

## Displasia maxilonasal: síndrome de Binder. A propósito de un caso

O. GONZÁLEZ MARTÍN, A. MENDOZA MENDOZA<sup>1</sup>, A. SOLANO REINA<sup>2</sup>, B. GÓMEZ VIDAL<sup>3</sup>

*Profesor Asociado Odontopediatría. <sup>1</sup>Profesora Titular Odontopediatría. <sup>2</sup>Profesor Colaborador Ortodoncia. Unidad Docente de Odontopediatría y Ortodoncia. <sup>3</sup>Profesor Colaborador Odontopediatría. Facultad de Odontología. Universidad de Sevilla*

### RESUMEN

El síndrome de Binder se caracteriza por una apariencia clínica que incluye como rasgos más destacados la hipoplasia del tercio medio facial, nariz aplanada, y un labio superior convexo con escaso desarrollo del *filtrum*, entre otros. El perfil de estos pacientes es de apariencia prognática con tendencia a la maloclusión clase III. En el presente artículo realizaremos una revisión de la literatura existente referente a dicho síndrome; así mismo presentaremos un caso clínico con alteración ocular asociada junto al tratamiento temprano que se realizó.

**PALABRAS CLAVE:** Displasia maxilonasal. Síndrome de Binder.

### ABSTRACT

Binder syndrome has a characteristic clinical appearance including midface hypoplasia, flattened nose, convex upper lip with broad philtrum, amongst others. The profile of these patients is a prognathic appearance with a tendency to class III malocclusions. In this article we review the literature in reference to this syndrome, and we present a clinical case with associated visual anomalies along with early treatment which was carried out.

**KEY WORDS:** Maxillonasal dysplasia. Binder's syndrome.

### INTRODUCCIÓN

La displasia maxilonasal, más conocida como síndrome de Binder, fue descrita en 1962 por K. H. Binder (1), aportándose así claridad a una serie de cuadros patológicos que hasta ese momento no se encontraban como síndrome clínico definido.

Con anterioridad, Ragnell en 1952 describió un caso de hipoplasia maxilar dándole el nombre de *dish-face deformity* (2), y Noyes en 1939 (3), también había descrito un paciente con la apariencia característica de displasia maxilonasal, pero sin llegar a atribuirle apariencia de síndrome.

Por tanto, a través de los años, el síndrome de Binder ha recibido numerosos nombres, destacando el de *facies scaphoidea* o cara de pato.

La descripción original del síndrome realizada por Binder incluye una displasia maxilonasal, con los siguientes rasgos característicos:

—Disostosis maxilonasal.

—Hipoplasia del tercio medio facial, con un puente nasal plano.

—Aplanamiento de la glabella.

—Orificios nasales en media luna.

—Acortamiento de la columela.

—Ángulo nasolabial acortado.

Todos estos rasgos condicionan un perfil facial cóncavo.

Holmstrom, unos años más tarde añadió que estos pacientes presentaban una depresión de suelo nasal anterior, una espina nasal posterior hipoplásica y la agenesia o recesión de la espina nasal anterior. También describió que el 54% de pacientes con Binder presentaban maloclusión clase III (4), es decir, que tenían una apariencia prognática, debido al hipodesarrollo maxilar, que se acompaña normalmente de cambios compensatorios por parte de la mandíbula.

La etiología del cuadro es poco clara en la actualidad. Varios estudios han tratado de determinar el origen causal de dicho síndrome. Entre las teorías más aceptadas:

—Causa hereditaria: varios estudios como los de Holmstrom (4) o los de Olow-Nordenram (5) determinan una correlación con factores hereditarios de un 16 y un 36% respectivamente. Proponen la posibilidad de que se deba a una herencia de transmisión autosómica dominante.

—Deficiencia teratógena de vitamina K, que promueve la calcificación prematura del cartílago del *septum* nasal. Esto daría como resultado una inhibición del crecimiento normal de dicho cartílago y por ende, un anómalo desarrollo del perfil de la nariz y el tercio medio de la cara. Los estudios de Howe (6-8), proponen que la exposición prenatal a agentes que causen el déficit de dicha vitamina, como ocurre con la warfarina o fenitoína, podría ser la causa de dicho cuadro.

—Hemorragias, infecciones o inflamaciones ocurridas entre la quinta y sexta semana de vida intrauterina, alterando el desarrollo del esqueleto facial y de las vértebras cervicales de forma simultánea (3,9,10).

Aunque parece aceptarse como válido que cada caso representa una mutación genética, sería lógico concluir que la etiología del síndrome permanezca oscura.

El síndrome de Binder suele asociarse a malformaciones de distinto orden y grado de intensidad. En este sentido, Olow-Nordenram y cols. (11) hallan anomalías cervicales en el 44,2% de los casos de su estudio, de mayor o menor intensidad, tras realizar examen radiológico a 43 pacientes. No encontraron correlación entre la incidencia y severidad de las malformaciones cervicales y el grado de maloclusión o deformidad facial, que caracteriza al síndrome de Binder. Pero concluyeron que la displasia maxilonasal y la malformación de la espina cervical probablemente tendrían una causa común ocurrida durante el periodo embriológico.

En estudios posteriores (12), encontramos porcentajes de hasta un 53% de malformaciones cráneo o cervicoespinales en atlas y axis, siendo lo más frecuente el cierre del espacio occípito-atlantoideo y falta de fusión de la apófisis odontoides del axis (persistencia del *ossiculum*).

A nivel radiológico en una telerradiografía (13) podemos apreciar una base craneal anterior corta, un maxilar retrognático e hipoplásico con ausencia de la espina nasal anterior o situada en una porción más inferior y posterior, inclinación vestibular de los incisivos superiores y con frecuencia mayor desarrollo mandibular con inclinación normal de los incisivos inferiores.

También, alteraciones oculares como el estrabismo aunque no aparece de forma frecuente se encuentra descrito en la literatura, así como la posibilidad de acompañarse con anomalías neurológicas, endocrinológicas, auditivas o musculoesqueléticas (14).

## MATERIAL Y MÉTODO

Presentamos un caso clínico de un paciente masculino de 7 años de edad con síndrome de Binder. El paciente no presenta antecedentes familiares relaciona-



Fig. 1. Foto de frente.



Fig. 2. Foto de perfil.

dos con dicho síndrome, aunque la madre presenta nariz chata y facies aplanada.

A los 3 años de edad refiere la realización de un acto quirúrgico para tratar una anquilosis lingual.

En la exploración clínica encontramos los rasgos que definen este síndrome tanto a nivel facial como en otros rasgos complementarios, estrabismo e hipoacusia, siendo llamativa la hipoplasia nasomaxilar, por ausencia de la espina nasal anterior y la posición anterior mandibular con ángulo goniaco abierto como consecuencia de los cambios compensatorios que condicionan el perfil clásicamente cóncavo y prognático de la clase III (Figs. 1 y 2). A nivel dentario presenta mesioclusión molar y canina y mordida cruzada anterior (Figs. 3, 4, 5 y 6).



Fig. 6. Fotografía intraoral previa.



Fig. 3. Fotografía intraoral previa.



Fig. 7. Telerradiografía lateral.



Fig. 4. Fotografía intraoral previa.



Fig. 5. Fotografía intraoral previa.

La exploración radiológica en la telerradiografía (Fig. 7) presenta una franca posterorrotación craneal con contacto del arco posterior del atlas con el occipital y la presencia de osículo a nivel de la apófisis odontoides del atlas, como consecuencia de su falta de osificación, con acortamiento de la base craneal anterior, hipodesarrollo del seno frontal y la hipoplasia del maxilar superior con ausencia de la espina nasal anterior y vestibulización de los incisivos superiores con escasa pared cortical alveolar.

A nivel mandibular, encontramos una dirección de crecimiento condilar posterior, ángulo goniaco abierto y cuerpo mandibular prominente con una inclinación molar de su incisivo inferior.

En su ortopantomografía no observamos ninguna alteración dentaria ni en el número ni en la forma, aunque sí un cierto aumento en el tamaño de los incisivos centrales superiores, tal como describe Delaire.

El tratamiento instaurado consistió en una expansión maxilar y el descruzamiento de la mordida cruzada anterior mediante un tratamiento ortodóncico en dos fases. Primero, con el uso de una máscara facial con tracción extraoral posteroanterior para continuar con el uso de un arco utilitario que nos proporcionó el resalte y sobremordida adecuada (Figs. 8, 9 y 10). De esta forma, se solucionó el problema maloclusivo existente mientras que su estética apenas pudo ser modificada (Figs. 11, 12, 13 y 14).

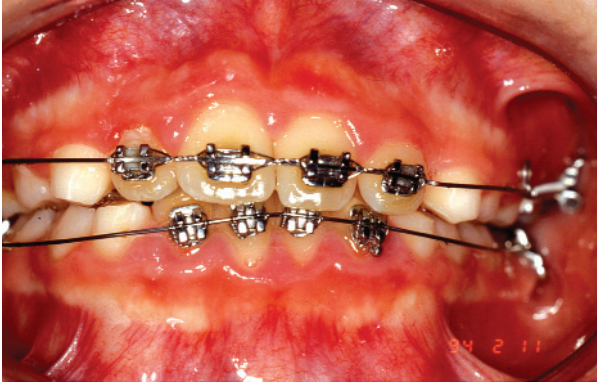


Fig. 8. Tratamiento realizado.

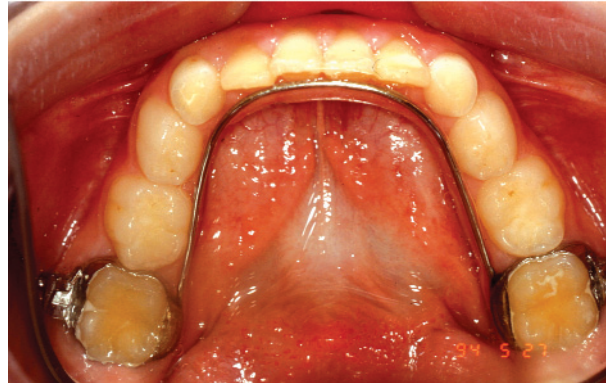


Fig. 11. Foto fin de tratamiento.

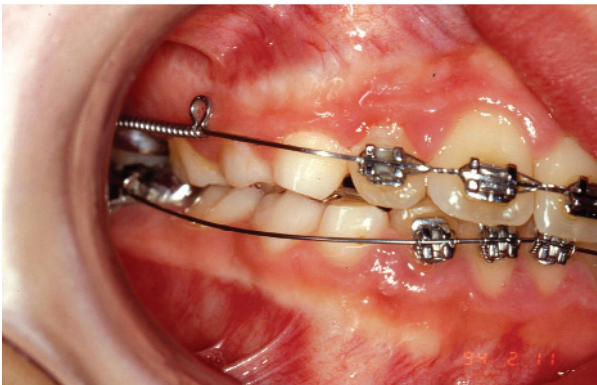


Fig. 9. Tratamiento realizado.



Fig. 12. Foto fin de tratamiento.

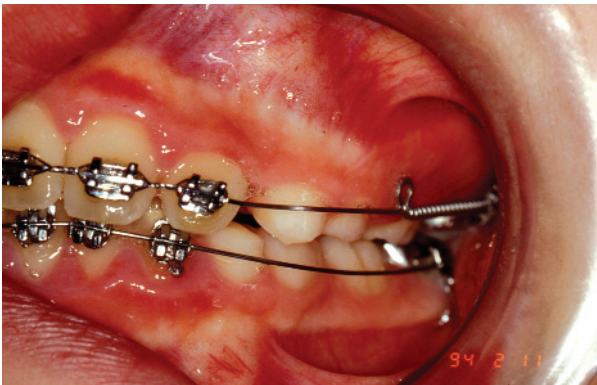


Fig. 10. Tratamiento realizado.



Fig. 13. Foto fin de tratamiento.

El paciente quedó a la espera de un tratamiento quirúrgico ortognático y facial al finalizar su etapa de crecimiento, lo que exigirá una segunda fase de tratamiento ortodóncico con extracciones de primeros bicúspides superiores para descompensar la maloclusión y realizar el máximo de avance maxilar y prominencia de las áreas paranasales mediante osteotomía maxilar y colocación de prótesis en pómulos.

## DISCUSIÓN

Han sido descritas distintas variables a la hora de instaurar el tratamiento a realizar en el síndrome de Binder.



Fig. 14. Foto fin de tratamiento.



Fig. 15.



Fig. 16.



Fig. 17.

El tratamiento ortodóncico, la cirugía ortognática, las técnicas de injertos y cirugías de tejidos blandos y los cuidados psicológicos suelen estar presentes en dichos planes de tratamiento.

No hay una pauta establecida de tratamiento pero parece quedar claro, que un tratamiento ortodóncico precoz, en la época de la niñez, facilita la posterior fase quirúrgica en la época adolescente, además de suponer una mejora en la psique del paciente.

El tratamiento quirúrgico posterior, una vez finalizada la etapa de crecimiento, consigue corregir la retrusión nasomaxilar mediante una osteotomía Le Fort I o II asociada a injertos óseos y cartilagosos (15).

En casos severos, Holmstrom (16,17) desarrolló un procedimiento quirúrgico en dos fases, que incluía osteotomía maxilar y reconstrucción nasal en estadios diferentes, siendo preferible en estos casos un Le Fort II.

Podríamos indicar que si existe maloclusión, una osteotomía Le Fort I suele ser suficiente. Si la oclusión es normal o se ha corregido, el tratamiento va destinado a compensar la hipoplasia maxilar (injertos óseos autólogos de cresta iliaca o cartilagosos). La realización alternativa de una osteotomía tipo Le Fort II puede ayudar a corregir mejor la hipoplasia del tercio medio que la técnica Le Fort I (18).

## CONCLUSIÓN

El síndrome de Binder es una entidad poco común de etiología poco clara, que se caracteriza por hipoplasia nasal y maxilar y alteraciones morfológicas asociadas a tejidos blandos con anomalías maloclusivas que pueden desembocar en trastornos funcionales y estéticos que influyen sobremanera en la psicología del paciente.

El diagnóstico precoz así como el conocimiento de las medidas terapéuticas correctas permitirán, ya desde edades precoces, establecer una secuencia de tratamiento encaminada a solventar el problema funcional en primera instancia, mediante ortodoncia, y el problema estético posteriormente, mediante una nueva etapa de ortodoncia, con o sin extracciones, previa a cirugía ortognática y los injertos óseos y cartilagosos.

CORRESPONDENCIA:  
Óscar González Martín  
Profesor Asociado Departamento de Estomatología  
Facultad de Odontología  
Universidad de Sevilla  
C/ Avicena, s/n  
41009 Sevilla

**BIBLIOGRAFÍA**

1. Binder KH. Dysostosis maxilo-nasalis, ein archinencephaler missbildungskomplex. Dtsch Zahnaerztl Z 1962; 17: 438.
2. Ragnell A. A simple method of reconstruction in some cases of dish-face deformity. Plast Reconstr Surg 1952; 10: 227.
3. Noyes FB. Case report. Angle Orthod 1939; 9: 160-5.
4. Holmstrom H. Clinical and pathologic features of maxillonasal dysplasia (Bynder's Syndrome) significance of the prenasal fossa on etiology. Plast Reconstr Surg 1986; 78: 559.
5. Olow-Nordenram M, Valentin J. An etiologic study of maxillonasal dysplasia- Bynder's Syndrome 1988; 96: 69-74.
6. Howe AM, Webster WS. Bynder's syndrome due to prenatal vitamin K deficiency: a theory of pathogenesis. Aust Dent J 1992; 37: 453-60.
7. Howe AM, Lipson AH. Prenatal exposure to phnytoin, facial development, and a possible role for vitamin K. Am J Med Genet 1995; 58: 238-44.
8. Howe AM, Lipson AH. Severe cervical dysplasia and nasal cartilage calcification following prenatal warfarin exposure. Am J Med Genet 1997; 71: 391-6.
9. Converse JM, Horowitz SL. Treatment of nasomaxillary hypoplasia. Plast Reconstr Surg 1970; 45: 427.
10. De Vicente Rodríguez JC, Perez Arias A. Displasia maxilonsal (síndrome de Binder): Presentación de un caso y revisión de la literatura. J Rev Act Odontoestomatol Es 1990; 50: 57-60, 63-6.
11. Olow-Nordenram M. Maxillonasal dysplasia (Binder's syndrome). A study of craniofacial morphology, associated malformations and familial relations. Swed Dent J Suppl 1987; 47: 1-38.
12. Resche F, Tessier P, Tulasne JF. Craniospinal and cervicospinal malformations asociated with maxillonasal dysostosis (Bynder syndrome). Head Neck Surg 1980; 3: 123-31.
13. Delaire J, Tessier P, Tulasne J, et al. Clinical and radiologic of maxillonasal dysostosis (Binder Syndrome). Head Neck Surg 1980; 3: 105-22.
14. Duare-Sánchez A, Moguel-Ancheita S, Crespo-Schmidt A. Síndrome de Binder: malformaciones faciales y oculares. Reporte de un caso. Cirug Plast 2000; 1: 26-30.
15. Mc Collum Ag, Wolford LM. Binder syndrome: literature review and long-term follow up on two cases. Int J Adult Orthodon Orthognath Surg 1998; 13: 45-58.
16. Holmstrom H, Kahnberg KE. Surgical approach in severe cases of maxillonasal dysplasia (Binder syndrome). Swed Dent J 1988; 12: 3-10.
17. Ortiz Monasterio F, Molina F, Scott Mc Clinton J. Nasal correction in Binder's syndrome: The evolution of a treatment plan. Aesth Plast Surg 1997; 21: 299-308.
18. Holmstrom H. Surgical correction of the nose and midface dysplasia (Bynder's syndrome). Plast Reconstr Surg 1986; 78: 568-80.