



**UNIVERSIDAD NACIONAL AUTÓNOMA
DE MÉXICO**

FACULTAD DE ODONTOLOGÍA

SÍNDROME DE CROUZON : REPORTE DE UN CASO CLÍNICO

T E S I N A

Que para obtener el Título de:

CIRUJANA DENTISTA

Presenta:

CATIA MARISOL PONCE MATA
DIRECTOR: C.D. RICARDO DEL PALACIO TORRES

A handwritten signature in black ink, appearing to read 'Ricardo del Palacio Torres'.

MÉXICO, D.F.

2004



Universidad Nacional
Autónoma de México

Dirección General de Bibliotecas de la UNAM

Biblioteca Central

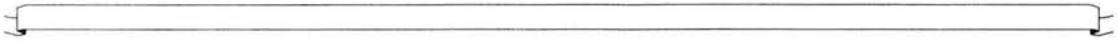


UNAM – Dirección General de Bibliotecas
Tesis Digitales
Restricciones de uso

DERECHOS RESERVADOS ©
PROHIBIDA SU REPRODUCCIÓN TOTAL O PARCIAL

Todo el material contenido en esta tesis esta protegido por la Ley Federal del Derecho de Autor (LFDA) de los Estados Unidos Mexicanos (México).

El uso de imágenes, fragmentos de videos, y demás material que sea objeto de protección de los derechos de autor, será exclusivamente para fines educativos e informativos y deberá citar la fuente donde la obtuvo mencionando el autor o autores. Cualquier uso distinto como el lucro, reproducción, edición o modificación, será perseguido y sancionado por el respectivo titular de los Derechos de Autor.



Este trabajo se lo dedico a mi hijo Diego, que siempre fue el motor que me impulsó a estudiar y superarme.

“Dieguito, espero que Dios te bendiga y te dé la fuerza para alcanzar todos tus sueños y anhelos”.

TE AMO.

AGRADECIMIENTOS

A Dios, por haberme permitido llegar hasta aquí.

A mi familia (Rody y Enrique), en especial a mi mamá y mi abuelita, que me apoyaron en los momentos más difíciles.

Al Dr. Ricardo del Palacio, por haberme guiado en la elaboración de esta tesina.

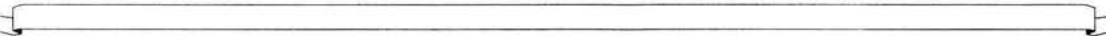
Al Dr. Carlos Tinajero, por su cariño y el apoyo incondicional que me brindó para realizar este trabajo.

Al Dr. Ramón Muñoz, por ser un gran amigo y compartir conmigo sus conocimientos y su experiencia.

A los profesores del Seminario de Odontopediatría, por compartir sus conocimientos con nosotros.

A Pedro Arce, el papá de mi hijo, por su gran cariño y por todo el apoyo que me dio para llegar hasta aquí.

A la Señora y el Señor Arce, por haberme tendido la mano en muchos momentos difíciles.



A mis amigas y amigos, por brindarme su sincera amistad y compartir tantos momentos conmigo.

A todos mis profesores, por compartir sus conocimientos conmigo y por su gran paciencia.

A mi Universidad, por permitirme lograr mi sueño y formar parte de esta gran comunidad.

ÍNDICE

Introducción

1. Antecedentes	1
2. Etiología y Patógena	2
3. Características clínicas	4
3.1 Deformidades craneales	4
3.1.1 Braquicefalia	5
3.1.2 Escafocefalia	6
3.1.3 Trigonocefalia	6
3.2 Deformidades orbitales	7
3.2.1 Exoftalmo	8
3.2.2 Hipertelorismo	8
3.2.3 Estrabismo divergente	9
3.2.4 Nistagmo	10
3.2.5 Neuritis óptica	12
3.2.6 Papiledema	13
3.3 Deformidades faciales	15
4. Manifestaciones óseas	15
5. Manifestaciones orales	16
6. Aspecto radiográfico	16
7. Diagnóstico diferencial	18
8. Pronóstico	18
9. Tratamiento	19
9.1 Distracción ósea	19
9.2 Fragmentación craneal	21
9.3 Cirugía ortognática	27
10. Caso clínico	31
10.1 Antecedentes perinatales y obstétricos	31

10.2 Alimentación	31
10.3 Inmunizaciones	31
10.4 Tratamiento dental	32
10.4.1 Historia clínica	32
10.4.2 Procedimiento operatorio	36
Conclusiones	45
Bibliografía	46

INTRODUCCIÓN

La Disostosis Craneofacial o Síndrome de Crouzon se hereda en forma autosómica dominante. Su incidencia es de 1:25 000 y no hay preferencia por sexo o raza. La forma del cráneo se debe aun cierre temprano de las suturas coronal, sagital y lambdaidea. Las malformaciones faciales consisten en hipoplasia de la cara, falso prognatismo y nariz en poco de loro. Existen también hipertelorismo, exoftalmia con estrabismo divergente y en algunos casos ceguera. Puede o no haber retraso mental. El arco dental tiene forma de V, con presencia de mordida abierta y oligodoncia.

Dadas las características de esta enfermedad es importante mostrar al cirujano dentista de práctica general el manejo que se debe dar a estos pacientes.

Este documento representa el reporte de un caso clínico de un paciente de 7 años de edad con Disostosis Craneofacial o Síndrome de Crouzon que llegó a ser atendido a la Clínica Periférica Las Águilas de la Facultad de Odontología de la U.N.A.M. y se muestran las características generales que conforman este síndrome, así como los procedimientos terapéuticos para devolver y preservar su salud bucodental.

1. ANTECEDENTES

Según Lamote en su libro de Neurología Evolutiva, no se tienen muchos registros de este síndrome pero fue hasta 1851 en que Virchow inicia un estudio científico y anatómico completo sobre este síndrome formulando el principio aceptado hasta nuestros días, que cuando la sinostosis entre dos huesos ocurre tempranamente, el crecimiento normal está inhibido en dirección perpendicular a la línea de sutura cerrada y el crecimiento compensatorio ocurre en otras direcciones, además fue el primero en clasificar las anomalías craneales producidas por el prematuro cierre de las suturas craneales.¹

La primera persona que describió detalladamente este síndrome fue Crouzon en 1912, por lo que también es conocido como Síndrome de Crouzon. Este pediatra de origen alemán realizó estudios en su país de procedencia, ya que le llamaba la atención ver niños con características muy similares como son exoftalmos, la forma del cráneo y su baja estatura, y así comenzó a estudiar el origen de esta patología, aunque todavía no se conocía el tratamiento a seguir con estos pacientes.²

A la fecha, esta patología también es llamada Disostosis craneofacial hereditaria, Disostosis craneo-órbitofacial o Craneosinostosis prematura.³

Se calcula que de cada 100.000 personas que nacen se encuentran entre tres y cinco pacientes con Síndrome de Crouzon, para una incidencia de 0,05%.⁴

¹ <http://www.bchealthguide.org/kbaltindex.asp>

² Ib

³ Lamote. G C; Neurología Evolutiva, Savat Editores-S A. – Barcelona, pag 205-8, 1980.

2. ETIOLOGÍA Y PATOGENIA

Es hereditario de carácter autosómico dominante, y en algunos casos se atribuye a la avanzada edad del padre. Aunque la posibilidad de una forma recesiva autosómica del síndrome de Crouzon fue descrita por primera vez por Cross y Optiz, pediatra y genetista alemanes que descubrieron que algunos casos no muy comunes no sería heredada en forma directa.⁵ Si uno de los progenitores está afectado tenemos el 50% de probabilidades por cada embarazo, si ambos progenitores son sanos, el riesgo es cero. El riesgo para los hijos del afectado es de 50%.⁶

Esta enfermedad está dada por una mutación en el brazo corto del cromosoma 10 que altera un receptor tipo 2 del factor de crecimiento de fibroblastos.⁷ En otros estudios se ha demostrado que alteraciones en macromoléculas extracelulares, entre ellas, la glucosalina, el colágeno y la fibronectina producen una secreción anormal de interleuquinas, modifican así el microambiente donde se realizan los cambios, y dan lugar a mutaciones y se producen síndromes dentro de los cuales está el de Crouzon.⁸

⁵ Langman, Jan Embriología Médica. Interamericana 3ª. Ed. México 1976 pag.45

⁶ Rodolfo Guzmán Toledano. Op.Cit. Pag 143

⁷ Bustamante Aguirre. Disostosis Craneofacial: Enfermedad de Crouzon. Cuad. Hosp. Cila ; 44 (1): 69-71, 1998

⁷ Lajeunie E, Bonaventure J, El Ghouzi V; et al, Monocytic twins with Crouzon Syndrome: Concordance for Craniosynostosis and discordante for thumb duplication. Am J. Med. Genet United States; 91(2): 159-160, 2000

⁸ Lajeunie E, Bonaventure J, El Ghouzi V; et al, Monocytic twins with Crouzon Syndrome: Concordance for Craniosynostosis and discordante for thumb duplication. Am J. Med. Genet United States; 91(2): 159-160, 2000

Cierre de fontanelas y suturas

Fontanela anterior: 1 año \pm 4 meses

Fontanela posterior: Nacimiento \pm 2 meses

Fontanela anteroexterna o esfenoidal : Hacia el tercer mes

Fontanela posteroexterna o mastoidea : Durante el segundo año

Sutura metódica: Hacia el tercer año (10% nunca)

Cierre clínico de las suturas: 6 a 12 meses

Cierre anatómico de las suturas: Hacia los trece años.⁹

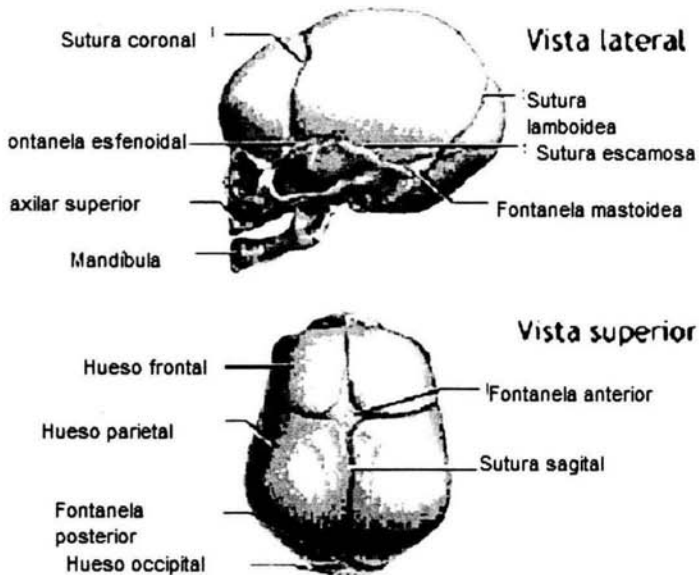


Fig . 2.1 Cráneo de recién nacido

⁹ Nelson, William. Tratado de Pediatría. Ed. Mc.Graw-Hill-Interamericana . 15a. Edición 1997. Vol . I. Pag 387

El crecimiento completo del cráneo cesa entre los 10 a 12 años de edad. Las suturas son funcionalmente obliteradas por tejido fibroso y su osificación ocurre entre la cuarta y quinta décadas de la vida. En caso de una craneosinostosis la deformidad es más acentuada en los primeros 12 meses de vida, menos progresiva durante el segundo año y máxima a los 24 meses.¹⁰

La Disostosis craneofacial es un síndrome que se caracteriza por presentar craneostenosis prematura acompañada de una variedad de deformidades craneales, faciales, cambios oculares y otras anomalías ocasionales asociadas al aumento de presión intracraneal.¹¹

Su incidencia es 1: 25 000 y no hay preferencia por sexo y raza.¹²

3. Características clínicas

En pacientes con Síndrome de Crouzon encontramos:

3.1 Deformidades craneales

Consisten esencialmente en Sinostosis craneal prematura; el cráneo puede estar acortado en sentido anteroposterior y ensanchado en sentido transversal;

¹⁰ T.M. Graber Ortodoncia. Teoría y Práctica. Interamericana, 3ª.ed. México 1974 pag 25-28

¹¹ Avery, Tratado de Neonatología -7ma Ed. , Edit. Harcourt . Pag. 870, 2002

⁶ Shafer, G William Tratado de Patología Bucal, Ed. Interamericana 1986. 4ª. Edición ilustrada. pag. 512

aunque básicamente la forma del cráneo depende de las suturas que estén involucradas.

Lo más común es observar braquicefalia, oxicefalia, escafocefalia, trigonocefalia y raramente la deformidad en hoja de trébol.¹³

En el estudio radiográfico se observa con más frecuencia el cierre de las suturas coronal, sagital y lambdaidea.¹⁴

Debido a que en el libro *Clinics in Plastic Surgery* escrito por el cirujano plástico Linton A. Whitaker, encontramos una adecuada descripción clínica, así como el tratamiento para cada deformidad craneal, se decidió consultar la bibliografía de elección para este apartado.

3.1.1. - Braquicefalia

Se caracteriza por tener la cabeza corta y aplanada en la parte posterior, teniendo un índice inferior a 80°. Se ven afectadas ambas suturas coronarias, se observa retrusión frontal.¹⁵

Tratamiento

Se separan las suturas coronales y el hueso frontal es llevado hacia delante cuatro centímetros.

¹³ Nelson, William. Op.Cit . Pag. 1810

¹⁴ Ib pag1810

¹⁵ Linton A. Whitaker, M.D., Clinics in Plastic Surgery, Vol. 14-1. Editorial Saunders Company. Canada 1987. Pag.62,65

3.1.2. - Escafocefalia

Se observa alargado y elevado en sentido anteroposterior, siendo este aplastado transversalmente. Se observa mayor prominencia en la región frontal y occipital.

Tratamiento

Se separan quirúrgicamente los parietales para disminuir la presión que existe en esa zona, y así eliminar la proyección anteroposterior del cráneo

3.1.3 - Trigonocefalia

La cabeza se observa triangular con vértice anterior; por Sinostosis prematura frontal.¹⁶ Se observa afectada la sutura metópica, además encontramos hipotelorismo.¹⁷

Tratamiento

La parte superior del frontal puede ser reconstruido ajustando dos mitades de la parte superior o posterior del mismo o tomando una porción de la parte superior de la bóveda craneana. El hueso supraorbital es levantado hasta el margen lateral.¹⁸

¹⁶ Rodolfo Guzmán Toledano. Op. Cit. 144

¹⁷ Linton A. Whitaker, M.D., Op. Cit. Pag.62

¹⁸ Ib 63

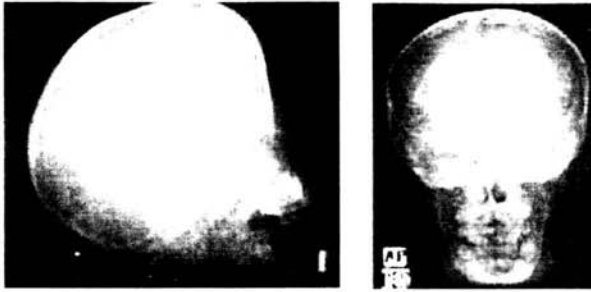


Fig. 3.1 Radiografías lateral de cráneo y ántero posterior



Fig. 3.2 Facies característica del Síndrome de Crouzon

3.2 Deformidades orbitales

En estos pacientes podemos observar exftalmus, hipertelorismo, estrabismo divergente, nistagmo, neuritis óptica, y papiledema e incluso puede llegar a la ceguera.

3.2.1 Exoftalmos

Es la profusión o proyección anormal del globo ocular.

Estos exoftalmos se dan por:

- Lesión que ocupa la órbita ósea, provocando un desplazamiento ocular.
- Por una masa que desplaza el globo ocular.
- A causa de alguna lesión en los músculos oculares.¹⁹

Tratamiento

Osteotomía de cráneo para disminuir la presión intracraneal, se debe tener en cuenta la descompresión ocular y recesión con retractor.²⁰

3.2.2 Hipertelorismo

Los ojos se están más separados debido a la deformidad craneal y a la presión ejercida por el cerebro.²¹

Tratamiento

Movimientos de las cejas hacia la línea media o quitando segmentos de hueso de ambos lados de la lámina cribiforme o de los huesos nasales, seguida

¹⁹ Daniel G. Vaghan, Taylor Asbory, Paul Riordam-Eva. Oftalmología General. 12a. edición. Editorial Manual Moderno. México 1999 Pag 332

²⁰ Ib pag 332

²¹ Ib pag 333

de quitar la pared externa de la órbita con desplazamiento medio de ambas órbitas.²²

3.2.3 Estrabismo divergente

Se caracteriza por la desviación del movimiento de los ojos hacia fuera.

También es conocido como exotropía.

Tiene una tendencia hereditaria del tipo autosómico dominante, que trae consigo diplopía. El estrabismo se observan con más frecuencia en niños.

El estrabismo se clasifica en:

- 1.Paralítica
- 2.Intermitente
- 3.Constante

Para observar la exotropía podemos provocarle al paciente cambios súbitos de acomodación de la visión, y se presentará el estrabismo intermitente.

²² José Ramón Escajadillo. Oídos, nariz, garganta y cirugía de cabeza y cuello, 2ª, edición. Editorial Manual Moderno. México 2002 pag.254

También podemos encontrar el cierre del párpado no afectado cuando el paciente enfoca un objeto. Se pueden observar las desviaciones un uno o en ambos ojos.²³

Tratamiento

La cirugía correctora de los músculos es el tratamiento habitual; ya que la incorrecta inserción de los músculos es la causa de la patología.²⁴

3.2.4 Nistagmo

Son aquellos movimientos anormales repetitivos asimétricos de uno o ambos ojos, en alguna o en todas las posiciones de la mirada.

Los movimientos pueden ser:

- Movimientos pendulares.- son movimientos ondulatorios de igual amplitud y dirección.
- Pueden ser lentos en una dirección seguidos de movimientos rápidos al regresar a la posición normal o también pueden ser lentos en una dirección seguidos de movimientos rápidos al regresar a la posición normal.²⁵

²³ Daniel G. Vaghan, Taylor Asbory, Paul Riordam-Eva pag. 334

²⁴ José Ramón Escajadillo. Op. Cit. Pag 254

²⁴ Daniel G. Vaghan, Taylor Asbory, Paul Riordam-Eva pag 335

²⁴ Ib pag 335

Se clasifican del primer al tercer grado:

- 1°.- Sólo se presentan cuando los ojos se dirigen hacia el componente rápido.
- 2°.- Se presentan cuando los dos ojos están en posición primaria.
- 3°.- Los ojos se dirigen hacia el componente lento.²⁶

Los movimientos pueden ser:

Horizontal, vertical rotatoria, oblicua, circular y mixta.²⁷

La patología puede ser de tipo funcional:

1. Por posición externa de la mirada.
2. Por movimiento optosínéticos.
3. Por la estimulación de los conductos semicirculares.
4. Por movimientos vestibulares
5. Por movimientos voluntarios o histéricos.²⁸

Tratamiento

Va encaminado a la eliminación de la presión intracraneal. Eliminando quirúrgicamente la compresión del nervio óptico o de músculos adyacentes²⁹

²⁷ Daniel G. Vaghan, Taylor Asbory, Paul Riordam-Eva Pag 336

²⁸ Ib. Pag. 336

²⁹ José Ramón Escajadillo, Op. Cit. Pag 254

3.2.5 Neuritis Óptica

Se entiende por neuritis óptica al proceso inflamatorio del nervio óptico.

Su anatomopatología incluye la papilitis y la neuritis retrobulbar.³⁰

Si consideramos desde el punto de vista histopatológico el proceso se inicia con inflamación progresando con la degeneración o desmineralización del nervio óptico, encontrando microscópicamente una efusión de leucocitos, con macrófagos.

Su etiología no es precisa, pero se ha ligado mucho a al esclerosis múltiple.

También puede estar asociado con neurosífilis tardía y la atrofia óptica retrógrada de la diabetes miellitus.³¹

Cuadro Clínico:

Inicia bruscamente con pérdida de la agudeza visual, con dolor a los movimientos oculares encontrando escotoma de la visión central.

La evolución tiende a la mejoría de la remisión en tres semanas en forma espontánea.

³⁰ Daniel G. Vaghan, Taylor Asbory, Paul Riordam-Eva Pag 336

³⁰ Ib. Pag.337

En la exploración física encontramos un reflejo pupilar disminuido al as de la luz con tendencia a la midriasis, fotofobia, escotoma central y a la oftalmoscopia hiperemia papilar con edema de papila y puede haber hemorragia de la fibras nerviosas.³²

Tratamiento

Va a depender a la causa desencadenante para la mayoría de las veces tiene una remisión espontánea, Se ha intentado tratamiento a base de esteroides y ACTH. Metilprednisolona intravenosa (1 g/día por tres días) seguida por Prednisolona oral (1 mg/ día por 11 días)³³

3.2.6 Papiledema.

Es una congestión de la papila óptica por el aumento de presión intracraneal, y esta última puede ser causada por; masas como tumores o abscesos; la hidrocefalia y la hipertensión arterial.

³² Nelson William Op. Cit. Pg. 398. 399

³² Daniel G. Vaghan, Taylor Asbory, Paul Riordam-Eva Pag 305

Patología

Existe una obstrucción venosa retinaria en el sitio que emerge el nervio óptico al espacio subaracnoideo que trae consigo edema de la retina.³⁴

Cuadro Clínico

El paciente aqueja escotoma periférico y agudeza visual normal.

A la exploración física existe hiperemia de papila con borramiento de los bordes papilares, distensión de las venas retinianas que trae consigo pérdida de la relación arteria-vena.³⁵

Ausencia de la pulsación de las venas centrales de la retina así como incapacidad de pulsación a la presión sobre el globo ocular.

Tratamiento

Se encamina a la disminución de la presión intracraneal de acuerdo a la causa desencadenante., además se puede realizar una fenestración de la vaina del nervio óptico cuando hay una pérdida visual intensa o progresiva³⁶

³⁴ Nelson William Op. Cit. Pg.399-401

³⁵ Daniel G. Vaghan, Taylor Asbory, Paul Riordam-Eva Pag Op. Cit. 338

³⁶ Ib. Pag. 338

3.3 Deformaciones faciales

Prognatismo maxilar relativo con caída del labio inferior y labio superior corto, hipoplasia hemifacial: La nariz se observa como pico de loro con desviación del septo nasal y senos paranasales pequeños pabellones auriculares de implantación baja pero de morfología normal.³⁷

4. Manifestaciones Óseas

Estas dependen del cierre prematuro de las suturas craneales.

1.- Esqueleto

Observamos anomalías cervicoespinales y subluxación de la cabeza y se ha llegado a encontrar espina bífida oculta. .³⁸

2.- Cráneo

Hay pérdida de la forma del contorno craneal y dando apariencia de "plata golpeada"³⁹

Por lo general se observa acrocefalia (cabeza en forma de cono) porque en la mayoría de los casos las suturas que se cierran son la coronal y la sagital, aunque también es común observar braquicefalia.⁴⁰

³⁷ Regezi- Sciubba. Patología Bucal. Interamericana- McGRAW-HILL. 2ª. Edición E.U.A 1995. Pg.494

³⁸ Gorlin, Robert. Cohen, Michael. Levin, Stefan. Syndromes of the Head an Neck. Ed. Oxford University Press. New York, Ozford, 1990, 3a. edición Pg. 123-125

³⁹ Regezi- Sciubba Op. Cit. Pg.495

⁴⁰ Gorlin, Robert. Cohen, Michael. Levin, Stefan. Syndromes of the Head an Neck. Ed. Oxford University Press. New York, Ozford, 1990, 3a. edición Pg. 126

5. Manifestaciones orales

Observamos apiñamiento superior debido a al falta de desarrollo de la premaxila, el arco se encuentra en forma de V, y presenta clase III de Angle.

En algunos pacientes se observa la úvula bífida, la implantación así como la secuencia de erupción es anormal.

6. Aspecto radiográfico

En laradiografía lateral de cráneo y en la anteroposterior, se puede observar la Sinostosis craneal de las suturas coronal, sagital y lamboidal; hipoplasia maxilar, depresión de las órbitas, anormalidades en la base del cráneo como son el aumento de la anchura de la fosa hipofisiaria y los senos paranasales pequeños. Múltiples radiolucideces en forma de depresiones recubriendo la superficie interna de la bóveda craneal.⁴¹

En la tomografía axial computarizada se observa agenesia del cuerpo calloso.

En radiografías dentoalveolares o en la ortopantomografía observamos el retraso en la erupción de algunos dientes.

La tomografía computarizada en 3D es de gran ayuda para realizar la cirugía, ya que al cirujano le da una idea más real de las suturas afectadas y la forma en la que debe intervenir al paciente.⁴²

⁴¹ Shafer, G William Op. Cit.. Pg 513.

⁴² Craig A. Vander Kolk, MD. Clinics in Plastic Surgery. Vol 21-4 Octubre 1994 Pg. 556

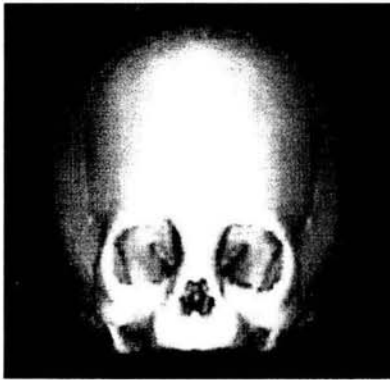


Fig. 6-1 Tomografía computarizada 3D en la que se observa el cierre de la sutura metópica, recesión frontal e hipotelorismo.

7. Diagnóstico diferencial

Comparte características con disostosis cleidocraneal y acrocefalosindactilia, estas son la hipoplasia maxilar y el prognatismo relativo, así como el cráneo braquicefálico, en algunos casos el paladar hendido y el hipertelorismo también comparte características con los síndromes de Apert, Saethe-Chatzen y de Pfeiffer.⁴³

En lo que se diferencia de estos síndromes es que en Apert se presenta sindactilia más común entre el pulgar y el índice,⁴⁴ en Saethe-Chatzen párpados caídos y dedos cortos y palmeados, y en Pfeiffer sindactilia y polidactilia, implantación baja de las tetillas, flexión parcial de codos y rodillas.⁴⁵

8. Pronóstico

La edad de inicio y el grado de craneosinostosis influyen la gravedad de las complicaciones, que va desde distrofia craneofacial a pérdida de la audición, daño visual, del habla y retraso mental.⁴⁶

La mayoría de los pacientes pueden llevar una vida totalmente normal si se trata adecuadamente.

La mortalidad dependerá de la severidad de las alteraciones.

⁴³ Regezi- Sciubba Op. Cit. Pg.495

⁴⁴ Jesús Ramón .Op. Cit. Pag. 255

⁴⁵ Rodolfo Guzmán Toledano. Op. Cit. 144

⁴⁶ Regezi- Sciubba Op. Cit. Pg.495

9. Tratamiento

Este incluye colocación quirúrgica de suturas artificiales para permitir el crecimiento, disminuir la presión intracraneal y evitar deformidades craneales secundarias.⁴⁷ La mayor parte de las técnicas quirúrgicas contemplan las siguientes pautas:

- Distracción ósea
- Creación de líneas de suturas artificiales.
- Fragmentación múltiple craneal
- Descompresiones y colgajos
- Combinación de los métodos anteriores⁴⁸

Es aconsejable realizar la cirugía después del primer año de vida, para de este modo reducir el tiempo operatorio, pérdida de sangre, riesgo de infección y menor costo del tratamiento.⁴⁹

9.1 Distracción ósea

Mediante abordaje bicoronal y disección subperióstica del esqueleto craneofacial se realiza la craneotomía coronal y las osteotomías correspondientes al bloque facial. A nivel del arco cigomático practicamos la línea de osteotomía oblicua para aumentar la superficie de contacto óseo, lo que

⁴⁷ Regezi- Sciubba Op. Cit. Pg.495

⁴⁸ Goyenechea F. Hodelin r y Colab. Escafocefalia: Una nueva técnica Quirúrgica. Reporte Preliminar. Rev Cub. Pediatría. 64: 120-127; 1992

⁴⁹ Spanio and cols. Pediatric cranio-facial surgery. First- year's speriences with a gune applying bioabsorbable tacks. Minerva Stomatol 2004 Jul-Ago. , 53 (7-8):449-55.

incrementa la capacidad de formación de hueso durante el proceso de distracción. Para realizar la osteotomía del piso de la fosa craneal anterior se realizan a cada lado del cráneo orificios laterales, inmediatamente por encima del pterion y otro a nivel de la glabella.⁵⁰



Fig. 9.1.-1 Quirófano y tomógrafo

⁵⁰ http://www.cirplastica.org.ar/revistasacper/numero1/distraccion_craneo.htm

9.2 Fragmentación craneal

Como su nombre lo dice, el cráneo es fragmentado en el lugar donde se encuentra la disostosis, y el hueso afectado es adelantado para proporcionar espacio al crecimiento del cerebro.⁵¹ Fig. 9.2-1

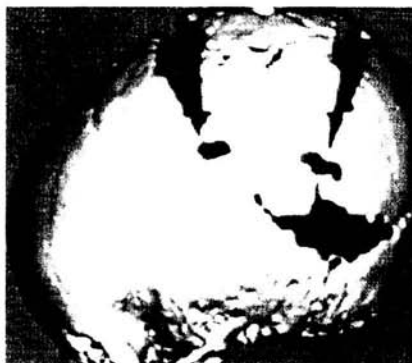


Fig. 9.2-1 Tomografía computarizada
3D en la que se muestra la fragmentación de cráneo

⁵¹ http://www.cirplastica.org.ar/revistasacper/numero1/distraccion_craneo.htm



Fig. 9.2-2 Segmento fronto-orbital



Fig. 9.2-3 Foto intraoperatoria cuando se esta haciendo el avance fronto-orbitario, en las manos se encuentra la barra supra-orbitaria y un colgajo de hueso frontal que va a dar la forma



Fig. 9.2 -4 Antes y después de la cirugía nótese como la frente esta en una posición mas anterior y lo mas importante como los ojos ya no están tan salidos..



Fig. 9.2-5 Otro paciente antes y después de la cirugía.

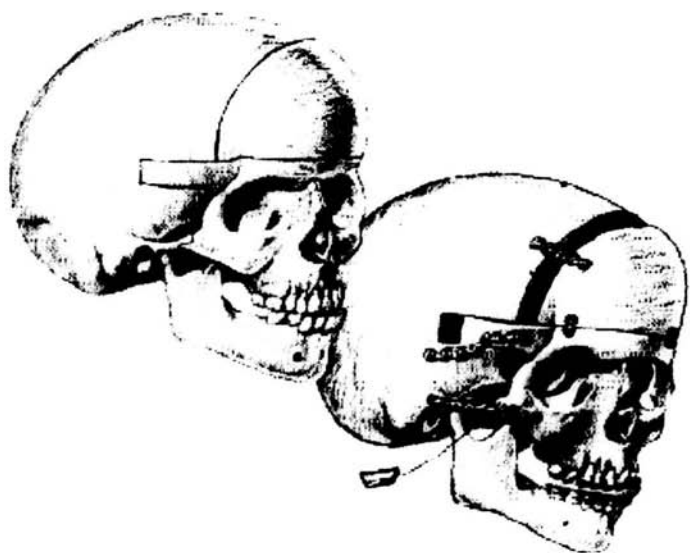


Fig. 9.2-6 Osteotomía en monobloc a una paciente de 6 años de edad

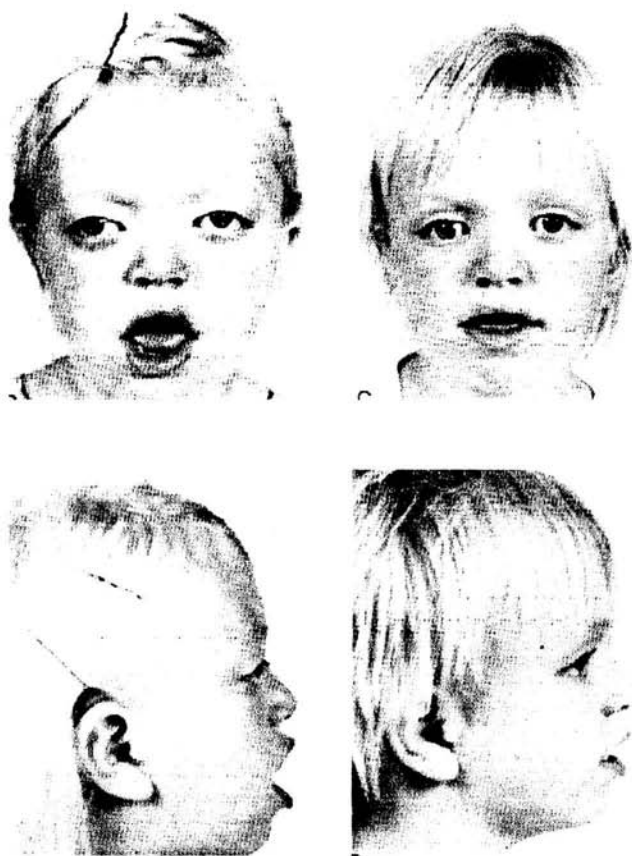


Fig. 9.2-6 Observe el cambio facial y craneal de la paciente de seis años de edad a un año después de la cirugía.

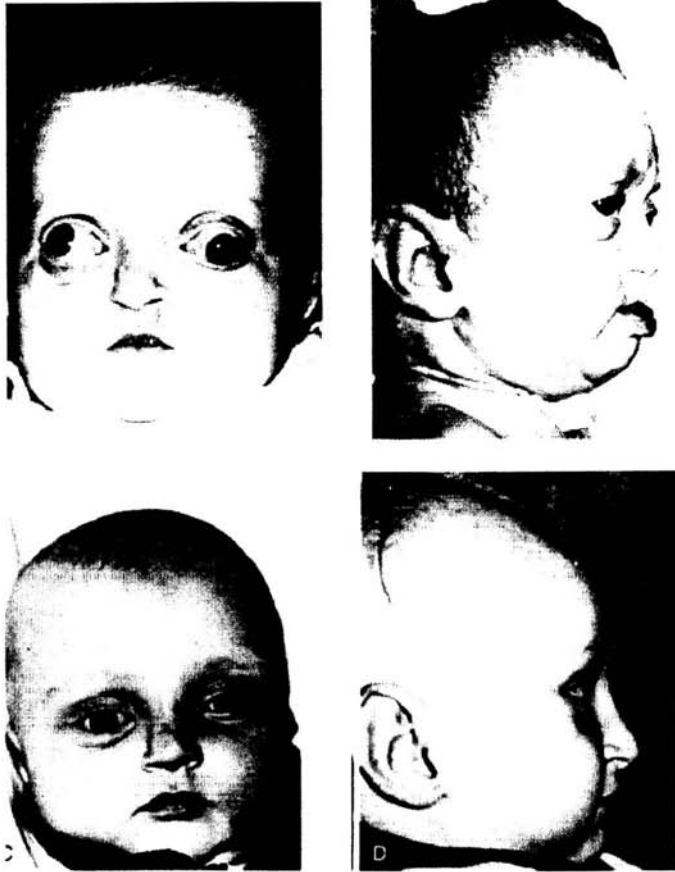


Fig. 9.2-7 Paciente de tres meses de edad con Síndrome de Crouzon antes y 2 meses después de la cirugía

9.3 Cirugía ortognática.

Debido a que los pacientes presentan falta de desarrollo de la maxila deben ser sometidos a cirugía ortognática.

Lo primero que se debe realizar es un estudio cefalométrico para saber el lugar donde se debe posicionar la maxila.

Este procedimiento debe ser efectuado bajo anestesia general.

Se realiza un corte a lo largo de la maxila con una fresa de baja velocidad, para poder conseguir el desplazamiento deseado, y también se hará una incisión en la sutura frontomaxilar. Fig. 9.3-1⁵²

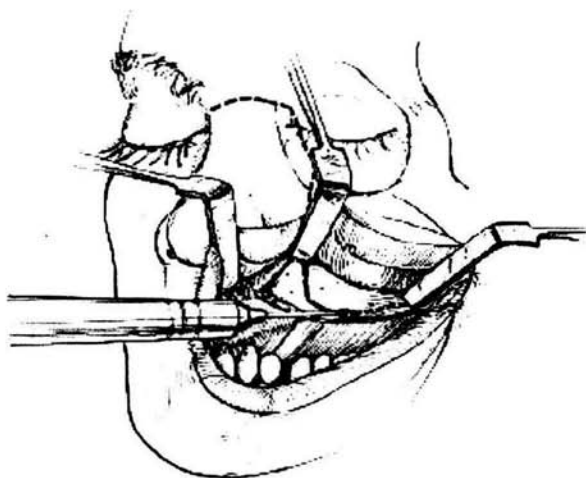


Fig. 9.3-1

⁵² Whitaker, Slyer, Munro y Jackson. *Atlas of Craniomaxillofacial Surgery*. Ed. The C.V. Mosby Company. E.U.A: 1982 Pag. 67

A continuación se debe separar el septo nasal del cráneo y la maxila con el El corte se continúa a largo del vomer, para prevenir complicaciones futuras. Fig, 9.3-2.⁵³

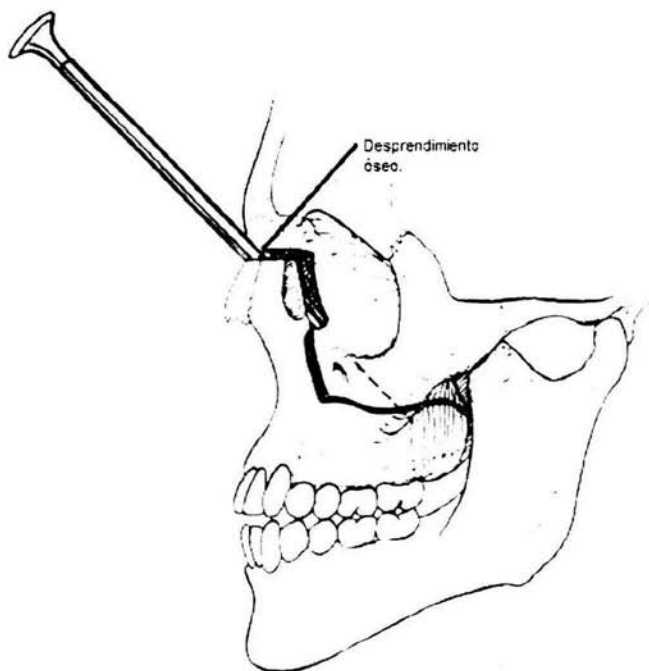


Fig. 9.3-2

⁵³ Whitaker, Slyer, Munro y Jackson. Op.Cit Pag 68

Después se procede a liberar totalmente la maxila para poderla colocar en la posición deseada y establecer una oclusión adecuada. Los espacios son rellenados con hueso de cresta iliaca del mismo paciente.⁵⁴ Fig. 9.2-3

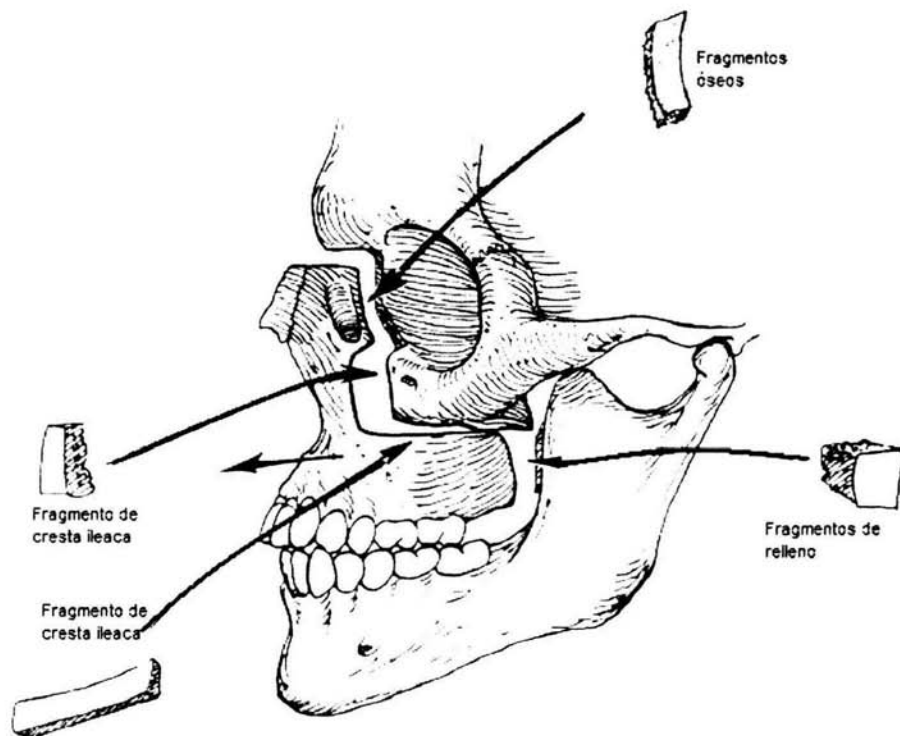


Fig. 9.3-3

⁵⁴ Whitaker, Slyer, Munro y Jackson. Op.Cit Pag 69

Por último se colocan tornillos o alambres para inmovilizar los fragmentos óseos y se coloca una férula en los dientes para inmovilizar éstos.⁵⁵ Fig. 9.3-4

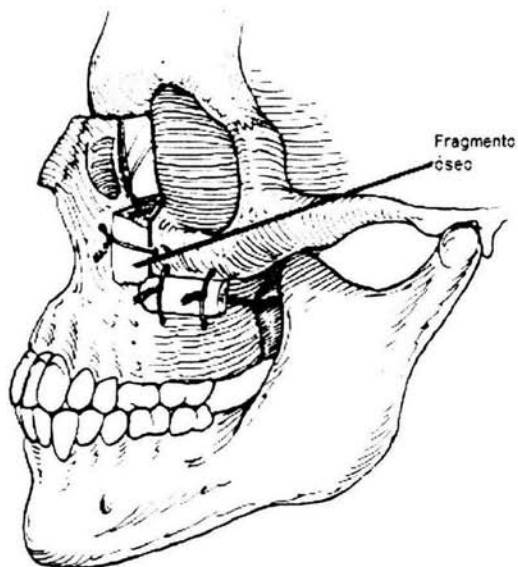


Fig. 9.3-4

El tratamiento ortodóncico con intervención quirúrgica ortognática subsecuente es útil para tratar la deformidad dentofacial concomitante.⁵⁶

⁵⁵ Whitaker, Slyer, Munro y Jackson. Op.Cit
⁵⁶ Regezi- Sciubba Op. Cit. Pg 495

10. CASO CLÍNICO

Se trata de un niño de 7 años de edad originario de la ciudad de México con residencia en la misma. No presenta al momento de la exploración física patología coexistente.

10.1 Antecedentes perinatales y obstétricos

El paciente nació el 7 de Septiembre de 1996 por cesárea debido a que se encontraba sentado intrauterinamente.

10.2 Alimentación

Materna exclusiva hasta los cuatro meses luego ablactación con papillas y análogos. Actualmente en base a hidratos de carbono, frutas, papillas, huevos, carne

10.3 Inmunizaciones.

Completas de acuerdo al programa de salud en México.

10. 4 Tratamiento dental

10.4.1 Historia clínica

Información General

Nombre: Luis Enrique Vázquez Silva (Quique) *Fecha* 3/05/04
Edad: 7 años *Fecha de nacimiento* 11 de Septiembre de 1996
Domicilio Islote #202, Mza. 225 Col: Las Águilas *Teléfono* 56-35-62-89
Escuela Escuela Primaria Luxemburgo *Grado:* 1º. De Primaria
Padre Antonio de Jesús Hernández
Ocupación Albañil *Domicilio del trabajo* Desconocida
Madre Catalina Vázquez Silva *Ocupación* Empleada doméstica
Pediatra o médico familiar DIF *Teléfono* No sabe
Hermanos Ninguno
Acompañante responsable del tratamiento Mamá

Historia clínica médica

Padecimiento actual Síndrome de Crouzon
Fecha de la última visita del niño al médico Hace un mes
Razón Gripe
Intervenciones quirúrgicas padecidas
Medicamento que toma regularmente
Problemas en el embarazo y/o perinatales Nació por cesárea debido a que venía sentado.
Enfermedades que ha padecido desde el nacimiento a la fecha Ninguna de relevancia

¿Ha presentado el niño hemorragias excesivas en operaciones o accidentes? Sí

() No (X)

¿Tiene dificultades en la escuela? Sí () No (X)

Antecedentes familiares, patológicos y no patológicos? Abuela materna hipertensa

Motivo principal de la consulta

Caries y dolor dental, así como continuar tratamiento en la Clínica Periférica.

Historia dental

Diagnóstico

Amplias lesiones cariosas generalizadas con destrucciones coronarias extensas en los molares deciduos y una pequeña lesión en el 53. Mal oclusión debido a la forma de sus maxilares.

Plan de Tratamiento

Educación del paciente.-Se instruyó a la madre sobre la importancia de la dentición decidua, explicándole la también sobre los factores etiológicos y evolutivos de la caries dental. Orientaciones sobre la dieta alimenticia, así como orientación sobre higiene bucal que debían ser realizadas en el niño.

Fase preparatoria.- Anestesia y aislamiento absoluto con remoción total de las caries; tratamientos pulpares en los lugares donde existiera la necesidad y obturación con óxido de zinc y eugenol.

Fase de rehabilitación.- Restauraciones con resina, coronas de acero-cromo y selladores donde sea necesario.

Fase preventiva.- Localizar la placa dentobacteriana, orientación de la higiene, profilaxis y aplicación de fluoruro. La dieta alimenticia fue nuevamente discutida y reforzada.

Fase de mantenimiento.- Seguimientos clínicos y radiográficos.

PLAN DE TRATAMIENTO

Nombre _____

Diagnóstico	Punto Problema	Método de Instrucción	Nº de Veces
Higiene Bucal	Indic. de cepillado	Tec. de cepillado, Cilindro Rotatorio	7 veces
Dietas	día en carbohidrato	Disminuir la ingesta de carbohidrato	7 veces

Grupos de Tratamiento	Historia Clínica y Radiografías
1	2 36 y 46
2	3 64 y 65
3	4 85
4	5 52
5	6 16 de la corona en el 84
6	7 colocación del arcillo
7	8
8	9
9	10
10	11
11	12
12	13
13	Nº. de Caso
14	Tam

Método de Prevención	Estados Prevención	Cumple en el tiempo
Técnica de cepillado y disminuir la ingesta de carbohidratos	Cada tres meses	

The figure includes a dental radiograph (odontogram) showing the upper and lower dental arches with various teeth marked with numbers and symbols. Below the radiograph is a treatment plan diagram with a grid of boxes corresponding to the teeth, indicating the treatment group assigned to each tooth. The groups are numbered 1 through 14, matching the groups listed in the table above. The diagram also shows the placement of a crown on tooth 84 and the use of dental wax (arcillo) for certain teeth.

Fig.10.4.1-1 Odontograma y plan de tratamiento

10.4.2 Procedimiento operatorio

En la primera cita se le tomaron fotos al paciente, se realizó el diagnóstico, así como se hizo un orden para ortopantomografía para tener una idea más completa de la erupción y el hueso de soporte..



Fig.1 0.4.2-1



Fig10.4.2-2

Paciente con síndrome de Crouzon,
facies característica

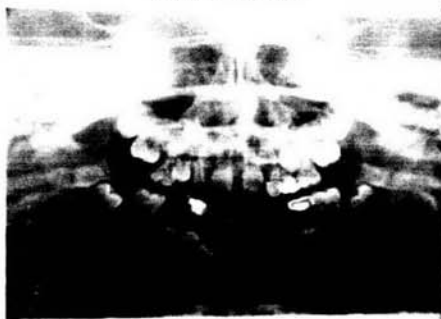


Fig.10.4.2- 3 Ortopantomografía



Fig.10.4.2-4



Fig.10.4.2- 5

Obsérvese el falso prognatismo
en el paciente.



Fig.10.4.2- 6 Arcada superior



Fig.10.4.2-7 Arcada inferior

La segunda vez que acudió el paciente a la consulta se inicio con su tratamiento de operatoria.

El tratamiento se inició en el cuadrante inferior izquierdo, empezando por el 36 que presentaba caries de grado uno

Se anestesió el paciente con 1 cartucho de Dentocaina usando la técnica del dentario inferior.

Con aislamiento absoluto se eliminó la caries, se colocó ionómero de vidrio como base y al final restauramos con resina.



Fig. 104.2-8 Aislamiento y eliminación de caries en el 36.



Fig. 10.4.2-9 Colocación de base de ionómero de vidrio en el piso de la cavidad.



Fig. 10.4.2-10 Molar restaurado con resina.

En la siguiente cita sólo colocamos sellador en el 46, ya que es el único molar que no presenta caries



Fig.10.4.2-11 Colocación de sellador en el 46

La cuarta cita a la que asistió Luis Enrique se le realizó pulponomía en el 65, debido a la profundidad de su caries, y fue restaurado con una corona acero-cromo. Durante el proceso operatorio fue exfoliado el 64, debido a la calidad del hueso.



Fig.10.4.2-12 Exfoliación del 64



Fig.10.4.213 Caries de tercer grado en el 65

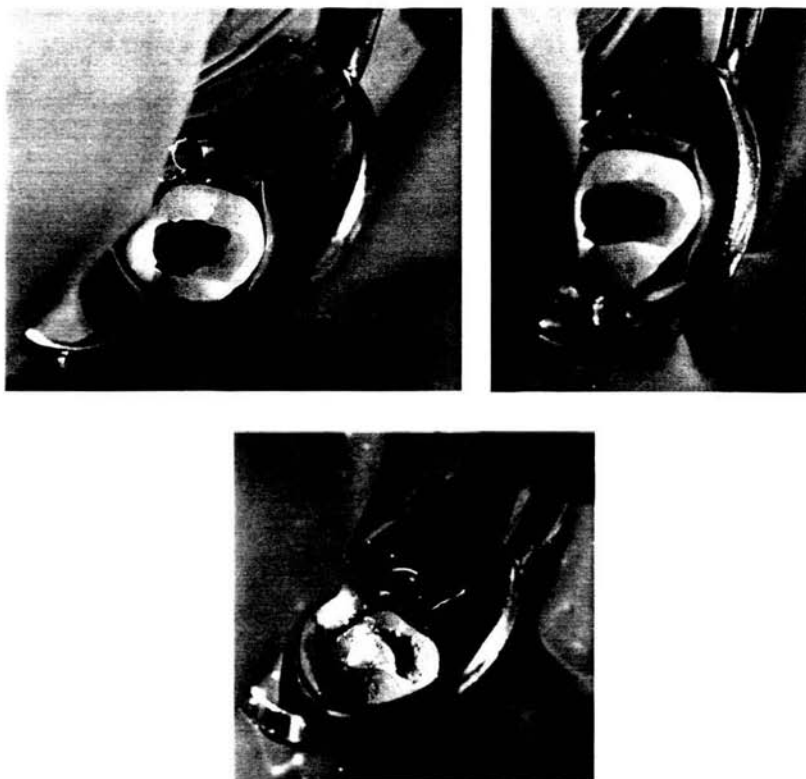


Fig. 10.4.2-14 Realización de la pulpotomía y obturación con IRM



Fig.10.4.2-15 Obturación del 65 con corona acero-cromo

En la cuarta cita a la clínica tuvimos que realizarle extracción del 85 debido a la extensa destrucción que presenta. (Fig. 10.5-16) Posteriormente se colocara una corona y ansa para mantener el espacio.



Fig. 104.2-16 Observamos una caries muy extensa con movilidad del 85



Fig. 10.4.2-17 Obsérvese el alveolo después de la extracción

Por último se realizó pulpotomía en el 52 y se colocó una corona acero-cromo.

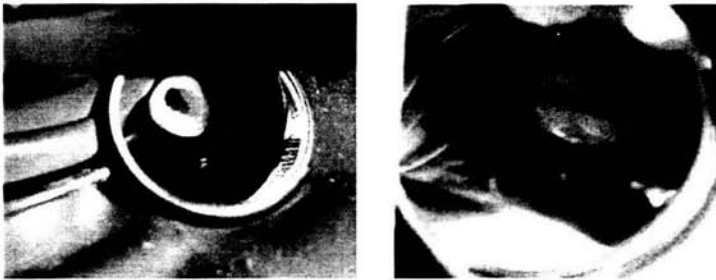


Fig. 10.4.2-18 Realización de pulpotomía en 52



Fig.10.5-19 Colocación de corona acero-cromo en el 52

De tal manera sólo resta citar el paciente a una revisión en la que se observará la erupción del 45 para retirar la ansa de su corona acero-cromo cuando sea necesario, además el paciente será remitido al ortodoncista para que éste continúe con el tratamiento pertinente.

CONCLUSIONES

A pesar de que el Síndrome de Crouzon es poco común tuvimos la oportunidad de atender en la Clínica Periférica Las Águilas un paciente de 7 años de edad con esta enfermedad. Aunque algunos pueden tener retraso mental, nuestro paciente no lo presenta; sin embargo, sus características físicas son las propias de este síndrome como: escafocefalia, exoftalmos, estrabismo divergente, nariz en forma de pico de loro, prognatismo falso y por consiguiente mal oclusión, y baja estatura.

La cronología de la erupción de los dientes de este paciente se ve alterada, ya que en boca se encuentra erupcionado el primer premolar superior derecho sin aun haber erupcionado los primeros molares superiores.

Las condiciones de salud dental son malas debido a la mala higiene, poco cuidado de la mamá y al alta ingesta de carbohidratos, por lo tanto hubo que restaurar casi todos los órganos dentarios.

En cuanto a los cuidados que se deben tomar con este paciente son los mismos que con cualquier paciente de esta edad ya que no presenta alteraciones a nivel sistémico que se vean comprometidas con el tratamiento dental.

Lo relevante del tratamiento odontológico en estos pacientes es eliminar todos los focos de infección en boca si van a ser sometidos a neurocirugía y cirugía ortognática, para después continuar con su tratamiento ortodóncico.

Bibliografía

- Avery. Tratado de Neonatología –7ma Ed. , Edit. Harcourt . 2002 p.p. 785
- Bagchi; A K: Craniosynostosis. A problem in neurophatology. Internat. Surgery p.p 545
- Bustamante Aguirre. Disostosis Craneofacial: Enfermedad de Crouzon. Cuad. Hosp. Ciln 1998 p.p.340
- Craig A. Vander Kolk, MD. Clinics in Plastic Surgery. Vol 21-4 Octubre 1994 p.p714
- Daniel G. Vaghan, Taylor Asbory, Paul Riordam-Eva. Oftalmología General. 12a. edición. Editorial Manual Moderno. México 1999 p.p.416
- Gorlin, Robert..Cohen, Michael. Levin, Stefan..Syndromes of the Head an Neck. Ed.Oxford University Press. New York, Ozford, 1990, 3a. Edición p.p. 475
- Goyenechea F. Hodelin R y Colab. Escafocefalia: Una nueva técnica Quirúrgica. Reporte Preliminar. Rev Cub. Pediatría. 1992
- José Ramón Escajadillo. Oídos, nariz, garganta y cirugía de cabeza y cuello. 2ª, edición. Editorial Manual Moderno. México 2002 p.p.896
- Lajeunin E, Bonaventure J, El Ghouzii V; et al. Monocygotic twins with Crouzon Síndrome: Concordance for Craniosynostosis and discordante for thumb duplication. Am J. Med. Genet United States; 2000
- Langman, Jan Embriología Médica . Interamericana 3ª. Ed. México 1976 p.p.339

- Lamote. G C: Neurología Evolutiva. Savat Editores-S A. – Barcelona, 1980.p.p.475
- Linton A. Whitaker, M.D., Clinics in Plastic Surgery. Vol. 14-1. Editorial Saunders Company. Canada 1987 p.p.725
- Nelson, William. Tratado de Pediatría. Ed. Mc. Graw-Hill-Interamericana, 1997, 15ª. Edición.p.p. 2225
- Regezi- Sciubba. Patología Bucal. Interamericana- McGRAW-HILL. 2ª. Edición E.U.A 1995 p.p.579
- Shafer, G William Tratado de Patología Bucal. Ed. Interamericana 1986. 4ª. Edición ilustrada p.p. 669
- Spanio and cols. Pediatric cranio-facial surgery. First- year's speriences with a gune applying bioabsorbable tacks. Minerva Stomatol. 2004 Jul-Ago. , 53 (7-8):449-55
- T.M. Graber Ortodoncia, Teoria y Práctica. Interamericana, 3ª.ed. México 1974 p.p.355
- Whitaker, Slyer, Munro y Jackson. Atlas or Craniomaxillofacial Surgery. Ed. The C.V. Mosby Company. E.U:A: 1982 p.p.245
- <http://www.bchealthguide.org/kbaltindex.asp>
- http://www.cirplastica.org.ar/revistasacper/numero1/distraccion_craneo.htm