empeore**

La enseñanza tradicional sobre la atrofia facial, es dejarla progresar hasta que se haya estabilizado, y una vez detenida, esperar dos años antes de intervenir quirúrgicamente.

El Dr. Siebert no cree que sea necesario o recomendable esperar. Él ha operado a pacientes hasta de cuatro años de edad. "En vez de esperar a que la enfermedad siga su curso", dice, "pensamos que podemos cambiar la biología de los tejidos adyacentes convirtiéndolos en tejidos bien vascularizados y sanos. Podemos, probablemente, prevenir algunos de los cambios secundarios de la esclerodermia, como los cambios en el color de la piel o los del daño óseo. Necesitamos muchos más pacientes para confirmar que lo estamos consiguiendo".

Hasta ahora, los resultados han sido positivos. Este cirujano estima que ha realizado alrededor de 300 intervenciones desde el final de los años 80, en las que incluyen a unas 100 personas con esclerodermia lineal y la enfermedad de Romberg.

### **¿Qué es la microcirugía?**

La microcirugía realiza la unión de pequeños vasos sanguíneos y nervios usando un microscopio. Se había

La grasa inyectada y los injertos de grasa cutánea tienden a fallar, entre otras causas, porque no tienen un aporte innato de sangre, dice el Dr. Siebert. "Teóricamente, los vasos sanguíneos se convierten en tejido trasplantado muerto [como la grasa], debido a que no se hace con la suficiente rapidez, el tejido se muere y se reabsorbe." Las fotografías del Antes y Después de tales procedimientos parecen buenas porque son tomadas al poco tiempo de la operación, y no uno o dos años después, cuando la grasa ha sido normalmente reabsorbida.

Como toda operación, por supuesto, el procedimiento de la capa de microcirugía tiene riesgos. Se hace un preoperatorio a los pacientes para comprobar que sus corazones y pulmones son lo suficientemente fuertes para aguantar una operación que puede durar de 6 a 16 horas. El Dr. Siebert dice que el mayor riesgo es la pérdida del tejido si los vasos sanguíneos se coagulan, evitando que los tejidos donante y receptor se integren. En tales casos, que son escasos, el trasplante puede ser repetido usando otra parte del cuerpo como donante.

### El coste de la operación

No es sorprendente que el coste de la transferencia microvascular de tejido libre sea alto. Las tarifas médicas pueden variar entre los 10 y 15 mil dólares, más otros 25 ó 30 mil dólares por los dos o tres días de hospitalización. Las compañías médicas normalmente pagan la operación, pero algunas veces solo cuando el médico intercede por el paciente. "Normalmente ellos rechazan la primera solicitud", dice el Dr. Siebert. "Los médicos tenemos que demostrar a la compañía sanitaria que la cirugía no es solo para ayudar a mejorar el aspecto externo del paciente".

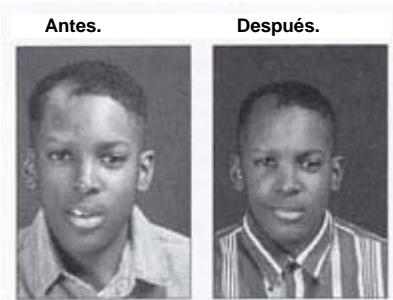
"Les decimos que estamos corrigiendo una deformidad que es resultado del proceso de una enfermedad y que si no se lleva a cabo, el paciente tendrá problemas funcionales.

Por ejemplo, una atrofia alrededor del ojo del paciente puede amenazar su visión. Los labios que no se cierran bien pueden ocasionar disfunciones al hablar o al comer. Una nariz deforme puede afectar a la respiración.



**Caso 4.** Mujer de 46 años de edad con atrofia facial asociada con esclerodermia sistémica. La fotografía de la izquierda la muestra antes de la cirugía.

La fotografía de la derecha la muestra dos años después de la corrección microvascular bilateral de la deformidad facial.



**Caso 3.** Niño de 13 años de edad con esclerodermia lineal lateral derecha, con daño en el labio superior derecho, nariz, carrillo derecho, ojo derecho y parietal derecho. Las fotografías de la izquierda la muestran antes de la cirugía.

Las fotografías de la derecha lo muestran dos años después de la reconstrucción por transferencia microvascular de tejido libre en el lado derecho de su cara.

Los informes, junto a las fotografías de los pacientes antes y después de la operación, son muy útiles para mostrar a la compañía médica los problemas funcionales de los pacientes con atrofia facial.

Los cirujanos que han llevado a cabo muchas reconstrucciones de microcirugía facial, sobre todo la corrección de deformaciones del contorno facial, tienen ventaja en la batalla con las compañías médicas.

Y lo que es más importante, los cirujanos con mayor experiencia en este procedimiento en concreto, tienen más probabilidades de éxito desde un punto de vista médico.

**Más información:**

La Sociedad Americana de Cirujanos Plásticos ( [American Society of Plastic Surgeons.](#) )

*Este texto ha sido traducido por D. Domingo Rivera da Cunha, socio de ADEC.*

*Desde la Asociación de Esclerodermia Castellón (ADEC) le agradecemos su colaboración.*