

guía para entender el
**síndrome
de crouzon**

una publicación de children's craniofacial association

a guide to understanding crouzon syndrome

esta guía ha sido diseñada para responder las preguntas más frecuentes que son frecuentemente hechas por los padres de un niño con el Síndrome de Crouzon. Su propósito es proveer a los pacientes, padres y otros, un mejor entendimiento de esta condición.

La información que aquí se provee fue escrita por un miembro del Consejo de Asesoría Médica de la Asociación Craneofacial de los Niños.

Este folleto es sólo para fines informativos. No es una recomendación de tratamiento. Las decisiones de tratamiento deben estar basadas en mutuo acuerdo con el equipo craneofacial. Las posibles complicaciones deben ser discutidas con el médico antes y durante el tratamiento.

Diseñado y producido por Robin Williamson, Williamson Creative Services, Inc., Carrollton, TX.

¿qué es el síndrome de crouzon?

el Síndrome de Crouzon es una deformación que ocurre cuando algunos de los huesos del cráneo y el rostro se unen o se cierran anormalmente. Esta fusión anormal o cierre temprano afecta el cráneo y la mandíbula superior o maxilar. La severidad de la condición varía según el paciente. Puede ser heredado como un rasgo genético o como una nueva condición autosómica dominante en la familia. Aparece en cada generación familiar, de manera que uno de cada dos hijos desarrolla el Síndrome de Crouzon.

¿cómo reconozco esta condición en mi hijo (a)?

La condición o Síndrome de Crouzon se reconoce cuando el maxilar o mandíbula superior y los dientes superiores se encuentran detrás de los dientes de la mandíbula inferior, lo cual significa que no crece adecuadamente hacia delante. A esta situación se le llama en términos médicos "Maloclusión de Clase III." Aunque los dientes superiores deben estar en frente de los dientes inferiores, esta condición causa la posición opuesta.

Otras características del Síndrome de Crouzon son las mejillas aplastadas y la nariz pequeña. Además, debido a la pequeñez del maxilar, las órbitas de los ojos no se desarrollan normalmente; de hecho, son demasiado pequeñas de adelante hacia atrás, causando que los ojos sean demasiado prominentes y de mirada fija. A esto se le conoce con el nombre de "Exoftalmo." El niño (a) que sufre de esta condición es posible que tenga dificultades al tratar

de cerrar los ojos completamente, así como puede que sufra de irritación en los ojos.

En algunos pacientes con el Síndrome de Crouzon, las áreas de la parte superior del cráneo, de un lado al otro (al nivel de las orejas), pueden fusionarse y dejar de crecer; retrasando o deteniendo el crecimiento hacia delante de la frente y de la porción superior de las órbitas de los ojos. A su vez causa que se incremente la severidad de la deformidad al darle una apariencia aplanada a la parte frontal del cráneo. Los ojos son más grandes de lo normal y más prominentes.

¿quiénes toman parte en el tratamiento?

En los casos del Síndrome de Crouzon puro es necesaria la evaluación de varios especialistas como: un pediatra; un cirujano del oído, la nariz y la garganta; un neurocirujano y un cirujano oftálmico. Adicionalmente, una asistente social y un coordinador de enfermería craneofacial se reúnen con los padres para discutir los asuntos de seguro médico y necesidad de ayuda adicional. Ellos se encargan de explicarles a los padres los aspectos del manejo clínico, los cuales puede que no sean cubiertos por los médicos. Estará disponible una nutricionista, quien dará consejos sobre la alimentación de su niño (a) y responderá a cualquier inquietud, especialmente durante la fase post-operatoria. Más adelante, un dentista pediátrico, un ortodoncista y un cirujano bucal tomarán parte en el manejo del tratamiento.

¿qué tratamiento está disponible para el Síndrome de Crouzon?

después de hacerse un examen craneofacial general, se establece un plan de tratamiento; además, otros especialistas comienzan ciertas pruebas y se toman fotografías. Los exámenes básicos incluyen:

- Placas de los dientes.
- Rayos-X; un Rayos-X Panorámico (PANOREX, por sus siglas en inglés) de la posición de la mandíbula inferior; unos cefalogramas para evaluar la relación entre la mandíbula superior y la inferior; una tomografía computarizada (CT, por sus siglas en inglés) para evaluar el crecimiento del cráneo, la medida orbital y las relaciones de las mandíbulas. Estas ecografías pueden ser convertidas en imágenes vívidas y tridimensionales del cráneo y de los huesos faciales.
- Exámenes del oído cuando fuese posible, ya que los pacientes que sufren del Síndrome de Crouzon suelen presentar problemas con la oreja.
- Examen de la vista.

Además, es importante que el genetista se reúna con la familia para ver si la condición corre en la familia. También es imprescindible la presencia de un equipo craneofacial, para evaluar al niño (a) y así proveerle apoyo y tratamiento tanto al paciente como a su familia.

¿qué otros problemas podemos esperar?

algunos niños (as) necesitan que se les introduzcan en el oído tubos de drenaje. Adicionalmente, si existe un cierre incompleto de los párpados, lo cual causa que los ojos estén gravemente expuestos, un cirujano oftálmico realizará un cierre quirúrgico, aunque este procedimiento se hace en muy raras ocasiones.

Si las tomografías muestran que el cráneo no está creciendo lo suficientemente rápido como para que el cerebro se expanda y, si el punto suave se está cerrando, entonces la cabeza debe ser agrandada mediante una cirugía efectuada por el neurocirujano y el cirujano craneofacial, utilizando anestesia general. Básicamente se hace una incisión en el cuero cabelludo, en zigzag, a partir de atrás de una oreja hasta la otra oreja para esconder el corte en el cabello.

Durante la cirugía el neurocirujano remueve la parte frontal del cráneo y el cirujano craneofacial remueve la parte superior de las orbitas. Es entonces cuando el cerebro se puede expandir. Las dos porciones del hueso que han sido removidas son unidas con pequeñas placas que más tarde se disolverán.

El complejo de hueso es puesto de nuevo en su lugar, pero se mueve un poco hacia delante para incrementar el tamaño del cráneo y permitir la expansión del cerebro. Se ajustan a su nueva posición de nuevo con las placas que se disuelven. En algunos pacientes la parte frontal del cráneo tiene una forma rara, requiriendo hacer cortes que le

darán una forma más normal. Luego se cierra el cuero cabelludo y se dejan unos tubos para que drene la sangre. Si es necesario se coloca una venda voluminosa en la cabeza del niño (a) y se le lleva a la Unidad de Cuidados Intensivos.

En la mayoría de los casos el cuidado normal que proveen las enfermeras es suficiente después de uno o dos días y el niño (a) puede ser dado de alta en tres o cuatro días. Frecuentemente no se requieren otras cirugías del cráneo. Si no hay indicaciones para una corrección temprana, entonces pueden realizarse en combinación la cirugía del cráneo y la cirugía de la mandíbula superior.

¿Qué más debo saber?

Cuando llegue la hora de decidir el aumento de la mandíbula superior, hay que considerar seriamente la gravedad de la condición. Si el maxilar es gravemente subdesarrollado, entonces el rostro parece más hundido y los ojos más prominentes. Unos Rayos X (llamados Cefalogramas y Panorex), mostrarán las posiciones relativas de las mandíbulas superior e inferior, así como también el orden y número de dientes. Es a través de estas placas que el ortodoncista decidirá si es necesario un tratamiento de ortodoncia previo a la cirugía. Cabe recordar que puede ser indispensable una cirugía del cráneo y de la mandíbula, para lo cual se fabrica un injerto del cuero cabelludo y se libera la mandíbula superior de todo el tejido suave que lo rodea, incluyendo el material de las órbitas de los ojos.

Los pómulos son expuestos hacia el frente de las orejas, y un neurocirujano remueve la parte frontal del cráneo. Luego, se hacen unos cortes en la parte superior de las órbitas, es decir frente a la parte superior de la nariz. Esto requiere un corte alrededor de las paredes orbitales y a través de los pómulos en frente de las orejas. La mandíbula superior es aflojada en la parte trasera con un instrumento. Se colocan unos fórceps en la nariz y en la boca para halar la mandíbula superior a su posición correcta. Unas barras arqueadas, las cuales han sido previamente colocadas en los dientes superiores e inferiores, permitirán juntar las mandíbulas. En los huecos orbitales se colocan unos injertos de hueso, y en algunos casos se puede llegar a realizar una cirugía en la mandíbula inferior, la cual debe ser planificada cuidadosamente. La parte frontal del cráneo y los arcos superficiales son puestos en posición, dentro de la parte superior de las órbitas. Los huecos de los huesos son cerrados con injertos de hueso obtenidos del cráneo.

En la mayoría de los casos el niño (a) es observado en la Unidad de Cuidados Intensivos (ICU, por sus siglas en inglés), de 24 a 48 horas. Luego se requieren unos días de recuperación. Es de esperar que ocurra hinchazones y moratones, por lo que los ojos se cierran. La nutrición del niño (a) será intravenosa y posteriormente se le pondrá bajo una dieta líquida o suave. Como en todos los casos de deformidad facial, talvez se necesiten procedimientos quirúrgicos adicionales en los huesos del rostro o en el tejido suave del rostro.

¿qué quiere decir fijación?

el cráneo y los huesos faciales son fijados o estabilizados con placas normalmente absorbibles. También se usan placas de metal en cualquier área bajo estrés severo. Éstas pueden ser removidas mediante procedimientos posteriores, o, cuando se indique, se pueden colocar alambres.

¿qué complicaciones se pueden esperar?

tEl Síndrome de Crouzon requiere una cirugía de mayor grado, y pueden surgir complicaciones como ceguera o la muerte; pero en manos de un equipo craneofacial experimentado, las complicaciones son extremadamente raras. Complicaciones como colecciones de sangre, infección, irregularidades en los huesos y la necesidad de realizar más operaciones pueden llevar a más problemas. Debe recordarse que estas condiciones son problemas de crecimiento y pueden requerir una posterior re-corrección.

¿dónde es el mejor lugar para que mi hijo (a) reciba tratamiento?

este síndrome es una condición compleja, la cual requiere de las habilidades expertas de distintos especialistas que trabajan en conjunto, es decir de equipos craneofaciales experimentados en el manejo de estos pacientes. Los centros con equipos craneofaciales que trabajan juntos tienen la ventaja de una mayor experiencia, lo cual conlleva a mejores

resultados y menos complicaciones. Además, la continua investigación en estos centros ofrece a los pacientes los últimos avances en cuanto a tratamientos. Debido a que sólo hay pocos centros experimentados en el país, es común ver a las familias viajando largas distancias para obtener un cuidado de calidad.

Aquellos niños (as) que son tratados en clínicas locales, por equipos que no tienen la experiencia suficiente o por médicos que no trabajan en equipo, corren el riesgo de obtener resultados no satisfactorios, por lo que pueden necesitar dos o tres operaciones adicionales para corregir los procedimientos que se hicieron en condiciones de baja calidad.

Otro de los beneficios de ser atendido en uno de estos Centros Craneofaciales, es la de conocer a otros niños (as) y familias que están siendo afectadas por condiciones similares, lo cual les da la oportunidad de compartir experiencias y darse consejos y apoyo moral.

¿cómo puede la asociación craneofacial de los niños (CCA) beneficiar a mi familia?

La CCA comprende que cuando un miembro de la familia tiene una condición craneofacial, todos los miembros de la familia son afectados. Nosotros proveemos programas y servicios que han sido diseñados para tratar estas necesidades. Usted puede encontrar una lista detallada de los programas y servicios de la CCA en nuestra página de la red: www.ccakids.com o llamando al: 800.535.3643.



children's craniofacial association

13140 Coit Road, Suite 517 • Dallas, TX 75240

BUZÓN DE VOZ: 214-570-9099

FAX: 214-570-8811

LÍNEA GRATIS: 800-535-3643

CCAkids.org

Need to get the new
mission statement translated.

empowering and giving hope to facially disfigured individuals and their families