

UNIVERSIDAD SAN FRANCISCO DE QUITO

COLEGIO DE POSTGRADOS

Distracción Osteogénica del tercio medio facial en pacientes con Síndrome de Crouzon, revisión bibliográfica y presentación de un caso clínico.

Lennin Francisco Sarmiento Sánchez, Dr.

Fernando José Sandoval, Dr. CMF., Director de Trabajo de Titulación

Trabajo de Titulación presentado como requisito para la obtención del título de Especialista en Cirugía Oral Y Maxilofacial.

Quito, mayo de 2015

Universidad San Francisco de Quito

Colegio de Postgrados

HOJA DE APROBACIÓN DE TRABAJO DE TITULACIÓN

**Distracción Osteogénica del tercio medio facial en pacientes con Síndrome de
Crouzon, revisión bibliográfica y presentación de un caso clínico.**

Lennin Francisco Sarmiento Sánchez, Dr.

Dr. Fernando J. Sandoval P.
Director del Trabajo de Titulación

Dr. Valeri Paredes K.
Miembro del Comité de Trabajo de Titulación

Dr. Patricio Unda J.
Miembro de Comité de Trabajo de Titulación

Dr. Fabián Martínez A.
Miembro de Comité de Trabajo de Titulación

Dr. Mauricio Tinajero
Director del Postgrado en Especialidades Odontológicas

Dr. Fernando Sandoval V, M. Sc., Dr.
Decano de la Escuela de Odontología

Victor Viteri Breedy, Ph. D.
Decano de Colegio de Postgrados.

Quito, mayo de 2015

© DERECHOS DE AUTOR

Por medio del presente documento certifico que he leído la Política de Propiedad Intelectual de la Universidad San Francisco de Quito y estoy de acuerdo con su contenido, por lo que los derechos de propiedad intelectual del presente trabajo de investigación quedan sujetos a lo dispuesto en la Política.

Así mismo, autorizo a la USFQ para que realice la digitalización y publicación de este trabajo de investigación en el repositorio virtual, de conformidad a lo dispuesto en el Art. 144 de la ley Orgánica de Educación Superior.

Firma:

Nombre: Lennin Francisco Sarmiento Sánchez

C.I.: 140041793-5

Lugar y fecha: Quito, mayo de 2015

DEDICATORIA

A mi padre que gracias a su conocimiento, apoyo y la gran confianza que tuvo en mí durante todo este tiempo, además que con su ejemplo que me dio, me permitió culminar este existo que ahora comparto con todos.

A mi madre que con su cariño, perseverancia, me dio el ánimo necesario para alcanzar una meta más en mi vida.

AGRADECIMIENTOS

Agradezco a mi familia, pues su apoyo constante me inspiró a seguir adelante y permitió culminar con éxito el postgrado.

Al Dr. Fernando José Sandoval tutor de mi tesis por ser un excelente maestro, amigo, ejemplo como persona y Cirujano, sus enseñanzas siempre serán herramientas para mi vida profesional.

A mis maestros pilares fundamentales que me mantuvieron en constante trabajo impartiendo sus conocimientos sin egoísmos, además de agradecerles les felicito por ser buenos profesionales.

RESUMEN

Estudios han reportado que la Distracción Osteogénica en pacientes con Síndrome de Crouzon es una técnica quirúrgica de elección para anomalías cráneo facial, por su gran seguridad y eficacia. Por ese motivo el propósito de este estudio será evaluar la eficacia de la colocación de distractores óseos para tercio media facial en base a la bibliografía que circula en la actualidad. Sera presentado y evaluado un caso clínico que fueron intervenidos quirúrgicamente por médicos tratantes que son tutores de la presente investigación. Este estudio verifica los porcentajes de efectividad en base a la utilización de la misma técnica y elaborar un protocolo para reconstrucciones complejas en pacientes con anomalías craneofaciales como en el síndrome de Crouzon.

Palabras clave: Distracción Osteogénica, Síndrome Crouzon, Distracción tisular.

ABSTRACT

According to many studies, the distraction osteogenesis in patients with Crouzon Syndrome is good, safe and effective technique used to reconstruct craniofacial deformities. That's why the purpose of this study is doing a literature review, state-of-the-art technology, in order to evaluate the effectiveness placement of bone distractors in midface based on bibliography currently circulating. It will be presented and evaluated a clinical case which was treated by doctors which are also tutors of this research. This study verifies the efficacy percentages based on the use of the same technique. The study also draws a protocol for difficult reconstructions in patients with craniofacial anomalies, such as the Crouzon Syndrome. To finish, it is important mentions the essay also reporting the therapeutic advances in a specific case of patients with Crouzon Syndrome through distractors osteogenesis of midface

Key words: Distraction Osteogenesis, Crouzon Syndrome, Tissue Distraction.

Tabla de contenido

1. INTRODUCCIÓN.....	15
2. JUSTIFICACIÓN	16
3. OBJETIVOS.....	16
3.1. OBJETIVO GENERAL.....	16
3.2. OBJETIVOS ESPECIFICOS.....	16
4. MARCO TEORICO	18
4.1 ANATOMIA DE TERCIO MEDIO FACIAL.....	18
4.2. CRANEOSINOSTOSIS.....	38
4.2.1 Craneosinostosis Aislada.....	40
4.2.2 Craneosinostosis Sindrómica.....	42
5. SÍNDROME DE CROUZON.....	48
5.1 Consideraciones funcionales para cirugía.....	51
5.2. Tiempos quirúrgicos en las Craneosinostosis.....	56
6. DISTRACCIÓN OSTEOGÉNICA.....	59
6.1. Biología de la distracción Osteogénica.....	59
6.2. Principios mecánicos.....	60
6.3. Principios biológicos.....	63
6.4. Eventos dinámicos en la distracción osteogénica a nivel histológico.....	65
6.5. Evidencia radiológica en la distracción osteogénica.....	70
6.6. Indicaciones de distracción en el tercio medio facial.....	71
6.7. Complicaciones de la distracción ósea.....	73
7. LÍNEAS DE OSTEOTOMÍAS DEL TERCIO MEDIO FACIAL.....	75
7.1. Osteotomía TESSIER I: primer paciente, primeras líneas.....	75
7.2. Osteotomía TESSIER II: mejor estabilidad.....	77
7.3. Osteotomía TESSIER III. Forma craneal.....	79
7.4. Osteotomía TESSIER IV: avance central de la cara.....	82
7.5. Osteotomías TESSIER V y TESSIER VI: abordajes craneales mínimos.....	83
7.6. Osteotomía TESSIER VII: avance en bloque de la cara.....	84
8. OSTEOTOMÍA LE FORT III SUBCRANEAL: descripción del procedimiento.....	87
8.1. Anestesia y preparación.....	87

8.2. Abordaje coronal.....	88
8.3. Disección del colgajo con exposición del arco cigomático.....	89
8.4. Osteotomías Le Fort III.....	91
8.5. Colocación de dispositivo.....	95
8.6. Cierre de abordaje.....	97
8.7. Protocolo de distracción y retiro del dispositivo.....	97
8.8. Complicaciones.....	97
9. MATERIALES Y METODOS – TIPO DE INVESTIGACIÓN.....	99
9.1. Descripción de la técnica quirúrgica.....	100
10. Discusión.....	104
11. Conclusiones.....	106
12. PRESENTACIÓN DE CASO CLINICO.....	107
13. Bibliografía.....	129

CONTENIDO DE IMÁGENES

Fig. 1 Etmoides en relación al tercio medio.....	18
Fig. 2 porciones del hueso etmoides.....	19
Fig. 3 Hueso etmoides en un corte sagital.....	20
Fig. 4 Cara media de hueso etmoides.....	21
Fig. 5 Cara anterior del hueso maxilar.....	22
Fig. 6 Vista de cerca de la fosa pterigopalatino izquierda.....	24
Fig. 7 Vista superior del maxilar, palatino y esfenoides.....	25
Fig. 8 Vista superior del suelo de la cavidad nasal (Parte superior del paladar duro).....	26
Fig. 9 Apertura en la órbita derecha cara media (para estructuras neurovasculares).....	27
Fig. 10 Bordes hueso lagrimal.....	29
Fig. 11 Esqueleto nasal, parte externa.....	30
Fig. 12 Hueso vómer. Esquema de bordes.....	31
Fig. 13 Cara anterior del Hueso cigomático.....	32
Fig. 14 Ángulo superior de hueso maxilar.....	33
Fig. 15 Cara externa hueso frontal.....	35
Fig. 16 Porción orbitonasal de hueso frontal.....	36
Fig. 17 Cara interna de hueso frontal.....	37
Fig. 18, 19 Paciente con escafocefalia pre, paciente con escafocefalia pos.....	40
Fig. 20, 21 Paciente con Plagiocefalia, Paciente con Plagiocefalia.....	41
Fig. 22, 23 Síndrome de Opitz.....	42

Fig. 24 ,25 Turricefalia, Hipoplasia maxilar.....	43
Fig. 26 Paciente con Síndrome de Pfeiffer	44
Fig. 27 Síndrome de Pfeiffer. A. Craneo con disminución transversal. B. Aumento dimensión sagital. C. hipertrofia de hallux.....	45
Fig. 28 Síndrome de Saethre- Chotzen A. braquicefalia, implantación baja de cabello, proptosis palpebral. B. hipoplasia maxilar.	46
Fig. 29 Síndrome de Carpenter.	47
Fig. 30 Louis Eduard Octave.....	48
Fig. 31 Síndrome de Crouzon.	49
Fig. 33, 34 Remodelación frontocraneal	57
Fig. 35 Remodelación occipital	57
Fig. 36, 37 Osteotomía Le Fort III, Disyunción Craneofacial.....	58
Fig. 38 5 días después de la osteotomía	66
Fig. 39 Después de 10 días de distracción.....	66
Fig. 40 Después de 10 días de distracción.....	67
Fig. 41 Inicio de la formación de lumen,	67
Fig. 42 Zona proximodistal:	68
Fig. 43 A, 15 días de distracción:	68
Fig. 44 Representación esquemática de la formación ósea durante la distracción.	70
Fig. 45 Niño 8 años con Síndrome de Pfeiffer.....	71
Fig. 46, 47 Exposición del distractor (infección), Ruptura de dispositivo	73
Fig. 48 ,49 Paciente con síndrome de Apert, Enoftalmos posterior a la distracción.....	74
Fig. 50 Primer paciente Crouzon (antes de la cirugía)	76
Fig. 51 Líneas de osteotomías TESSIER I.	76
Fig. 52 Retrognatía del primer paciente Crouzon después del avance del tercio medio facial.	77
Fig. 53 Apariencia final del primer paciente con síndrome de Crouzon.....	77
Fig. 54 Osteotomía TESSIER II	78
Fig. 55, 56 Primer paciente preoperatorio Después de la osteotomía TESSIER II	78
Fig. 57 Segundo procedimiento de injerto de hueso en el primer paciente operado sobre el procedimiento TESSIER II.	79
Fig. 58 Aspecto final del procedimiento de TESSIER II más injerto óseo.	79
Fig. 59 Líneas de osteotomías TESSIER III	80
Fig. 60, 61 Paciente antes del procedimiento TESSIER III, Después del procedimiento TESSIER III	81
Fig. 62 A, Rx antes del procedimiento de TESSIER III. B, después del procedimiento TESSIER III y craneoplastía.	81
Fig. 63 Intraoperatorio, vista de la banda fronto-orbital.....	81
Fig. 64 Líneas de osteotomía TESSIER IV.....	82
Fig. 65 Preoperatorio de TESSIER IV Fig. 66 Postoperatorio de TESSIER IV Antes del segundo procedimiento paso por una genioplastia y rinoplastia	82

Fig. 67 Líneas de osteotomía de TESSIER V	83
Fig. 68 Líneas de osteotomía de TESSIER VI	83
Fig. 69 Preoperatorio antes de la osteotomía TESSIER V	84
Fig. 70 Posoperatorio de la osteotomía TESSIER V	84
Fig. 71 Osteotomía TESSIER VII	85
Fig. 72 Apariencia antes y después de la osteotomía TESSIER VII	86
Fig. 73 Ejemplo de osteotomías asociadas	86
Fig. 74 Anestesia y preparación del paciente.....	87
Fig. 75 Incisión inicial del abordaje coronal	88
Fig. 76 Incisión en la región temporal y disección con tijeras	88
Fig. 77 Disección del colgajo en el plano subgaleal, con dedos y escalpelo, que divide el tejido areolar en el plano subgaleal.....	89
Fig. 78 Exposición del dorso nasal, pared orbital media y piso de orbita	90
Fig. 79 Disección subperióstica a nivel del piso de la órbita.....	90
Fig. 80 Exposición obtenida de la disección de los huesos faciales del tercio superior y medio a través del abordaje coronal.....	91
Fig. 81 Osteotomía a través de la base de la nariz.	91
Fig. 82 A 6 mm del reborde inferior orbitario se realiza la osteotomía al extenderse desde la pared medial y piso de la órbita.....	92
Fig. 83 Osteotomía Le Fort III	92
Fig. 84 Osteotomía del arco cigomático:	93
Fig. 85 Osteotomía sutura Pterigomaxilar.	93
Fig. 86 Osteotomía intraoral de la sutura pterigomaxilar.....	94
Fig. 87, 88 Osteotomía septo nasal, Desimpactación de osteotomía Le Fort III.....	94
Fig. 89 Adaptación de dispositivo distractor.	95
Fig. 90 Contorneo de placas.....	95
Fig. 91 Fijación de dispositivo con tornillos.	96
Fig. 92 Activación de dispositivo para verificar estabilidad.	96

FOTOGRAFÍAS.

Fotografía 1 Preparación del campo quirúrgico	109
Fotografía 2 Colocación de campos estériles y fijación de los mismos al cuero cabelludo ..	109
Fotografía 3 Infiltración anestésica y marcaje de líneas que se entrecruzan para posterior realineamiento durante el cierre.	110
Fotografía 4 Control de hemostasia con pinzas kelly, abordaje coronal y levantamiento de colgajo.....	110
Fotografía 5 Exposición ósea de campo quirúrgico.....	111
Fotografía 6 Disección de nasion para posterior osteotomía.....	111
Fotografía 7 Exposición ósea de sutura frontocigomatica, región lateral de orbita y arco cigomático lado derecho.....	112

Fotografía 8 Exposición ósea de sutura frontocigomatica, región lateral de orbita y arco cigomático lado izquierdo.....	112
Fotografía 9. Adaptación de dispositivo distractor.	113
Fotografía 10 Fijación provisional de tornillos en las placas anterior y posterior, de lado derecho para obtención de registro y posterior fijación definitiva de distractor.....	113
Fotografía 11. Fijación provisional de tornillos en las placas anterior y posterior, de lado izquierdo para obtención de registro y posterior fijación definitiva de distractor.	114
Fotografía 12 Fijación temporal de los dispositivos de distracción.....	114
Fotografía 13 Uso de intensificador intraoperatorio que demuestra paralelismo entre dispositivos.	115
Fotografía 14 Osteotomía de nasión (sutura frontonasal).....	115
Fotografía 15 Osteotomía de sutura frontocigomatica y pared lateral de la órbita lado derecho	116
Fotografía 16 Osteotomía de sutura frontocigomatica y pared lateral de órbita lado izquierdo.	116
Fotografía 17 Osteotomía del septo nasal y vómer para separación de la base del cráneo, con osteótomo fino.....	117
Fotografía 18 Previa osteotomía en la sutura pterigomaxilar, se realiza disyunción del tercio medio facial con pinzas de rowe.....	117
Fotografía 19 Fijación definitiva de distractores óseos.	118
Fotografía 20 Avance del tercio medio facial en la región de nasion, durante la activación de prueba del distractor.	119
Fotografía 21 Síntesis por planos del abordaje coronal.	119
Fotografía 22 Midface distractor system colocado en paciente.....	120
Fotografía 23 Postoperatorio inmediato de osteotomía Le Fort III y colocación de dispositivo distractor	120
Fotografía 24 Radiografía panorámica de control postoperatorio donde se observa los dispositivos paralelos y ubicados en la posición correcta	121
Fotografía 25 Radiografía lateral de cráneo de control postoperatorio se observa dispositivos paralelos y ubicados en posición correcta.....	121
Fotografía 26 Radiografía anteroposterior de control se observa Dispositivos paralelos entre sí, ubicados la placa anterior en el cuerpo del hueso cigomático y placa posterior a nivel temporal bilateralmente	122
Fotografía 27 Paciente en el periodo de consolidación.....	122
Fotografía 28 Paciente en el periodo de consolidación.....	123
Fotografía 29 vista lateral de paciente en periodo de consolidación.....	123
Fotografía 30 Oclusión durante el periodo de consolidación de la distracción	124
Fotografía 31 Retiro de dispositivo posterior a periodo de consolidación	124
Fotografía 32 Retiro de dispositivo, retiro de tornillos de placa anterior en hueso cigomático	125
Fotografía 33. Retiro completo de dispositivos. Se observa el regenerado óseo a nivel frontocigomatico bilateral.....	125

Fotografía 34 Resultado final, vista de frente.....	126
Fotografía 35 Resultado final, vista de perfil.	126
Fotografía 36 Oclusión final, posterior a distracción osteogénica de 20mm	127
Fotografía 37 Tomografía 3D de masizo facial posterior a la distracción.....	127
Fotografía 38 Tomografía 3D vista lateral	128

TABLAS

Tabla 1 Mutaciones genéticas. (Cantini & Prada)	39
Tabla 2. Crecimiento craneal y cerebral durante los primeros 20 años de vida.....	51
Tabla 3. Craneosinostosis y presión intracraneal medidas en porcentaje.....	52
Tabla 4 Fases de la distracción osteogénica.....	63
Tabla 5. Zonificación de la distracción.	69

1. INTRODUCCIÓN

Este estudio se realiza con un enfoque en pacientes con deformidades Craneofaciales como es el caso del “Síndrome de Crouzon” y en el método quirúrgico que es la Distracción Osteogénica, ya sea por la imposibilidad de corrección por medio de reposicionamiento inmediato de los huesos faciales.

La cirugía maxilofacial sigue en evolución, por ende el entrenamiento del Cirujano debe ser constante y continuo, se menciona que durante los últimos 10 a 15 años ha existido un gran avance en este campo tan dinámico, la introducción de nueva tecnología en el área quirúrgica es esencial para los tratamientos de estos pacientes.

Esta nueva técnica quirúrgica como es el de la Distracción Osteogénica produce un gran cambio en el paradigma de los Cirujanos que tratan deformidades craneofaciales debido a que estos procedimientos pueden ser realizados de una manera eficiente, rápida y predecible. Existe el reto de aumentar la dimensión anteroposterior de una gran parte de su esqueleto facial como es el tercio medio, con esta técnica se vuelve predecible mediante la expansión lenta, reposicionamiento simultáneo ya que es posible mediante la combinación de movimiento inmediato y distracción Osteogénica, pues en épocas anteriores estos procedimientos que eran riesgosos, impredecibles y mórbidos, actualmente son cortos, seguros y predecibles.

En cuanto al Síndrome de Crouzon denominado así por quien los descubrió Médico Francés Octavio Crouzon. Este Síndrome implica una base genética en la cual sus huesos craneales y faciales no se desarrollan con normalidad existiendo así fusión prematura de las suturas lo que da lugar a diferentes patrones de crecimientos anormales del cráneo, es así que estos cambios en el desarrollo del embrión dan un resultado característico del paciente sobre todo a nivel facial como orejas con implantación baja, cabeza corta y ancha, ojos saltones, mayor distancia entre los ojos, nariz en forma de pico, crecimiento insuficiente de la cara media. (Bell & Guerrero, 2009).

2. JUSTIFICACIÓN

La literatura refiere que este tipo de anomalías son frecuentes en otros países, en el cual se pueden observar estadísticas y varios casos de los mismos que se presentan en la diversidad de bibliografías. En el Ecuador no existe la presentación de casos intervenidos en estos pacientes con este tipo de anomalías craneofaciales, por lo que este trabajo pretende presentar la existencia y capacidad de cirujanos como la disponibilidad de equipos para realizar estos tratamientos quirúrgicos.

Es relevante ya que permite conocer la existencia de una anomalía craneofacial que puede ser tratada en nuestro país con métodos, técnicas, equipos, personal capacitado que demuestra el crecimiento de nuevos métodos de tratamientos quirúrgicos en nuestro medio.

Este trabajo lo efectúo tras encontrar mucha importancia del tratamiento quirúrgico en pacientes con síndrome de Crouzon, la presentación del caso clínico que será exhibido demuestra el cambio que existe a nivel facial tras el periodo de distracción que se le realizo.

3. OBJETIVOS

3.1. OBJETIVO GENERAL

Reportar los avances terapéuticos frente a un caso de pacientes con Síndrome Crouzon mediante Distracción Osteogénica de tercio medio facial.

3.2. OBJETIVOS ESPECIFICOS

- Realizar un levantamiento bibliográfico, estado de arte, sobre la técnica de distracción como alternativa dentro del tratamiento de pacientes con síndrome Crouzon
- Presentar una revisión actual de las características principales que se presenta en el Síndrome Crouzon

- Reportar el uso de la técnica quirúrgica de distracción Osteogénica en tercio medio facial en pacientes con Síndrome Crouzon.
- Establecer la eficacia de la técnica quirúrgica propuesta de distracción Osteogénica en pacientes con deformidades faciales.

4. MARCO TEORICO

4.1 ANATOMIA DE TERCIO MEDIO FACIAL. ETMOIDES.

Este es un hueso que está situado inferior a la porción orbitonasal del frontal y en la parte anterior y media de la base del cráneo. Llena la escotadura etmoidal del frontal y se une a este por medio de las superficies anfractuosas que bordean la mencionada escotadura.

Está constituida por 4 partes, a) una lámina ósea sagital, es decir, vertical, anteroposterior y media; b) una lámina horizontal, la lámina cribosa, que cruza a la precedente cerca de su extremo superior y c) dos masas laterales, los laberintos etmoidales, suspendidas de los extremos laterales de la lámina horizontal.

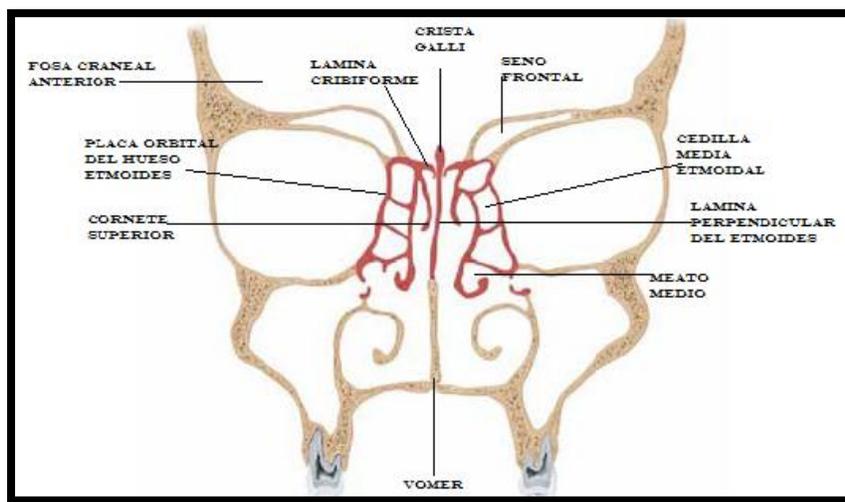


Fig. 1 Etmoides en relación al tercio medio
(Schuenke, Schulte & Schumacher, 2010)

Lamina vertical.

Está dividida por la lámina horizontal en dos partes: una superior, la *crista galli*, sobresale en la cavidad craneal, otra inferior, llamada *lamina perpendicular*, forma parte del tabique de las cavidades nasales.

Crista galli. Esta apófisis es triangular. Las dos caras son convexas. La base se une a la cribosa. El *borde posterior*, termina en una cresta que va desapareciendo paulatinamente cuando alcanza el límite posterior del etmoides. El *borde anterior*, casi vertical, se articula inferiormente con el frontal en toda su longitud o por dos crestas laterales llamadas *alas de la crista galli*, estas crestas limitan un canal que completa por detrás el agujero ciego. (Rouviere & Delmas, 2005).

Lamina perpendicular. Delgada, tiene forma pentagonal. Sus dos caras están cruzadas por surcos vasculonerviosos, más numerosos cerca del borde superior. El *borde anterior* se articula superiormente con la arista posterior de la espina nasal del frontal e inferiormente con los huesos nasales. El *borde anteroinferior*, se une al cartilago del tabique. El *borde posteroinferior*, se une al borde anterior del vómer. El *borde superior* se confunde con la lámina horizontal del etmoides.

Lamina Horizontal. Se denomina *lámina cribosa* debido a que la perforan numerosos orificios. Es cuadrilátera y se extiende desde un borde al otro de la escotadura etmoidal. Su cara superior, endocraneal, está dividida por la *crista galli* en dos partes laterales, las cuales están excavadas en forma de canales que corren anteroposteriormente, los *canales olfatorios*. La parte anterior de cada uno de estos canales presenta una depresión en la que se apoya el bulbo olfatorio.

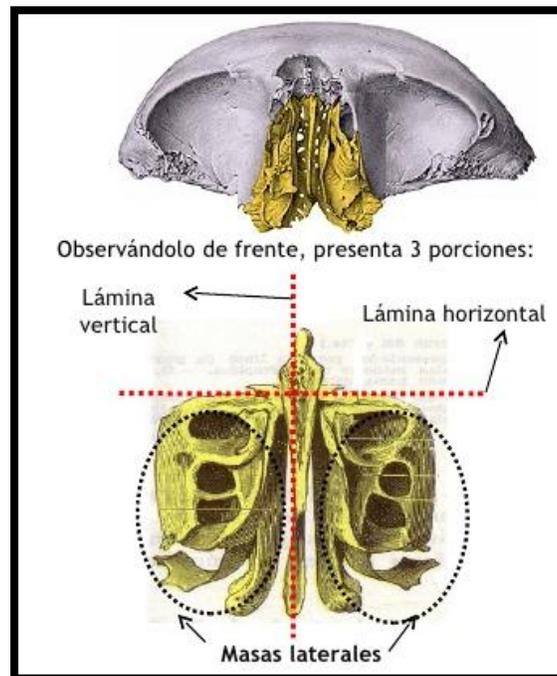


Fig. 2 porciones del hueso etmoides.
(Rouviere & Delmas, 2005)

Los orificios de la lámina cribosa son siempre muy numerosos en la parte anterior del canal, que es más estrecha que la parte posterior. Los agujeros de la lámina cribosa dan paso a los *filetes del nervio olfatorio*, a excepción de los orificios llamados *hendidura etmoidal* y *agujero etmoidal anterior*.

La *hendidura etmoidal* está situada junto a la *crista galli* y da paso a una prolongación de la duramadre. (Drake, Vogl & Mitchell, 2005).

El *agujero etmoidal anterior* está situado lateral a la hendidura etmoidal. Está unido al orificio medial del canal etmoidal anterior, que se abre algunos milímetros por detrás de él, en el borde lateral del canal olfatorio por el *surco etmoidal*. Este recorre anteroposteriormente el borde lateral de la lámina cribosa. Por el canal etmoidal anterior, el surco etmoidal y el agujero etmoidal anterior pasa el ramo nasal medial del nervio oftálmico. La cara inferior de la lámina cribosa forma parte superior de las cavidades nasales.

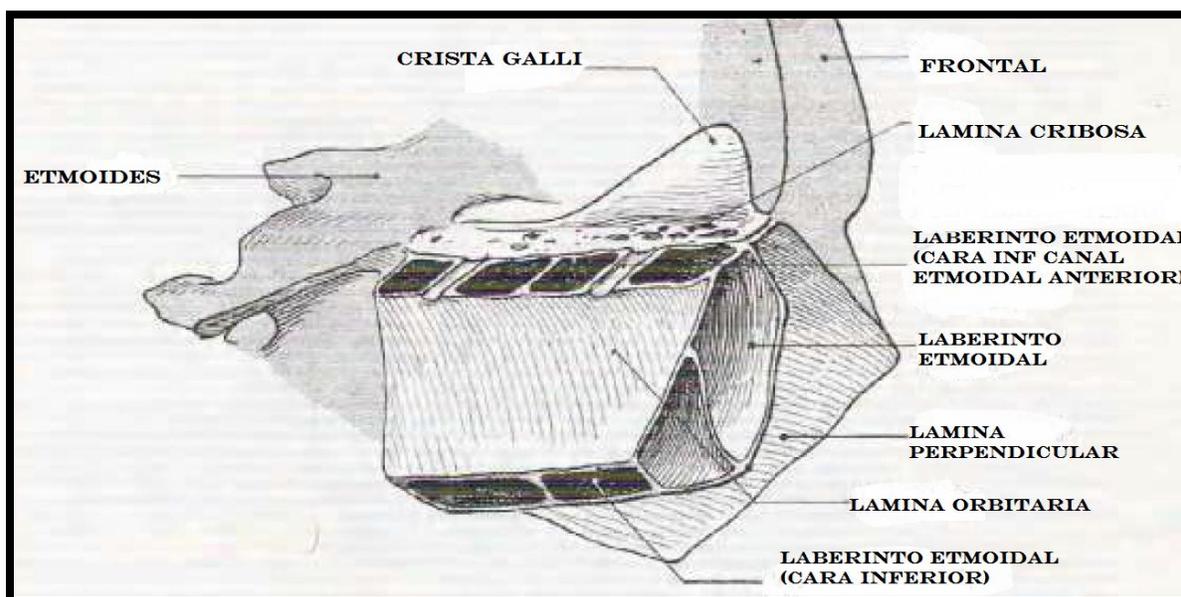


Fig. 3 Hueso etmoides en un corte sagital
(Rouviere & Delmas, 2005)

Masas laterales. Los laberintos etmoidales se encuentran laterales a la lámina cribosa y se colocan entre las cavidades orbitarias y las nasales. Se identifican 6 caras.

Cara superior.- prolonga lateralmente la cara superior de la lámina cribosa y se articula con la superficie etmoidal del frontal. La parte superior presenta dos canales uno anterior y *otro posterior* dirigidos de lateral a medial. Estos canales se transforman en los *conductos etmoidales anterior y posterior* por los surcos correspondientes del frontal. Estos se abren: lateralmente en la órbita en la sutura frontoetmoidal; medialmente sobre el borde lateral de la lámina cribosa.

Por el conducto etmoidal anterior pasan la *arteria etmoidal anterior* y el *nervio nasal medial*; el conducto posterior está atravesado por la *arteria etmoidal posterior* y *nervio etmoidal posterior*.

Cara anterior.- se articula con la parte superior de la cara medial del lagrimal y por su parte superior con la cara medial de la apófisis frontal del maxilar.

Cara inferior.- se articula inferior y posteriormente con la parte más alta de la cara nasal del maxilar y con la carilla etmoidal de la apófisis orbitaria del palatino. Esta superficie esta excavada igualmente por hemiceldillas que se completan por las hemiceldillas del maxilar y la apófisis orbitaria del palatino.

Cara posterior.- se une a la cara anterior del cuerpo del esfenoides y presenta una o varias hemiceldillas completadas por las cavidades correspondientes del cuerpo del esfenoides.

Cara lateral.- está formada por una lámina plana y delgada, que limita lateralmente el laberinto etmoidal, de donde toma el nombre de *lámina orbitaria*. La cara lateral forma parte de la pared medial de la órbita.

Cara medial.- da nacimiento a las láminas que son las *conchas nasales, superior y media*. Estas conchas se fijan al etmoides por su borde superior mientras que todo el resto permanece libre en el interior de la cavidad nasal. (Rouviere & Delmas, 2005).

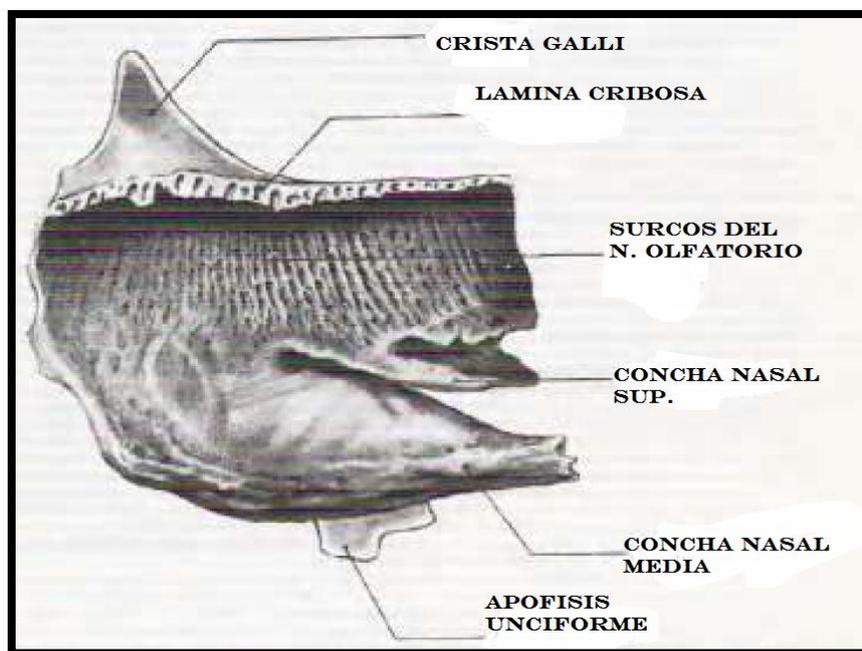


Fig. 4 Cara media de hueso etmoides.
(Rouviere & Delmas, 2005)

Las conchas nasales limitan con la parte correspondiente de la cara medial del laberinto etmoidal creando unos espacios llamados *meatos*, tanto el *meato medio* y *meato superior*.

La pared lateral de los meatos presenta orificios por los cuales las celdas etmoidales se abren en la cavidad nasal.

En relación con la extremidad superior de la apófisis unciforme, existe frecuentemente un saliente determinado por una celda etmoidal, llamada *eminencia nasal*.

El etmoides se desarrollara a partir de cuatro centros de osificación, dos laterales y dos paramediales. Los centros de osificación laterales están compuestos por varios centros secundarios y forman los laberintos etmoidales. Los centros paramediales están representados por dos series de nódulos óseos, situados a ambos lados de la línea media y a lo largo de la base de la *crista galli* forman la lámina vertical y la parte medial de la lámina cribosa del etmoides. Uno o dos centros suplementarios pueden intervenir en la formación de la cresta galli. (Rouviere & Delmas, 2005).

MAXILAR

Está ubicada superior a la cavidad bucal, inferior a la cavidad orbitaria y lateralmente a las cavidades nasales. Interviene en la formación de estas cavidades mencionadas y se articulan con su opuesto para dar lugar al maxilar. Este hueso es voluminoso pero a la vez liviano debido a la presencia de una cavidad que es el *seno maxilar* ocupando los dos tercios de espesor del hueso. Se presenta cuadrilátera proporcionando dos caras, una lateral y otra medial y cuatro bordes. (Drake, Vogl & Mitchell, 2005)

Cara lateral.- a nivel de su borde inferior existen salientes verticales correspondientes a las raíces de los dientes. La que sobre sale de estas es la raíz del canino dando lugar a la *eminencia canina*. Anterior a esta se presenta una depresión la *fosa canina*. En la parte inferior de esta fosa se inserta el musculo *canino*.

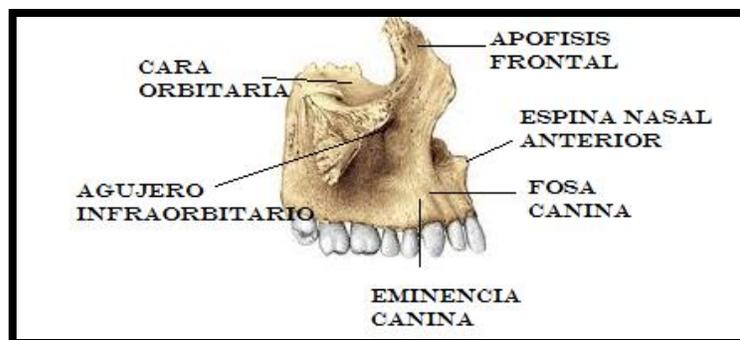


Fig. 5 Cara anterior del hueso maxilar.
(Drake, Vogl & Mitchell, 2005)

APOFISIS CIGOMÁTICA. Se encuentra superior a las raíces de las piezas dentales, la cara lateral del maxilar sobresale lateralmente en forma de *apófisis piramidal* triangular y truncada, que presenta por consiguiente tres caras, tres bordes una base y un vértice.

Cara superior u orbitaria.- lisa triangular, constituye gran parte del piso de la órbita. Ligeramente inclinada de tal forma que se halla orientada superior, anterior y lateralmente.

A nivel de la parte media en el borde posterior parte un surco, el *surco infraorbitario*, la misma que se dirige anterior, inferior y algo medial teniendo continuidad con el *conducto infraorbitario*. Por el surco y el conducto infraorbitario pasan el nervio y los vasos infraorbitarios.

De la pared inferior del conducto infraorbitario y 5.5 mm posterior al agujero infraorbitario, se desprende un canalículo estrellado, *el conducto alveolar superior anterior* permite el paso a los vasos y nervios alveolares superiores anteriores destinados al canino e incisivos del mismo lado.

Cara anterior.- presenta el agujero infraorbitario, en el que termina por delante el conducto infraorbitario. Este orificio está situado a 5 a 6 mm por debajo del reborde inferior de la órbita, a 3 cm aproximadamente de la línea media.

Cara posterior o cigomática.- forma la pared anterior de la fosa infratemporal y de su trasfondo. Es convexa en su parte medial y cóncava transversal y lateralmente y cerca del hueso cigomático. La parte medial convexa posteriormente y saliente se llama *tuberosidad del maxilar*.

En su parte media se identifica orificios de los conductos alveolares superiores posteriores en un número de 2 a 3 en los cuales se introducen los vasos y nervios alveolares superiores posteriores.

La cara posterior de la tuberosidad esta cruzada superiormente, cerca de su borde superior por un canal transversal cuya profundidad aumenta de medial a lateral hasta llegar a la extremidad posterior del conducto infraorbitario. Canal que corresponde al nervio maxilar. (Rouviere & Delmas, 2005).

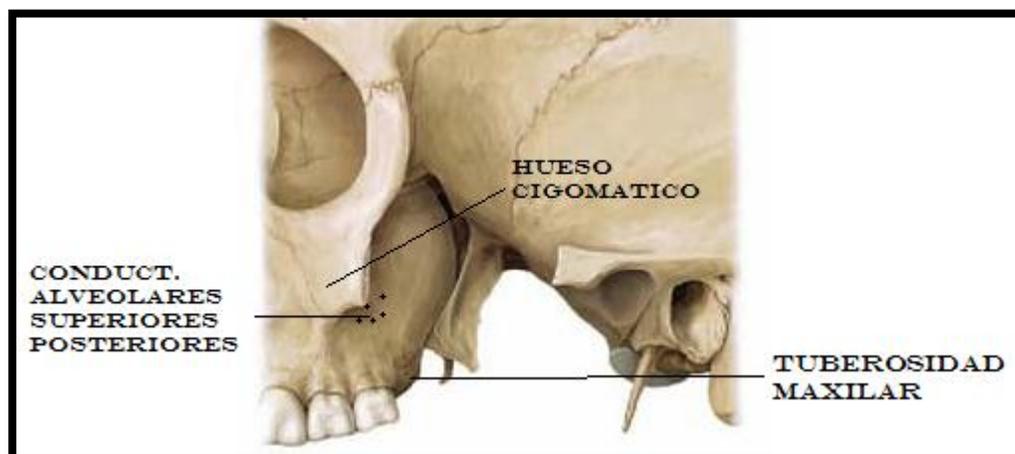


Fig. 6 Vista de cerca de la fosa pterigopalatino izquierda
(Drake, Vogl & Mitchell, 2005)

Borde anterior.- borde anterior de la apófisis cigomática esta separa la cara orbitaria de la cara anterior.

Borde posterior.- separa la cara superior de la posterior. Constituye el borde inferior de la fisura orbitaria inferior. Su extremidad lateral describe una prominencia en forma de gancho, *la espina cigomática*, cuya concavidad posterior limita anteriormente esta fisura.

Borde inferior.- cóncavo, grueso y romo, separa la cara anterior de la cara cigomática.

Base de apófisis cigomática.- ocupa en altura aproximadamente los tres cuartos superiores de la cara lateral del maxilar.

Vértice.- truncada y triangular, se articula con el hueso cigomático. Su ángulo anterior es alargado se extiende medialmente hasta el nivel del agujero infraorbitario. (Rouviere & Delmas, 2005)

Cara medial.

Esta cara está dividida en dos partes muy desiguales por una apófisis horizontal, *la apófisis palatina*. La misma que nace en la superficie medial del maxilar.

Apófisis palatina.- lámina ósea triangular, aplanada de superior a inferior, a nivel de la línea media se articula con el del lado opuesto y forma un tabique que separa las cavidades nasales de la cavidad bucal.

Tiene dos caras y tres bordes.

Cara superior.- lisa y cóncava transversalmente, pertenece al suelo de las cavidades nasales.

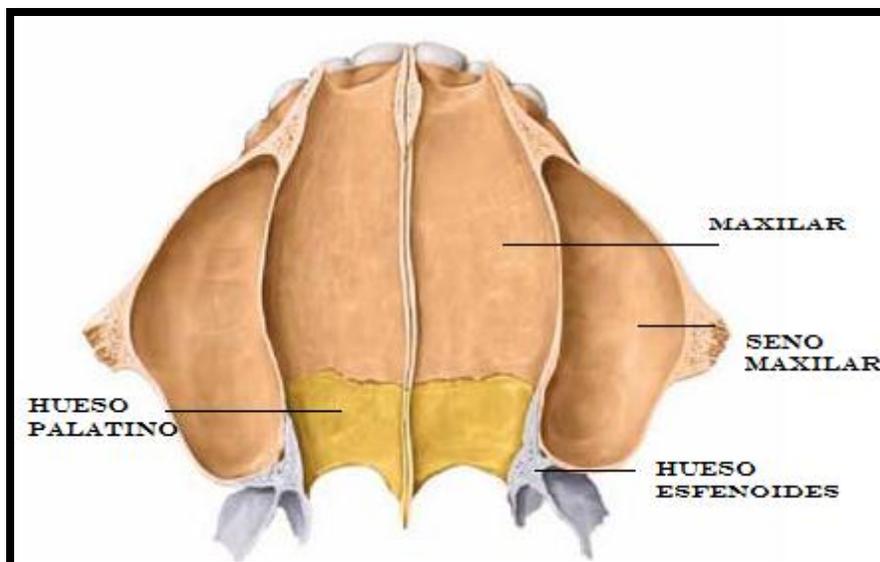


Fig. 7 Vista superior del maxilar, palatino y esfenoideas.
(Drake, Vogl & Mitchell, 2005)

Cara inferior. - estará formando la bóveda palatina. Se presenta rugosa, perforada por números agujeros vasculares y en la mayor parte esta cruzada cerca de su borde lateral por un canal oblicuo anteriormente por el que atraviesa la arteria y las venas palatinas mayores, así como el nervio palatino mayor.

Borde lateral.- curvilíneo, se une a la cara medial del hueso.

Borde posterior.- transversal, se articula con la lámina horizontal del palatino.

Borde medial.- se presenta más grueso a nivel anterior que posterior, esta estriado verticalmente aquí se engrana con los de los de la apófisis palatina del lado opuesto. Se evidencia una prominencia superiormente en forma de arista, la *arista nasal*, que recorre este borde, en la cara superior de la apófisis. Al articularse las dos apófisis palatinas entre sí, las dos aristas se unen y forman la *cresta nasal*, que sobresale en la línea media del suelo de las cavidades nasales. En el tercio anterior de la apófisis, la cresta nasal se eleva constituyendo una laminilla alta conocida como *cresta incisiva*, esta se extiende hasta el borde anterior del hueso, donde se proyecta anteriormente formando una espina, la *espina nasal anterior*. (Drake, Vogl & Mitchell, 2005)

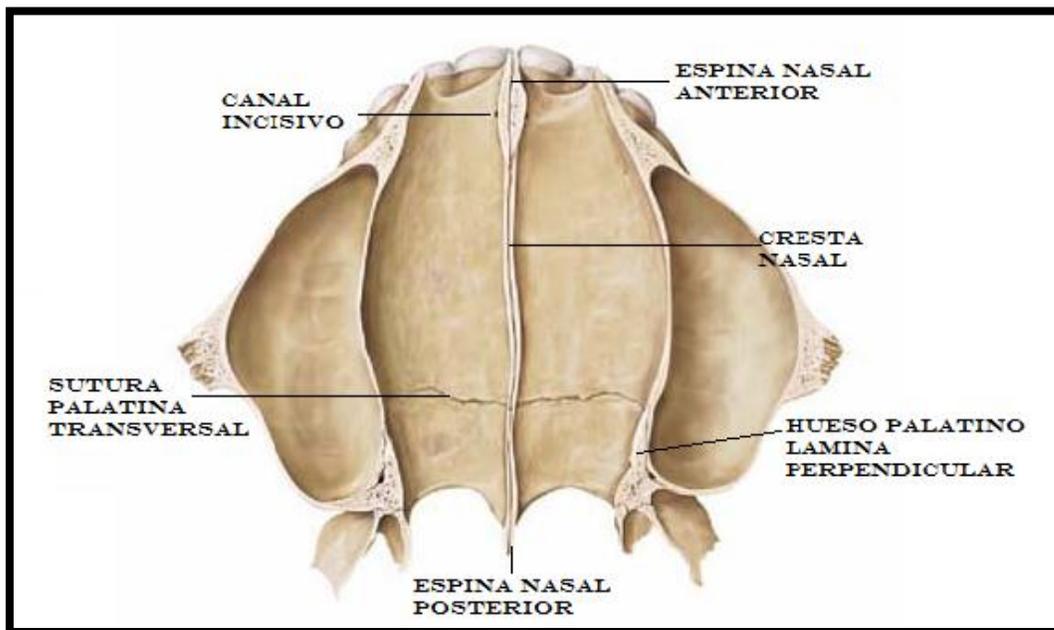


Fig. 8 Vista superior del suelo de la cavidad nasal
(Parte superior del paladar duro)
Drake, Vogl & Mitchell, 2005

Inferiormente al articularse las dos apófisis palatinas se manifiesta una sutura, *la sutura palatina media*. A nivel anterior de esta se encuentra un orificio, el *agujero incisivo*, con una longitud de 1cm y diámetro de 5mm. Esta da paso al *conducto incisivo* esta se bifurca en dos conductos laterales secundarios que desembocan en las cavidades nasales a cada lado de la cresta incisiva, dando lugar a los nervios y vasos nasopalatinos.

Porción nasal de la cara medial.

Esta parte del maxilar presenta un orificio de diámetro amplio, el hiato maxilar, se presenta irregularmente triangular y con base superior, que da acceso al *seno maxilar*. En el ángulo inferior parte una fisura oblicua inferior e inclinada posteriormente, en la cual penetra la apófisis maxilar del palatino. Denominada *fisura palatina*.

Anterior al hiato maxilar desciende el *surco lagrimal*. Los dos labios de este surco se encuentran muy marcados. El anterior sigue el borde posterior de la apófisis frontal del maxilar. De la extremidad inferior de este labio parte una cresta oblicua anterior e inferiormente la *cresta conchal* que se articula con la parte anterior de la concha nasal inferior.

El labio posterior del surco lagrimal se integra por la parte más alta del borde anterior del hiato maxilar. A este nivel, el borde anterior del seno se inclina medial y anteriormente por medio de una lámina ósea delgada que se denomina *concha lagrimal*.

Los dos labios del surco lagrimal se articulan con los bordes de otro surco excavado en la cara lateral del lagrimal, formando la mayor parte del *conducto nasolagrimal*. (Rouviere & Delmas, 2005).

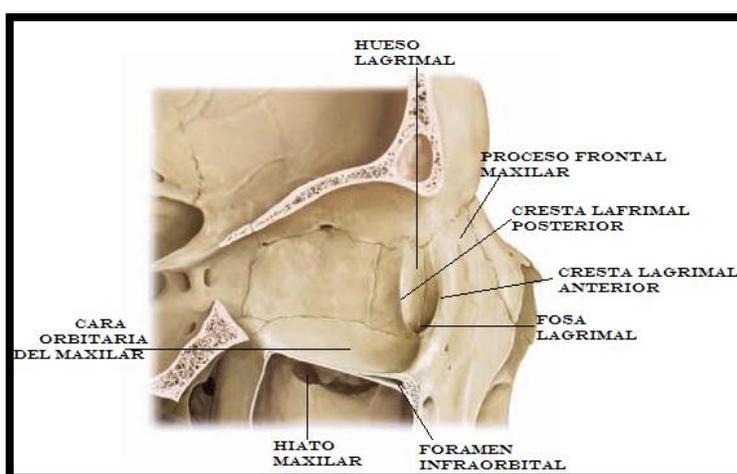


Fig. 9 Apertura en la órbita derecha cara media (para estructuras neurovasculares) (Drake, Vogl & Mitchell, 2005)

Bordes.

Borde superior. - Se articula de anterior a posterior con el lagrimal y con la lámina orbitaria del etmoides. Frente al lagrimal presenta una escotadura cóncava medialmente que se articula con el *gancho lagrimal*, y forma con el borde lateral del orificio de entrada del conducto nasolagrimal.

APOFISIS FRONTAL (ASCENDENTE).

- *La cara lateral* está dividida por una cresta vertical, la *cresta lagrimal anterior*, en dos partes: una anterior y otra posterior. La parte anterior es más lisa que la posterior y en la posterior se ve ocupada por un canal que contribuye a formar el *surco del saco lagrimal*.
- *La cara medial* de la apófisis forma parte de la pared lateral de las cavidades nasales. En la cara superoposterior presenta rugosidades articulares *hemiceldillas* que son parte del anterior del laberinto etmoidal.

De los cuatro bordes, el *anterior* se articula con los huesos nasales, el *posterior* se une al borde anterior del lagrimal y se continúa inferiormente con el labio anterior del surco lagrimal, el *superior* corresponde a la parte lateral del borde nasal del frontal.

Borde inferior o alveolar.- Cóncavo medial y posteriormente, con el lado opuesto forma una arcada de concavidad posterior, presentando cavidades conocidas como *alveolos dentales*.

Borde anterior.- presenta en su parte media la *escotadura nasal* limita con la del maxilar opuesto el orificio anterior de las cavidades nasales óseas.

Borde posterior.- esta corresponde a la tuberosidad del maxilar. Se observa en sus extremidades dos superficies rugosas. La superior y triangular llamada *trígono palatino*, se articula con la apófisis orbitaria del palatino. La superficie rugosa inferior coincide con la apófisis piramidal de este hueso.

Osificación. Se forma a partir de dos centros de osificación principales: el postmaxilar y el premaxilar. Estos centros se desarrollan en el tejido membranoso que recubre la capsula nasal cartilaginosa. (Rouviere & Delmas, 2005).

El postmaxilar desarrolla: a) un proceso lateral cigomaticoorbitario que se separa del centro principal por una escotadura por la que pasan el nervio y los vasos infraorbitarios y b) un proceso palatino que formara la apófisis palatina. El premaxilar está situado anteriormente al precedente. Constituye el contorno de la escotadura nasal y la parte más anterior de la apófisis palatina con la cresta incisiva.

LAGRIMAL.

Conocido también como unguis, es una lámina cuadrilátera, aplanada de lateral a medial, situada en la pared medial de la órbita. Posterior a la apófisis frontal del maxilar. Presenta dos caras y cuatro bordes.

Cara lateral. Esta se ve dividida por la *cresta lagrimal posterior* en dos partes: anterior y posterior. La parte *posterior* lisa y situada al mismo nivel que la lámina orbitaria del etmoides. La *anterior* esta surcada por un semicanal vertical, que completa posteriormente al surco lagrimal y contribuye a formar a nivel inferior el conducto nasolagrimal.

Cara medial. Esta es lisa anteroinferiormente, donde está cubierta por la mucosa de las cavidades nasales. Es desigual en su parte posterosuperior, que se articula con la cara anterior del laberinto etmoidal. Presenta además una depresión que corresponde a la cresta lagrimal posterior de la cara lateral.

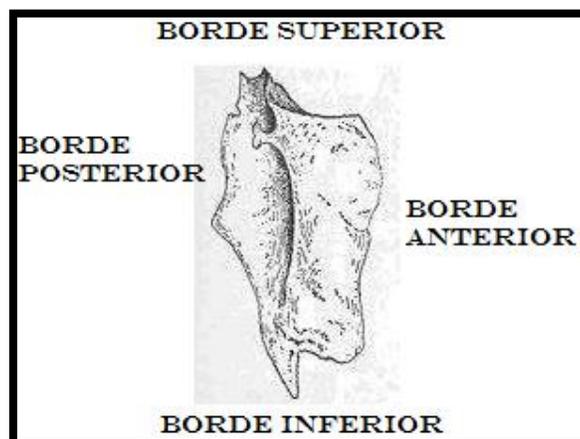


Fig. 10 Bordes hueso lagrimal.
(Rouviere Delmas, 2005)

Bordes. El *borde superior* se articula con la apófisis orbitaria medial del frontal; el *borde inferior* con la apófisis lagrimal del conducto nasal inferior; el *borde posterior* con la lámina orbitaria del etmoides y con la concha lagrimal del maxilar, y el *borde anterior* con el borde posterior de la apófisis frontal del maxilar y el labio anterior del surco lagrimal de este hueso.

OSIFICACIÓN. Se desarrolla en el tejido membranoso por medio de un solo centro de osificación que se forma en el tercer mes de vida intrauterina. (Rouviere & Delmas, 2005)

HUESOS NASALES.

Situados a cada lado de la línea media, entre las apófisis frontales del maxilar e inmediatamente inferiores al borde nasal del frontal.

Cara anterior. Convexa transversalmente. Vertical, es cóncava superiormente y convexa inferiormente. Presenta un orificio en su parte media de un conducto que por su otro extremo se abre en la cara posterior.

Cara posterior. Está cubierta superiormente de asperezas por medio por medio de las cuales el hueso nasal se une a la espina nasal del frontal. En el resto de su extensión, esta cara es cóncava, lisa y esta cruzada en toda su longitud por un estrecho surco, el *surco etmoidal*, por el cual pasa el ramo nasal externo del nervio etmoidal anterior.

Borde inferior. Tiene continuidad con el cartílago lateral de la nariz. Presenta hacia la extremidad inferior del surco etmoidal una escotadura por la que pasa el nervio etmoidal anterior.

Borde lateral. Se articula con la apófisis frontal del maxilar.

Borde medial. Grueso y rugoso, se articula con el hueso nasal del lado opuesto.

OSIFICACIÓN.

Se desarrolla en el tejido conjuntivo que rodea la capsula nasal a partir de un único centro de osificación que aparece en el tercer mes de vida intrauterina. (Drake, Vogl & Mitchell, 2005.)

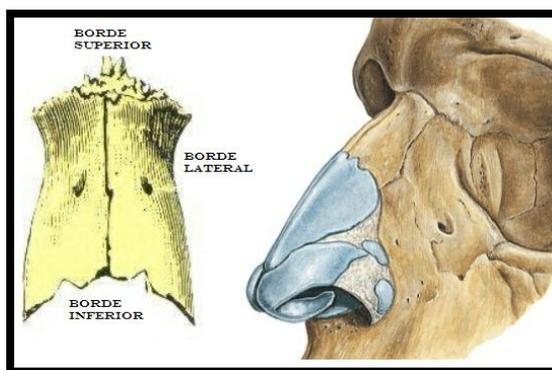


Fig. 11 Esqueleto nasal, parte externa
(Drake, Vogl & Mitchell, 2005)

VOMER.

Este se presenta en forma de lámina vertical, media, delgada, aplanada transversalmente y situada en la parte posterior e inferior de las cavidades nasales.

Se distinguen en este hueso dos caras y cuatro bordes.

Caras. Estas son generalmente planas. Pero pueden presentarse desviadas. Las dos caras cruzadas por estrechos surcos vasculares y nerviosos. Uno de ellos, más marcados que otros, sigue el borde anterior del hueso y aloja el nervio nasopalatino.

Bordes.

Borde superior.- dividido en dos laminas, las *alas de vómer*, que se proyectan lateralmente y se encuentran separadas por un canal que se enlaza en la cresta media que presenta la cara inferior del cuerpo del esfenoides.

El vértice de la cresta esfenoidal no desciende hasta el fondo del canal comprendido entre las alas del vómer y limita con él, el *conducto vomerorostral*. El borde de las alas vomerianas se extiende a cada lado hasta la fisura que se encuentra entre la apófisis de la lámina medial de la apófisis pterigoides y la cara inferior del esfenoides.

Borde anterior.- es oblicuo inferoanteriormente y también se divide en dos láminas. En la ranura que limitan estas penetran: superiormente el borde posterior de la lámina perpendicular del etmoides, inferiormente el cartílago del tabique nasal.

Borde posterior.- delgado libre y oblicuo inferior y anteriormente. Separa los orificios posteriores de las cavidades nasales o *coanas*.

Borde inferior.- se articula con la cresta nasal y con el borde posterior de la cresta incisiva del suelo de las cavidades nasales.

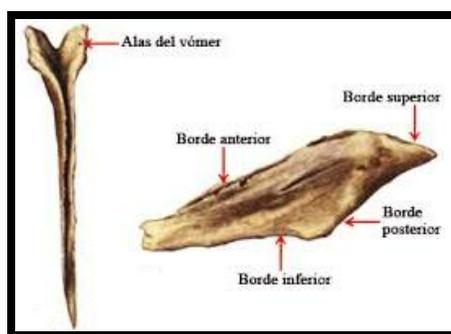


Fig. 12 Hueso vómer. Esquema de bordes
(Rouviere & Delmas, 2005)

OSIFICACIÓN. Se desarrolla por medio de dos centros de osificación que aparecen al final del 2do mes de vida intrauterina en el tejido conjuntivo que reviste por ambos lados el cartílago que forma originalmente el tabique de las cavidades nasales. Se integran así dos láminas óseas separadas por el cartílago vomeriano y que se unen a lo largo de su borde inferior. Durante su desarrollo el cartílago vomeriano se reabsorbe y dos láminas óseas se juntan entre sí.

HUESO CIGOMÁTICO.

Este hueso se ubica en la parte superior y lateral de la cara, lateral al maxilar. Presenta forma cuadrilátera y aplanada de lateral a medial. Se evidencia dos caras, cuatro bordes y cuatro ángulos.

Caras.

Cara lateral o cutánea. Se presenta lisa y convexa, presenta un agujero cigomátiocfacial del conducto temporocigomático. Sirve de inserción a los músculos cigomáticos.

Cara medial. Está compuesta por dos segmentos, un segmento *anterior o articular*, de formas triangular y rugosa, por el cual este hueso se una al vértice truncado de la apófisis cigomática del maxilar, y otro segmento *posterior o temporal* liso y cóncavo transversalmente, en la relación con la fosa temporal superiormente y con la fosa infratemporal.

Bordes.

Borde anterosuperior u orbitario. Tiene forma cóncava medial y superiormente, forma parte inferior y lateral del reborde orbitario.

De este borde nace la *apófisis frontal*, la misma con forma cuadrilátera, es aplanada de lateral a medial. Su cara medial es cóncava, forma parte de las paredes lateral e inferior de la órbita y presenta el orificio de entrada del conducto temporocigomático. Su cara lateral es convexa y pertenece a la fosa temporal: cercano al borde anterior se observa el agujero cigomáticoorbitario. El borde posterior de esta apófisis orbitaria se articula de superior a inferior con el frontal, el ala mayor del esfenoides y el maxilar.

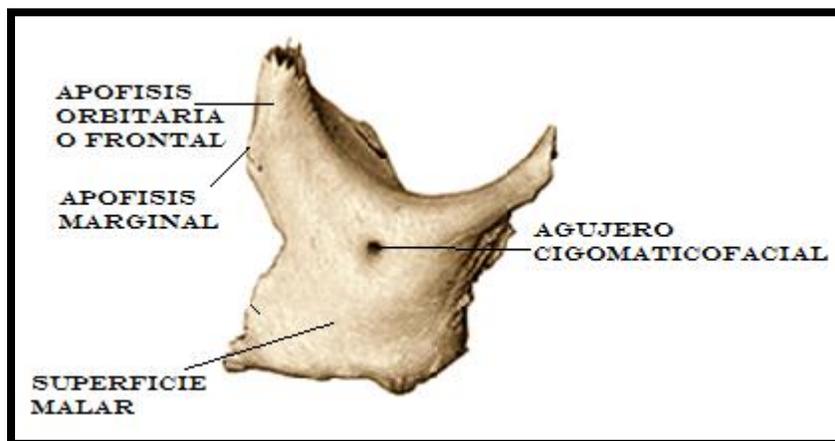


Fig. 13 Cara anterior del Hueso cigomático.
(Drake, Vogl & Mitchell, 2005)

Borde posterosuperior o temporal. Se evidencia sinuoso y contorneado en forma de “S” sirve de inserción a la fascia temporal.

Borde anteroinferior o maxilar. Coincide con el borde anterior del vértice truncado de la apófisis cigomática del maxilar.

Borde posteroinferior o maseterino. Se presenta grueso, rugoso y sirve de inserción al músculo masetero.

Ángulos.

El *ángulo superior* es dentado y se articula con la apófisis cigomática del frontal. El *ángulo inferior* y el *ángulo anterior* corresponden a los ángulos inferior y anterior del vértice de la apófisis cigomática del maxilar. El *ángulo posterior* en bisel a expensas del borde superior. Se articula con la extremidad anterior de la apófisis cigomática del temporal. (Rouviere & Delmas, 2005).

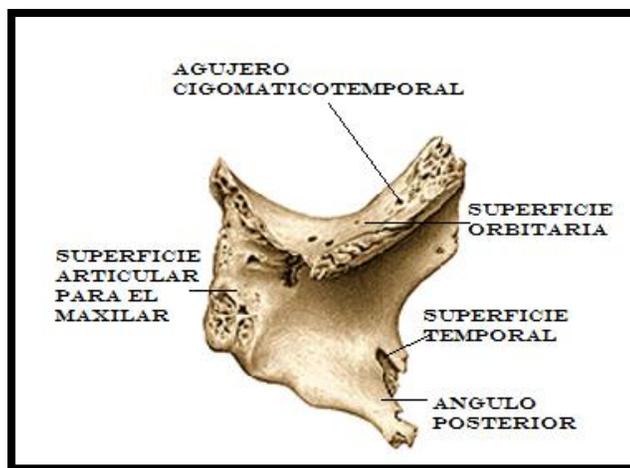


Fig. 14 Ángulo superior de hueso cigomático.
(Drake, Vogl & Mitchell, 2005)

OSIFICACIÓN. El hueso cigomático se desarrolla a partir de un solo centro de crecimiento de osificación en el tejido membranoso.

FRONTAL.

Este es un hueso que forma parte del cráneo, ubicada a nivel anterior del mismo, superior al macizo facial. En su parte anterior presenta la escama del frontal, que es regularmente convexa y forma parte de la bóveda craneal, la otra inferior y horizontal u orbitonasal, se desprende prácticamente en ángulo recto del reborde inferior de la porción frontal y se dirige horizontalmente en sentido posterior.

Este hueso presentara dos caras una posterior (cara interna, endocraneal o cerebral) otra anterior (cara externa o cutánea), separadas por un borde parietal.

Cara externa. Presenta dos partes una vertical o frontal, la escama del frontal y otra horizontal u orbitonasal, separadas por la arista del ángulo que forman las dos partes del frontal.

En la arista se distinguen en 3 segmentos: uno medial, el *borde nasal* y dos laterales, los *bordes supraorbitarios*; situándose a cada lado del borde nasal.

- El *borde nasal* tiene forma de “V” ampliamente abierta hacia abajo. Es dentado y se articula con los huesos nasales medialmente y con la apófisis frontal del maxilar lateralmente.
- Los *borde supraorbitarios* forman a cada lado el reborde superior de las cavidades orbitarias. Esta se presenta 3 cm aproximadamente de la línea media y en la unión de las partes roma y cortante, una *escotadura o agujero supraorbitario*, que permite el paso de los vasos supraorbitarios y el ramo lateral del nervio supraorbitario. Hacia medial a la escotadura supraorbitaria se observa en ocasiones una escotadura estrecha y poco profunda, la *escotadura frontal*, recorrida por los vasos supratrocleares y el ramo medial del nervio supraorbitario. Lateralmente esta termina en una eminencia prismática y triangular, la *apófisis cigomática*, que se articula con la apófisis frontal del hueso cigomático. (Drake, Vogl & Mitchell, 2005)

En la extremidad medial de este borde presenta una apófisis, la *apófisis orbitaria medial*, que se sitúa posterior a la extremidad medial del borde supraorbitario. Desciende entre la apófisis frontal del maxilar y la lámina orbitaria del etmoides hasta el borde superior del lagrimal, que se coloca junto al borde superior de los dos huesos vecinos.

Escama del frontal. Esta parte del frontal es convexa a nivel anterior, con excepción de una pequeña superficie cóncava que se orienta lateralmente y que pertenece a la fosa temporal.

En esta cara se evidencia: a) en la línea media e inmediatamente superior al borde nasal, vestigio de la *sutura frontal (metopica)*, que se une las dos mitades, b) superior y cercana del borde nasal, una eminencia media, ancha y roma, cóncava superiormente que se denomina *glabella*, c) una prominencia el *arco superciliar*, que se prolonga lateral y ligeramente superior a la extremidad lateral correspondiente de la glabella; d) superior al arco superciliar, una eminencia redonda y lisa, la *tuberosidad frontal*, un *surco vascular* excavado por una de la arteria supraorbitaria cruza sobre el vértice inferior y lateral a las tuberosidades frontales.

e) *línea temporal*, que se ubica superior a la apófisis cigomática y forma la parte anterior de la línea curva temporal superior, f) la *cara temporal del frontal*, situada posterior a la línea temporal y sobre la que se insertan los fascículos anteriores del músculo temporal.

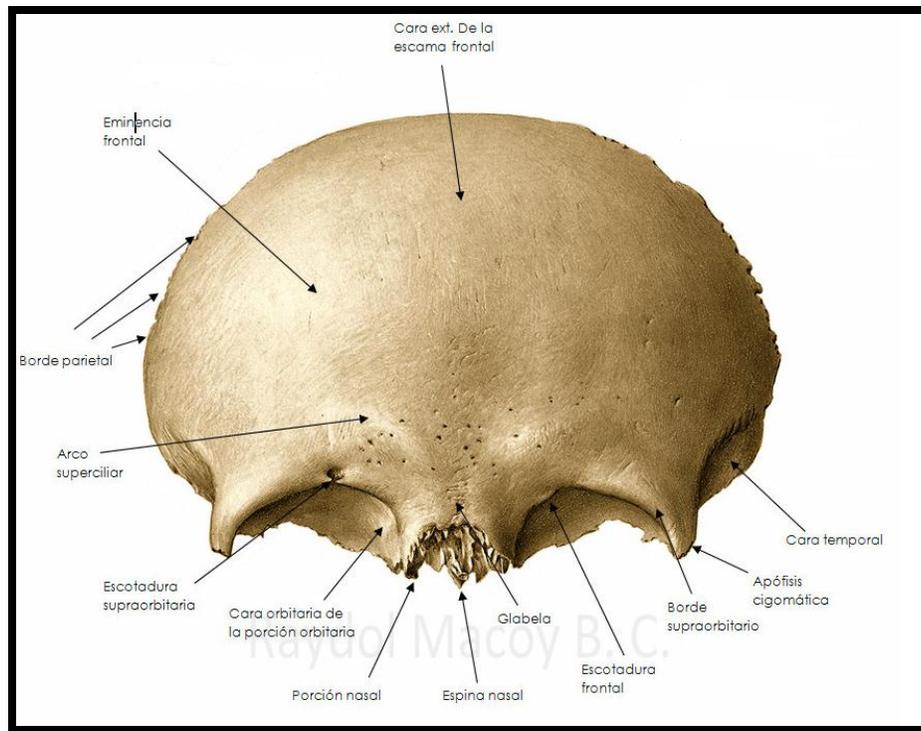


Fig. 15 Cara externa hueso frontal
(Testud & Latarget)

Porción orbitonasal (horizontal). Esta presenta en la línea media la *escotadura etmoidal*, la misma que se presenta ancha, rectangular y circunscrita por una superficie anfractuosa en forma de herradura, conocida como *superficie etmoidal*.

En la parte media de esta a nivel del borde posterior nasal, una larga apófisis, la *espina nasal del frontal*. De las tres caras de la espina, la anterior se articula con la cara posterior de los huesos nasales. Las dos caras posterolaterales contribuyen a la formación de la pared superior de las fosas nasales y están separadas entre sí por un saliente medio posterior que se articula con la lámina perpendicular del etmoides.

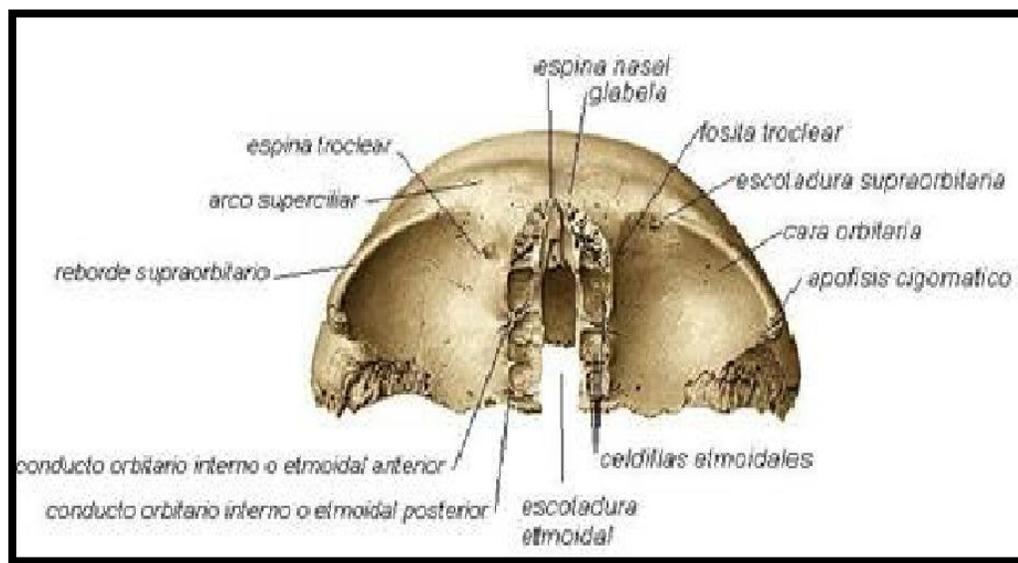


Fig. 16 Porción orbitonasal de hueso frontal
(Testud & Latarjet)

La escotadura etmoidal se encuentra rodeada lateralmente por dos superficies anfractuosas, que son largas anteroposteriormente y excavadas por cavidades separadas entre sí por delgadas laminillas óseas, llamadas *hemiceldillas frontales*, que se complementan con las hemiceldillas etmoidales. Se observan canales oblicuos medial y anterior, casi transversales, los mismos que se convierten en conductos, los *conductos etmoidales*, que presenta la cara superior del laberinto etmoidal.

Lateralmente a la zona etmoidal se observa dos superficies que son las *fosas orbitarias*. Existe una depresión llamada *fosa lagrimal* correspondiente a la glándula lagrimal y medialmente existe una fosa, la *fosita troclear*, sobre la cual se inserta la polea de reflexión del músculo oblicuo superior del ojo.

Cara interna (endocraneal). Esta se presenta cóncava, en la línea en la cual las dos partes, vertical y horizontal, tienen continuidad entre sí.

Se aprecia en la *línea media* a nivel superior a la escotadura etmoidal, el *agujero ciego*, que conduce a un conducto en el fondo del saco, anterior a este se ve sustituido por un surco que el borde anterior de la cresta galli transforma en canal. Superior al agujero ciego presenta una arista aguda y medial de 2 a 3 cm de longitud, llamada *cresta frontal*, que se bifurca superiormente; estas dos ramas de forman el *surco del seno sagital superior*. A nivel lateral a este surco se observa depresiones de forma y dimensiones variables; son las *fositas de pacchioni*, que están ocupadas por vegetaciones del tejido subaracnoideo.

Lateral a la escotadura etmoidal se observan dos superficies convexas las *paredes superiores de las órbitas*, que corresponden a la porción orbitaria del frontal; cubiertas por depresiones irregulares, *impresiones digitales* dadas por las circunvoluciones del lóbulo frontal y por salientes alargadas que las separan entre sí, las *eminencias mamilares*.

Borde del frontal. Esta se presenta en dos segmentos: un superior e inferior.

Segmento superior semicircular, se evidencia dentado y en bisel a expensas de la lámina externa del hueso superior y lámina interna inferiormente se articula con los parietales en parte superior y con las alas mayores del esfenoides a nivel inferior.

Segmento horizontal, entrecortado en la línea media por la escotadura etmoidal, limita posteriormente con las *paredes superiores de las orbitas*, se articula en casi toda su extensión con el ala menor correspondiente del esfenoides. (Rouviere & Delmas, 2005).

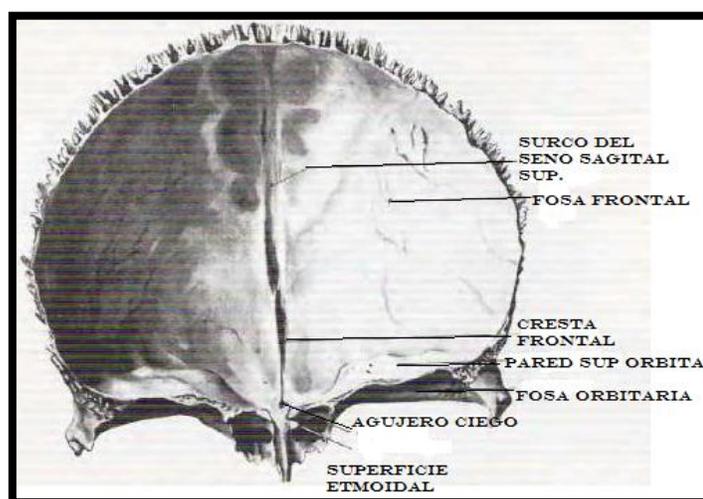


Fig. 17 Cara interna de hueso frontal
(Rouviere & Delmas, 2005)

Osificación. A excepción de la espina nasal, el frontal se forma directamente en el tejido conjuntivo embrionario y procede solo de los dos centros de osificación laterales. Se forma a partir de dos piezas laterales originalmente independientes y separadas por la sutura frontal inferiormente y por el cual el ángulo inferior de la fontanela anterior superiormente.

La espina nasal del frontal de osificación endocondral se desarrolla a partir de dos centros de osificación que se forman en la parte anterior del cartílago que da origen a la lámina perpendicular del etmoides.

4.2. CRANEOSINOSTOSIS.

Al hablar del crecimiento craneofacial se indica que el cráneo está compuesto por dos componentes: *el neurocráneo y viscerocráneo*. El neurocráneo incluye el condrocráneo, la base del cráneo y los huesos membranosos de la calota. El viscerocráneo está dando lugar a la formación de los huesos de la cara. Existen dos componentes membranosos que cubren las fontanelas donde más de dos suturas craneanas se encuentran. Es así que podemos mencionar que: la sutura es una estructura simple comprendida por dos placas óseas separadas por un espacio en la cual se encontraran células osteogénicas inmaduras con alto nivel de división celular. (Cantini & Prada 2012).

El término se lo utiliza para indicar la fusión prematura de una o más suturas craneales, esta fue descrita por primera vez por **Otto** en 1830. **Virchow** en 1850 realiza estudios demostrando la propuesta de crecimiento de la bóveda craneal en un plano paralelo a la sutura fusionada, así se evidencia una sinostosis sagital resulta en escafocefalia, cráneo en una forma de barco, ya que el crecimiento secundario es en el eje anteroposterior (Virchow, 1851). Virchow en 1851 también atribuyo que las craneosinostosis se presentan por cretinismo o una inflamación de las meninges. Posteriormente se llevó a cabo un estudio conceptual en 1920 en donde Park y Powers indican que son anomalías congénitas en el mesenquima de la sutura siendo estas responsables de la fusión prematura de las suturas. En 1950 con estudios de Moss indico que existen aberraciones que se encuentran en la base del cráneo, las mismas que son alteraciones de la transmisión de la fuerza, a través de la duramadre, a las suturas craneales superpuestas que afecta en última instancia dando lugar a la fusión prematura. (Pagnoni, et. al, 2014).

Es así que el papel que cumple la duramadre en el crecimiento craneal es básicamente a través de dos procesos: aposición y remodelación ósea. Por ende que las suturas craneanas son apenas uno de los medios de crecimiento, puesto que así en el primer año de vida, el cerebro presenta un crecimiento veloz, continuando el crecimiento hasta los 6 años de edad. Este crecimiento cerebral se da induciendo la apertura de las suturas óseas adyacentes a la región donde se está dando la remodelación craneana. En las suturas a nivel facial, sobre todo en la cigomaticomaxilar y la palatina, el crecimiento óseo se hace paralelo al plano de la sutura. El maxilar presenta también un crecimiento intrínseco en la región posterior, próxima a los procesos palatinos. El séptum nasal ejerce presión anterior en la región premaxilar lo que da lugar a un vector de crecimiento anteroposterior y superoinferior. (Cantini & Prada, 2012).

Estudios genéticos y mecánicos recientes en donde se han substituido estas investigaciones de Moss, procrearon un cambio radical en el enfoque quirúrgico para

las craneosinostosis, debido a que al observar los tratamientos con suturotomías solo restaura la bóveda craneal en desarrollo, por lo que se consideraron procedimientos craneofaciales complejos necesarios para permitir el crecimiento adecuado y expansión craneal. Por ende tales estudios resultaron en el trabajo pionero de Paul Tessier en 1967. (Pagnoni, et.al, 2014).

La patogénesis de la craneosinostosis es muy compleja y se menciona que es también multifactorial. En estudios recientes algunos autores en sus estudios demuestran la alta correlación de mutación de gen del receptor del factor de crecimiento de fibroblastos (FGFR) y las anomalías autosómicas dominantes. Greenwald encontró que a nivel de la duramadre existían osteoblastos debajo de la sutura que definen el tiempo de su cierre a través de los factores de crecimiento. Delezoide identificó un nivel elevado de FGFR-2 (uno de los cuatro miembros de la familia de los FGFR) en la sutura asociado con el cierre prematuro. Mehrara y Most determinaron que el factor de crecimiento de fibroblastos (FGF) se encontraba elevado a nivel de la duramadre en las suturas antes de la fusión lo que conlleva a una actividad osteoblástica. Además de estas alteraciones, se identifican varias mutaciones a nivel genético como de FGFR-1 (síndrome de Pfeiffer), FGFR-2 (síndromes Pfeiffer, Apert, Crouzon y Jackson-Weiss), FGFR-3 (sinostosis unicoronal aislada), TWIST (síndrome de Saethre-Chotzen) y MSX2 (sinostosis tipo Boston). (Cantini & Prada, 2012)

Tabla 1 Mutaciones genéticas. (Cantini & Prada)

Síndrome	Año descripción	Frecuencia	Localización cromosómica	Mutación genética	OMIM
Crouzon	1912	1/50000	10q26	FGFR2 FGFR3	123500
Apert	1906	1/60000	10q26	FGFR2	101200
Pfeiffer	1964	1/100000	10q26 8p11	FGFR2 FGFR1	101600
Jackson-Weiss	1976	NA	10q26	FGFR2	123150
Sinostosis tipo Boston	1993	NA	5q34	MSX2	123101
Saethre-Chotzen	1931	1/100000	7q21	TWIST	101400
Menique	1996	1/50000	4p16	FGFR3	602849

Epidemiológicamente este tipo de patologías se las dividen en **aisladas**, subdivididas en *Sinostosis Simple* o *Sinostosis Múltiple* y las *Sinostosis **Sindrómicas*** o **disostosis craneofacial**.

“Las sinostosis aisladas tienen una incidencia de 1 de cada 2500 nacidos vivos mientras que la sinostosis sindrómica son muy raras.” (Cantini & Prada, 2012). Renier y col. Presentaron 2137 casos de estas craneosinostosis que se encuentran asociadas a síndrome en la cual incluyen compromisos en extremidades, sistema cardiovascular, pabellones auriculares, entre otras, siendo los síndromes de Apert, Pfeiffer, Saethre-Chotzen, Jackson-Weiss y Carpenter los más comunes. Lo que en algún momento podrían dar lugar a confusiones diagnósticas, entre las que se pueden nombrar la sinostosis craneana (braquicefalia la mayoría), hipoplasia maxilar y alteraciones a nivel facial y manos.

4.2.1 Craneosinostosis Aislada.

Esta resulta de la fusión prematura de uno o más suturas del cráneo dando como resultado una restricción del crecimiento normal del cerebro, por ende se puede evidenciar en estos pacientes deformidades en la morfología ósea, tomando así diversos patrones específicos de crecimiento compensatorio. El patrón más común de craneosinostosis, sea este aislado o sindrómico, es la sinostosis sagital, lo que da lugar a una deformidad escafocefalia.



Fig. 18, 19 Paciente con escafocefalia pre, paciente con escafocefalia pos (Pagnoni, et.al, 2014).

En otros casos incluyen la sinostosis metópica, lo que dará resultado en lo que se conoce como deformidad **trigonocefalia** y sinostosis bilateral coronal que resulta en deformidad **turribraquicefalia**. En cuanto al momento que se presenta sinostosis lambdoide resulta en un cráneo **plagiocefalico**, encontrándose muy raras veces esta

entidad clínica. Además de hablar o citar estas dismorfologías craneales debido a fusiones prematuras del cráneo, se indican que pueden estar asociados con múltiples deformidades *craneofaciales*.

Es así que se pueden mencionar hipertelorismo, cantos laterales bajos, hendidura palpebral amplia, desplazamiento del reborde orbitario y desviación del tabique nasal todos se han notificado con frecuencia.

Además de estos aspectos que se mencionan se debe tener en cuenta aspectos funcionales como se señalan en estudios realizados por Renier et al. como es el riesgo de presión intracraneal al estar asociado a sinostosis de varias suturas, tomando en cuenta el crecimiento rápido que existe durante los primeros años de vida, pues así se puede evidenciar sin duda presiones elevadas a nivel craneal y probables trastornos mentales, es por eso que nos conduce a una intervención quirúrgica temprana. Otra de las alteraciones se pueden mencionar el exorbitismo y atrofia del nervio óptico atribuyéndose al desarrollo anormal craneofacial. Además del estiramiento del nervio, compresión de vasos carotídeos, o efectos secundarios del aumento de la presión intracraneal, se han asociado disfunción del nervio óptico, y finalizando puede también existir riesgos como retrasos mentales argumentándose como una posible complicación de la craneosinostosis. (Pagnoni, et.al, 2014).



Fig. 20, 21 Paciente con Plagiocefalia, Paciente con Plagiocefalia
(Pagnoni, et.al, 2014).

4.2.2 Craneosinostosis Sindrónica.

Esta se evidencia con menos frecuencia (20%), aunque más de 150 síndromes con craneosinostosis se han identificado dentro de los cuales se heredan de forma dominante, es así como en el caso de Apert, Crouzon, Pfeiffer y Saethre – Chotzen.

Otros síndromes como el Carpenter y Antley – Bixler exhiben herencia recesiva. Aunque se conoce la base genética de los pacientes con craneosinostosis como parte de un síndrome, se indica que existe una proporción significativa de pacientes con mutaciones desconocidas.



Fig. 22, 23 Síndrome de Opitz
(Pagnoni, et.al, 2014).

El síndrome de Apert se caracteriza por la craneosinostosis que va afectar la sutura coronal, es decir, será un tipo de braquiesfenocefalia, malformaciones de tercio medio facial y no siempre sindactilia simétrica de las extremidades. Esta fue descrita por primera vez en 1906 por Eugene Charles Apert denominando a esta patología como *acrocefalosindactilia*. Este síndrome de Apert junto con el síndrome de Crouzon son los más comunes dentro de las craneosinostosis.

La prevalencia de esta patología se presenta con una “**prevalencia de 1 en 64500 nacidos vivos**” (Cohen & Kreiborg, 1992) y la incidencia es de 1:160000/200000 nacidos vivos. Se indica que esta patología se hereda de forma autosómica de manera dominante y suele ser causada por mutaciones en el crecimiento de receptor de fibroblastos del factor 2 (FGFR2) así en la mayoría de mutaciones surgen de forma espontánea. En estos pacientes la craneosinostosis de la sutura coronal

normalmente se presenta o se evidencia antes del nacimiento, en contraste las anomalías a nivel de la base del cráneo se dan lugar durante la infancia. (Pagnoni, et.al, 2014).

La facies de estos pacientes es bastante característica, pues de esta manera se los puede identificar de manera fácil. Pues estos pacientes turribraquicefalia, presentando así un cráneo corto en sentido anteroposterior, con la frente amplia y alta dada por la fusión prematura de las suturas coronales bilateralmente.



Fig. 24 ,25 Turricefalia, Hipoplasia maxilar
(Cantini & Prada)

También se pueden presentar alteraciones en otras suturas como la lambdoidea, esfenoidal y etmoidal; como de igual manera una retrusión del techo orbitario asociado a fontanela anterior amplia y sutura sagital y metópicas abiertas compensatoriamente.

La cavidad orbitaria es hipoplasica con aumento de distancia interorbital, por lo que clínicamente se evidencia exorbitismo e hipertelorismo respectivamente. Existe una hipoplasia maxilar lo que da lugar a una clase III llevando a cabo una obstrucción de la vía aérea superior que se debe tomar muy en cuenta. Pues es así que existe atresia de coanas, la tráquea puede presentarse como un tubo sólido, así como otros defectos en los espacios nasofaringeos y orofaringeos. También presentan pseudoprogatismo, lo que lleva al paciente a mantener la boca abierta, además que se observa un paladar ojival, existe retraso en el desarrollo dental que se indica que es de un aproximado de 1 año de retraso. (kaloust et al., 1997). Hay aglomeración u apiñamiento dental tanto en maxilar y mandibular, lo que da lugar estas mal oclusiones a que presente hipoplasia del tercio medio facial combinado con una mandíbula relativamente normal.

Pueden presentar fisuras palatinas debido a la interposición lingual en el periodo fetal. A nivel de tejidos blandos, el acné vulgar puede presentarse en niños pequeños, desprendimiento inferior del ligamento cantal lleva a orientación antimongoloide de las fisuras palpebrales.

A nivel de las manos existe compromiso correspondiente a la fusión de 2do, 3er y 4to dedos en forma simétrica pero el 1er y el 5to también pueden estar comprometidos. Cohen describió alteraciones de miembros como; disminución de la movilidad de la articulación gleno-humeral, acortamiento del humero, disminución de la movilidad del codo, sinostosis radio-humeral, fusión de las vértebras cervicales, espina bífida, escoliosis y anomalías de cadera. En un 10% de los casos también se ha descrito alteraciones cardiovasculares.

En cuanto a alteraciones del sistema nervioso central se presenta macrocefalia, hidrocefalia (5-10%) y retardo mental, el mismo que se le relaciona con el aumento de la presión intracraneal en la zona adyacente a la malformación. (Pagnoni, et.al, 2014).

El diagnóstico diferencial se le puede incluir las distintas craneosinostosis y síndromes de Pfeiffer, Crouzon, Carpenter, Summit entre otros. En el síndrome de Criptoftalmos puede observarse sindactilia acentuada muy parecida al de Apert. (gorlin., et al. 1979)

El síndrome de Pfeiffer fue descrito en 1969 por Pfeiffer. Dentro de las características típicas de esta es craneosinostosis, malformaciones de tercio medio facial, incluyendo hipoplasia maxilar y proptosis ocular, a nivel de extremidades; ensanchamiento de los pulgares y los dedos gordos del pie, sindactilia y braquidactilia.



Fig. 26 Paciente con Síndrome de Pfeiffer
(Pagnoni, et.al, 2014).

Se conoce que en este síndrome existen mutaciones en FGFR1 o FGFR2 las mismas que pueden ser heredadas de forma autosómica dominante.

Es así que las nuevas mutaciones son de origen paterno y su riesgo de prevalencia aumenta con la edad paterna.

Esta anomalía presenta tres tipos clínicos de base que se han descrito, al igual que su pronóstico. Dentro de los tres tipos las características comunes son pulgares anchos y grandes de dos de los pies, y braquidactilia. El tipo 1 se describe como el tipo clásico o leve, que se caracteriza por craneosinostosis en la cual se ve implicada la sutura coronal y la sagital dando un resultado en braquicefalia (cráneo corto y ancho) estos pacientes con este tipo por lo general presentan una inteligencia estándar o normal y presentan larga vida útil. El tipo 2 del síndrome de Pfeiffer es más grave y se caracteriza por craneosinostosis en múltiples suturas lo que da lugar a un cráneo en trébol, es decir, en forma trilobulada, debido a que generalmente se implica fusión prematura de las suturas coronal, metópica y lamboidal. Además se caracteriza por una proptosis ocular severa, desarrollo intelectual inferior a la normal, sinostosis radiohumeral, alteraciones del sistema nervioso central y anquilosis de la articulación del codo y pulgares y hallux grande. Presenta un periodo corto de vida. El síndrome de Pfeiffer tipo 3 es similar al tipo 2 con la excepción de que estos pacientes no presentan el cráneo en trébol, a nivel oral presentan apiñamiento dental, mordida cruzada y mal oclusión clase III, presencia de múltiples dientes natales, paladar ojival. Existe implantación baja de pabellones auriculares. (Pagnoni, et.al, 2014).

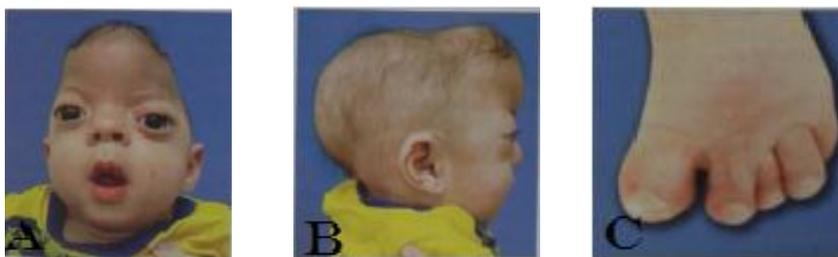


Fig. 27 Síndrome de Pfeiffer. A. Craneo con disminución transversal. B. Aumento dimensión sagital. C. hipertrofia de hallux
(Cantini & Prada)

Síndrome de Seathre-Chotzen fue descubierto por Saethre en 1934 y Chotzen en 1935 con un patrón autosómico dominante con alta penetración y expresividad variable debido a que la sinostosis puede darse de manera facultativa y no obligatoria. Este síndrome es bastante común entre los síndromes de craneosinostosis.

En la literatura se han encontrado un gran número de casos no reconocidos. Dentro de las suturas que más comúnmente presenta sinostosis es la coronal en forma bilateral.

Presenta otras características como proptosis palpebral, implantación baja de la línea de cabello, una asimetría facial, braquidactilia (dedos cortos) sindactilia incompletas, en cuanto a nivel intelectual normal, baja estatura, hipoplasia maxilar no muy evidente. (Cantini & Prada, 2012).



Fig. 28 Síndrome de Saethre- Chotzen A. braquicefalia, implantación baja de cabello, proptosis palpebral. B. hipoplasia maxilar.
(Cantini & Prada)

A nivel del sistema nervioso central se menciona que la inteligencia es normal, sin embargo, se indica que en ocasiones se ha observado retardo mental discreto o moderado. En la literatura de Gorlin R. se menciona que se presentó un caso de dilatación moderada de los ventrículos laterales. Puede haber también epilepsia y esquizofrenia.

A nivel oral las manifestaciones que se presentan es la ausencia de incisivos laterales a nivel de maxilar, o si presentan se evidencian en forma de clavija, también se han presentado paladar estrecho o elevado y fisura palatina, al igual que prognatismo mandibular relativo, mal oclusión clase III e hipoplasia del esmalte. (Gorlin., et. al, 1979).

Síndrome de Jackson-Wiess. Este consiste en una anomalía autosómica dominante asociada a sinostosis, hipoplasia maxilar y anomalías a nivel de los pies. Las anomalías de los pies son las características más consistentes. Los dedos se agrandan y se doblan lejos de los otros dedos. Las anomalías de las manos son raras. Normalmente estos pacientes con este síndrome presentan una

inteligencia normal y una vida normal. Presenta gran similitud con otras sinostosis sindrómicas por ende su diagnóstico se vuelve compleja.

Síndrome de Carpenter, esta es una disostosis craneofacial autosómica recesiva, descubierta en 1901 y descrita por Carpenter, este síndrome no se reconoció como entidad distinta hasta la publicación de Temtamy en 1966. Varios casos se han clasificado como síndrome de Apert o como ejemplos de síndrome de Barder-Biedl. Esta es muy rara en comparación de las presentadas anteriormente, se da con compromiso variable en cuanto a las suturas craneanas y múltiples malformaciones asociadas.

Se menciona que la estatura se presenta inferior en un 25% de lo normal, aunque el peso se presenta a menudo superior a lo normal, presentándose el sobre peso a nivel del tronco, porción proximal de los miembros, cara y nuca.

En cuanto al cráneo y cara se presentan varias características como sinostosis prematura de todas las suturas craneales, siendo esta sinostosis a menudo asimétrica y produce distorsión de la calota. Dentro de estas alteraciones también se añaden puente nasal aplanado y distopia de los cantos. Radiológicamente presentan fusión en primer lugar de las suturas sagital y lambdaoidea, siendo la última en cerrarse la coronal.



Fig. 29 Síndrome de Carpenter.
(imgarcade.com)

En cuanto a alteraciones esqueléticas, presenta manos cortas y los dedos algo anchos. Existe además deformidad en los pies y polidactilia preaxial con duplicación del primero y segundo dedos del pie. En varios de los casos, los dedos del pie muestran sindactilia de partes blandas. En oídos y ojos existe diplopía de los cantos (telecanto primario), con frecuencia se combinan con pliegues del epicanto y hundimiento del puente nasal lo que da apariencia de que presentan impulsión hacia abajo. Implantación bajas de las orejas y el cuello es corto.

Otras manifestaciones son espina bífida oculta, ausencia de cóccix, aplanamiento iliaco, escoliosis y órbitas de orientación vertical. (Gorlin, et al, 1979).

5. SÍNDROME DE CROUZON.

Esta es una de las formas de disostosis craneofaciales más común. Fue descrita por **Louis Eduard Octave Crouzon** en 1912.

Bibliografía de Louis Eduard Octave Crouzon.

Fue Neurólogo francés, nacido en 1874 Paris, fallece en 1938, Paris. Louis Edouard Octave Crouzon ingresa a la Facultad de Medicina de la Universidad de su ciudad natal de Paris. Pero antes de ingresar a tal universidad él ya había cursado estudios en la universidad de Pierre Marie Felix Janet y había desarrollado un interés en la psicología. Crouzon se graduó en medicina en 1900 y recibió formación de posgrado con Philippe Charles Ernest Gaucher (1854-1918) y de Marie entre otros. Durante la Primera guerra mundial él se unió al servicio de ambulancia, siendo responsable de un servicio de Neurología militar y la oficina del subsecretario de estado del servicio de salud militar. Después de la guerra Crouzon continuó con sus estudios e investigaciones sobre enfermedades neurológicas, se convirtió en el presidente de la Sociedad Neurológica de Paris y secretario de la revista *Revue Neurologique*, de esta manera publico varios artículos sobre la neuropatología y neurogenética, pues así en años posteriores se concentró más con la artritis crónica del adulto mayor.

Crouzon mantuvo interés en la psiquiatría y en los problemas generales buscando los efectos de la enfermedad a nivel personal. De esta manera presento gran interés en la capacitación del personal para ayudar a los pacientes en este sentido y en aspecto médico-legales.

Él indica que su profundo interés en lo que se relaciona con la medicina social se deriva de sus experiencias que paso durante la guerra, pero también data de su época de estudiante y la influencia de Pierre Janet.

Un hombre de amplios intereses, presento gran conocimiento de la antropología. Fue titular de la Cruz de Guerra y un comandante de la Legión de Honor. En su obituario lo describen como “cálido, amable, bueno, suave, generoso, diligente y paciente”. (<http://www.whonamedit.com/doctor.cfm/1363.html>)

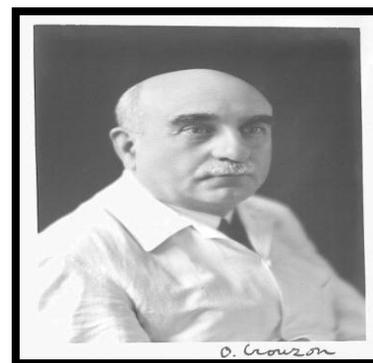


Fig. 30 Louis Eduard Octave Crouzon
(www.whonamedit.com)

“La incidencia del Síndrome de Crouzon es de 1:25000 en la población general”. (Turvey, Vig & Fonseca, 1996). En cambio en estudios de Cohen se indica que: **“La prevalencia y la incidencia es de 1: 64500 y 1.6: 10000 nacidos vivos respectivamente”.** (Cohen y Kreiborg, 2001). Este síndrome de Crouzon se describe de un árbol genealógico de una familia en 1912. Presenta un patrón de herencia autosómica dominante con penetración variable. De esta manera en 1994 la enfermedad de Crouzon fue mapeada en un brazo largo del cromosoma 10 (10q25-26) relacionándose con mutaciones múltiples del gen receptor del factor de crecimiento de los fibroblastos (FGFR-2). Se indica que se presenta frecuentemente (44-67% dos casos) en familiares portadores de la enfermedad que se evidencia n formas leves de presentación no diagnosticadas anteriormente. (Cantini & Prada, 2012).



Fig. 31 Síndrome de Crouzon.
(Pagnoni, et.al, 2014).

El síndrome de Crouzon se ve caracterizada por la craneosinostosis, en la cual por lo general se ve afectada la sutura coronal en combinación con craneosinostosis de las suturas sagital y/o lamboidal, presencia de malformaciones del tercio medio facial con gran presencia de proptosis ocular. En comparación con el síndrome de Apert, el paciente Crouzon presenta las extremidades normales.

La craneosinostosis puede presentarse al nacer, pero generalmente este se desarrolla durante el primer año de vida. Por lo que la forma del cráneo puede ser escafocefalica (estrecho, alargada de posterior a anterior), trigonocefalica (triangular con la frente en punta) o trilobulada (en trébol).

De esta manera la forma de la cabeza es en gran medida predecible y dependiente del tiempo y orden de la fusión de las diferentes suturas, sincondrosis, lo que da lugar a un crecimiento compensatorio de los huesos de la bóveda craneana.

A menudo mediante las radiografías se pueden identificar marcas o impresiones de huellas digitales las mismas que aumentan con la edad. Existe también fusión prematura de la sincondrosis esfeno-occipital y petro-occipitales en la base del cráneo en estos pacientes Crouzon y por lo general ocurre al final del periodo prenatal o en el periodo postnatal temprano. (Pagnoni, et al., 2014).

Dentro de las manifestaciones generales presenta a nivel de la cara hipoplasia de tercio medio facial, labio superior se presenta caído, la nariz con aspecto de pico de loro. Exhiben proptosis ocular debido a que sus cavidades orbitarias presentan menos volumen, por ende además presentan hipertelorismo, estrabismo divergente. En un estudio de Bertelsen se observó que en un 80% de las disostosis craneofaciales mostraban alteración del nervio óptico. Se ha presentado luxación espontánea de los globos oculares, además en ocasiones megalocornea, ectopia del cristalino, coloboma del iris.

En cuanto a estudio radiográfico lo que podemos presenciar es como habíamos mencionado alteración a nivel de suturas coronal, sagital y lambdoidea, impresiones digitales, cifosis basilar, ensanchamiento de la fosa hipofisiaria y senos nasales pequeños.

Las alteraciones del sistema nervioso central se puede observar debido al aumento de la presión intracraneal y por ende déficit mental. El aumento de la presión intracraneal se lo puede confirmar con la presencia de edema de las papilas en el fondo del ojo, que puede evolucionar a atrofia del óptico y alteraciones visuales. También se menciona epilepsia.

En cuanto a los oídos se han descrito atresia bilateral del meato auditivo. Aproximadamente un tercio de los pacientes afectados con este síndrome presentan pérdida auditiva, principalmente del tipo conductivo.

Manifestaciones orales como paladar ojival, por ende apiñamiento dental y mal oclusión de tipo III, rara vez paladar fisurado. En ocasiones se ha observado oligodoncia, macrodoncia, dientes en forma de clavija y presencia de diastemas. (Gorlin, et. al, 1979).

Al igual que los pacientes con síndrome de Apert, el Crouzon también pueden presentar anomalías a nivel traqueal, estas se pueden extender hacia los bronquios. (Pagnoni, et. al, 2014).

5.1 Consideraciones funcionales para cirugía.

5.1.1. Crecimiento cerebral.

El crecimiento cerebral del niño durante el primer año se triplica, es decir, se presenta con gran velocidad. A los dos años de vida, la capacidad craneal es cuatro veces más que al nacer. Si este rápido crecimiento cerebral se da sin obstáculos, tanto las suturas de la bóveda y la base del cráneo deben estar abiertas durante este crecimiento, lo que da lugar a una osificación marginal. En cambio en la craneosinostosis, se combina tanto el crecimiento del cerebro y la fusión de las suturas. La forma de la bóveda craneal y parte superior de la órbita está dada por la ley de Virchow. Dependiendo del número y localización de las suturas fusionadas prematuramente y el momento de cierre, se puede restringir el crecimiento del cerebro. Si la intervención quirúrgica, en la cual se realiza liberación de las suturas y remodelación para restaurar la configuración y el volumen intracraneal normal no revierte el proceso, la función del sistema nervioso central se ve disminuida como resultado final. (Turvey, Vig & Fonseca, 1996).

Tabla 2. Crecimiento craneal y cerebral durante los primeros 20 años de vida (Turvey, Vig & Fonseca)

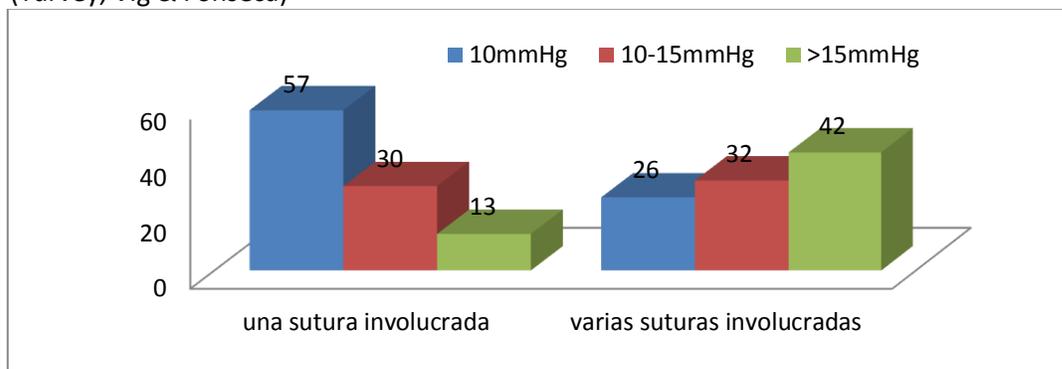
Edad	volumen del cerebro (cm3)	capacidad craneal (cm3)
Recién nacido	330	350
3 meses	550	600
6 meses	575	775
9 meses	675	925
1 año	750	1000
2 años	900	1100
3 años	960	1225
4 años	1000	1300
6 años	1060	1350
9 años	1100	1400
12 años	1150	1450
20 años	1200	1500

5.1.2. Presión intracraneana.

La craneosinostosis da lugar a una restricción del crecimiento del cráneo, lo que provoca una compresión del cerebro durante el desarrollo. Es así que la desproporción entre el contenido cerebro y el continente del cráneo ocasiona un aumento de la presión local, conocida como hipertensión intracraneana. En estudios retrospectivos de Gault se concluyó que este problema de presión intracraneana no solo es por la restricción de volumen, sino además por la congestión venosa intracraneana, la hidrocefalia y la obstrucción de las vías aéreas superiores.

La presión intracraneana por debajo de lo 10mmHg se considera como normal, hipertensión intracraneal superior a 15 mmHg y presión limítrofe entre 10-15 mmHg. Muchos de estos pacientes pueden presentar circulación colateral secundaria a la constricción ósea que obstruye el retorno venoso, que es el resultado de este proceso displásico que compromete la base del cráneo (alteraciones de FGFR) o también debido a la persistencia de un patrón fetal en el drenaje venoso. Los primeros signos aparente de esta presión intracraneal en una tomografía se observa o incluye la pérdida de cisternas, pero este es un hallazgo leve. Mediante el examen de fondo de ojo se puede revelar el edema papilar y posterior atrofia del óptico. Se indica que el síndrome de Apert a pesar de presentar gran compromiso en la fusión prematura de las suturas presenta un índice de HIC de 43%, mientras que el Crouzon es del 66%, debido a que en el Apert existe dilatación compensatoria de la fontanela anterior, lo que no ocurre en la enfermedad de Crouzon. Es de gran importancia detectar de manera temprana esta HIC de manera que se pueda reducir el riesgo de restricción del desarrollo cerebral y del compromiso visual. La HIC se puede identificar clínicamente con irritabilidad, edema de la papila óptica en el fondo de ojo y el signo de placa martillada en la radiografía. Sin embargo en la niñez las manifestaciones clínicas son complejas de identificar.

Tabla 3. Craneosinostosis y presión intracraneal medidas en porcentaje.
(Turvey, Vig & Fonseca)



La malformación de Chiari está presente principalmente en las sinostosis sindrómicas, dándose en un 70% de los pacientes Crouzon, 50 % Pfeiffer y 100% en los cráneos en trébol. Esta mal formación de Chiari puede ser una condición adquirida y progresiva, que se desarrolla durante los primeros meses de vida, debido a la desproporción del crecimiento del tronco cerebral en una fosa posterior reducida, secundaria a la fusión prematura de las suturas de la base de cráneo posterior y de la sutura lambda. La hipertensión venosa lleva a obstrucción venosa del foramen yugular y secundariamente a una HIC o hidrocefalia.

La cirugía en este momento se puede dar para ampliar la fosa posterior a través de la remodelación craneana posterior como procedimiento inicial o en asociación a descompresión de todo el cráneo. (Cantini & Prada, 2012)

5.1.3. Hidrocefalia.

Esta se presenta por una dilatación ventricular y se da con una incidencia del 4 al 10%. Algunos autores indican que la incidencia es mayor siendo de 30 al 70% en los síndromes de Crouzon y Pfeiffer, mientras que el síndrome de Apert se presenta en un 40 a 90%. La hidrocefalia se presenta de dos tipos, *comunicante* y *no comunicante* siendo la primera la más común. La hidrocefalia dependiente esta predominantemente relacionada a los síndromes de Crouzon y de Pfeiffer, mientras que el Apert se presenta generalmente ventriculomegalia no progresiva. Este fenómeno se explica por la existencia de incapacidad para la absorción de líquido por el aumento de la presión venosa sobre el seno sagital, llevando a un retraso en el retorno venoso cerebral. (Cantini & Prada, 2012).

En una tomografía computarizada se puede presentar confusiones a hallazgos ventriculares en el cráneo y la base del cráneo ya que estos son braquicefalicos, y es así que los ventrículos se presentaran en forma anormal. (Turvey, Vig, & Fonseca, 1996).

5.1.4. Retardo mental.

Este problema se presenta como caso grave dentro de los síndromes de Apert y Carpenter. En los pacientes con síndrome de Apert existe menor alteración siempre y cuando la cirugía sea temprana antes del primer año de vida. No existe correlación entre las anomalías del SNC (ventriculomegalia o agenesia de cuerpo calloso) y el retraso mental. Solo el 25% de los pacientes con Apert tiene un cerebro aparentemente normal ante las RNM.

5.1.5. Visión.

Las craneosinostosis dan lugar al aumento de presión intracraneal, y si esta presión no se trata, la presencia de edema papilar y atrofia óptica se desarrollan eventualmente, lo que con el tiempo resulta en ceguera parcial o total. En el momento que existe falta de desarrollo de las cavidades orbitarias la profundidad de la misma es menor a lo normal, se presenta exorbitismo y proptosis ocular, los ligamentos palpebrales laterales se encuentran desplazados inferiormente, como ocurre en estas patologías de disostosis craneofacial, de esta manera la córnea puede ser expuesta, y producir en la misma abrasiones o ulceraciones, dolor, queratitis, infección, por lo que se requiere de una descompresión orbitaria urgente.

Algunas formas de disostosis craneofacial resultan en marcados grados de hipertelorismo orbital, lo que puede comprometer la agudeza visual y de esta manera restringir la visión binocular.

El estrabismo no paralítico divergente o convergente ocurre con frecuencia y deben ser diagnosticados. Esto puede ser el resultado de anomalías congénitas de los músculos extraoculares, la ptosis del párpado superior unilateral o bilateral también se produce con mayor frecuencia. (Turvey, Vig, & Fonseca, 1996)

Los exámenes imagenológicos de las orbitas son indispensables para el estudio del globo ocular y de los músculos extraoculares, en el planeamiento pre quirúrgico.

En el síndrome de Crouzon la ambliopía fue la causa más común de pérdida visual (21%). El estrabismo se encontró en 39%. La atrofia óptica 7% fue la segunda causa de pérdida visual. Cicatrices corneanas se encontraron presentes en 15%, no son causantes de pérdida de visión. Hipermetropía (57%) y miopía (20%) también se presentaron en estos pacientes. (Cantini & Prada, 2012).

Existen informes de anomalías de los músculos extraoculares en la enfermedad de Crouzon y el síndrome de Apert.

5.1.6. Alteraciones respiratorias.

Se estima que en un 40-100% de los casos existe compromiso respiratorio, debido a la reducción en la dimensión de la nasofaringe, atresia de las coanas, disminución de altura, ancho y profundidad de la faringe, paladar blando alto y grandes dimensiones de las amígdalas y adenoides.

Todos los recién nacidos son respiradores nasales obligados, un niño se ve esforzado a respirar por la boca y a la vez la boca se puede ver llenada parcialmente por la lengua de tamaño normal confinado dentro de un anormalmente espacio reducido de la orofaringe. Una larga y holgado paladar blando puede complicarlo más. Se puede presentar también apnea del sueño de origen central o periférico, es así que un bebé que se ve afectado en este caso, gasta mayor cantidad de energía durante la respiración, lo que da lugar a un estado catabólico (balance negativo de nitrógeno) a menos que se dé a cabo el tratamiento de soporte (traqueotomía, gastrostomía).

Además la amigdalectomía y adenoidectomía ayudan en el mejoramiento de la ventilación de estos pacientes.

La apnea central puede darse por la HIC mal tratada, así como por otras causas. Esta condición puede ser mejorada mediante la reducción de la presión intracraneal elevada a través de descompresión cráneo-orbital. (Pagnoni, et. al, 2014).

La mandíbula de estos pacientes puede presentar también alteraciones morfológicas. Se menciona un acortamiento del cuerpo mandibular, especialmente en pacientes de más edad, una disminución de la distancia bicondilar y aumento del ángulo con la base del cráneo. Estas deformidades parecen ser secundarias a las anomalías de la base del cráneo y no intrínsecas de la mandíbula. (Prada & Cantini, 2012).

5.1.7. Nutrición.

Los recién nacidos presentan un limitado flujo de aire nasal y a la vez necesitan de alimentación oral, demostrando alteraciones para ingerir alimentos al chupar el pezón y no lograr una presión negativa, de esta manera se produce un desequilibrio nutricional y retraso del crecimiento si es ellos no se les realiza algún tratamiento temprano, siendo esta la alimentación nasogástrica o gastrostomía. La evaluación de un Terapeuta experto es muy necesaria para saber si existe la necesidad de un tratamiento agresivo.

5.1.8. Dentición y oclusión.

La incidencia de anomalías dentales y bucales en estos pacientes es alta, como en el síndrome de Apert el paladar se presenta alto y estrecho, la incidencia de paladar fisurado es cerca del 30%, fisura del paladar secundario puede ser también submucoso, incompleto o completo.

Existe confusión si las malformaciones y ausencia de dientes que se presentan son características en estas enfermedades como resultado de factores congénitos o iatrogénicas (lesión de folículos dentales en cirugía de tercio medio facial temprana). La hipoplasia del tercio medio facial presenta como consecuencia un hueso alveolar maxilar pequeño como para albergar una dotación completa de dientes. Además existe apiñamiento dental severo, por lo que a menudo se necesita de extracciones. El patrón esquelético de estos pacientes es clase III de Angle con mordida abierta anterior. (Turvey, Vig, & Fonseca, 1996).

5.1.9. Audición.

En el síndrome de Crouzon el déficit auditivo del tipo conductivo es muy común y además puede existir atresia de los conductos auditivos externos. La otitis media es muy frecuente en el síndrome de Apert. Las enfermedades del oído medio pueden estar relacionado con la presencia de un paladar fisurado como resultado de disfunción en la trompa de Eustaquio.

5.2. Tiempos quirúrgicos en las Craneosinostosis.

Perspectiva histórica: pioneros.

El primer abordaje quirúrgico registrado en las craneosinostosis se realizó en 1890 por Lannelongue y Lane en 1892 realizó las craneotomías. Su objetivo era controlar el problema de la compresión cerebral.

Las craneotomías en tiras se usaron para permitir una nueva línea de sutura en el sitio de la sinostosis anterior. Es entonces que se observó que este objetivo se conseguía raramente, por lo que hicieron intentos de fragmentar la bóveda craneana quirúrgicamente y pedazos de hueso utilizados como injertos libre para formar un nuevo cráneo, pero esta técnica no daba una adecuada forma del cráneo. Además el moldeo postoperatorio del cráneo no presentaba un crecimiento controlado lo que resultaba en distorsión del mismo. Después de la craneotomía la reosificación era impredecible; por lo que a menudo existía reosificación rápida y en otras ocasiones no, lo que presentaba defectos importantes en el crecimiento del cráneo.

Se mencionan a dos Doctores en particular Kazanjian y Guillies que fueron notables por su trabajo en el tratamiento de heridas maxilofaciales durante el periodo de la Primera Guerra mundial y en la Segunda Guerra Mundial estos hombres sentaron las bases que hoy se conoce como la Cirugía Maxilofacial.

En 1950 se reportó una experiencia buena en el avance del tercio medio facial mediante osteotomía Le Fort III en un paciente con Síndrome de Crouzon, posteriormente se volvió una preocupación debido a que los pacientes recayeron a su estado preoperatorio.

En 1967 Tessier describe un nuevo estudio para el tratamiento de pacientes con Síndrome de Crouzon y Apert, la presentación y su publicación fue el inicio de la cirugía Craneofacial moderna.

Durante la misma época en la que Tessier estaba introduciendo la cirugía Craneofacial, Luhr un Cirujano Maxilofacial joven, aprendió los beneficios de la fijación interna (placas y tornillos óseos) para las fracturas de las extremidades. En 1968 propuso que estas mini placas y tornillos podrían ser utilizados en las fracturas mandibulares proporcionando estabilidad y compresión durante la curación ósea. A pesar de estos conceptos la practica en el esqueleto facial no se lo utilizo. (Turvey, Vig, & Fonseca 1996).

5.2.1. La corrección entre las edades de 3 a 6 meses.

Existen nuevas técnicas de remodelación de la bóveda craneana la misma que permite la rápida expansión y crecimiento del cerebro. Estas técnicas se desarrollaron en 1970. Las craneosinostosis simple como la plagiocefalia, la braquicefalia entre otras pueden ser tratadas con éxito con la remodelación frontocraneal. La sinostosis lambdaide que rara vez requiere corrección quirúrgica, se puede tratar con la remodelación occipital en banda.

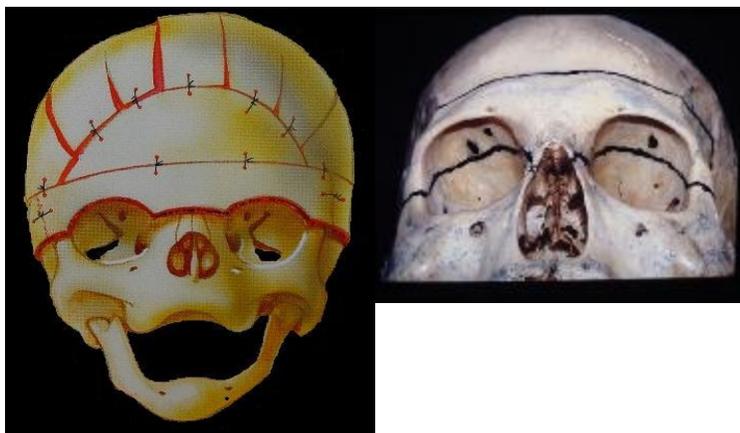


Fig. 32, 33 Remodelación frontocraneal

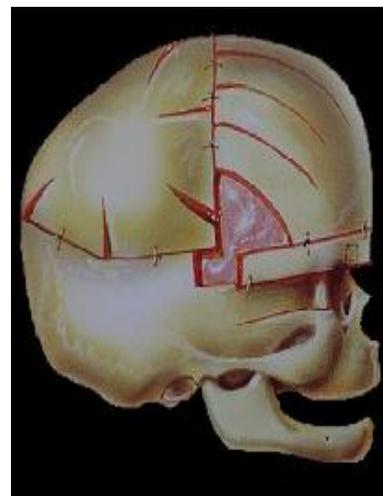


Fig. 34 Remodelación occipital

(Turvey, Vig & Fonseca)

Actualmente, los cirujanos en muchos centros craneofaciales favorecen a la corrección quirúrgica antes de los seis meses de edad, según lo descrito por Hormozi. Hace unos 20 años atrás existieron mejoras importantes en la Pediatría, Cuidados intensivos y Anestesia. Es así que Jimenez y Barone describió por primera vez la reparación de sinostosis vía endoscópica en 1998. Permitiendo con esta técnica ser menos invasivo en la reparación de la craneosinostosis.

Estos métodos pueden disminuir la morbilidad, tales como la causada por la pérdida de sangre, en reconstrucciones tradicionales. Siendo así la longitud de las incisiones más cortas, la cirugía es de menor tiempo y la duración en la UCI y en el hospital reduce. Pero lo que sí es poco probable que estos procedimientos sustituyan por completo las cirugías estándar con uso de incisiones coronales, múltiples craneotomías y osteotomías con reconstrucción con placas y tornillos. (Pagnoni, et. al 2014).

5.2.2. Corrección de la hipoplasia del tercio medio facial con técnicas de distracción en la edad de 4 a 5 años.

El tiempo y el progreso de la distracción pueden variar dependiendo de la gravedad de la apnea obstructiva del sueño. La mal oclusión y perturbación psicológica. Es así que se habla al método de distracción, propuesto por Mc Carthy et al (1992) aplico este procedimiento para elongar tejidos faciales, es así que en muchos informes en las que se aplicaron este método para pacientes con tercio medio facial retraído. Desde entonces la aplicación de este método de distracción en estas técnicas quirúrgicas fue seguida para la aplicación a nivel de la bóveda craneana. Es así que esta nueva modalidad de tratamiento ha cambiado conceptos dentro de las craneosinostosis en los últimos años. Pero al igual que presenta muchas ventajas se pueden mencionar las desventajas como son complicaciones; de infección, descarga de fluido, la exposición del dispositivo, la cicatrización, fractura ósea, dislocación y la distorsión del dispositivo.

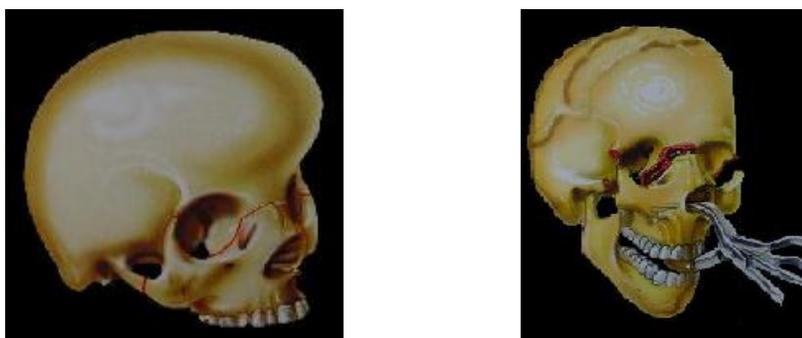


Fig. 35, 36 Osteotomía Le Fort III, Disyunción Craneofacial (Salyer, 2004)

De este modo se experimentó en la clínica de este estudio (Cohen et al, 1999) la dislocación del dispositivo y la erosión de la piel causada por la infección alrededor de la herida de acceso, por lo que el paciente requirió una reintervención y administración de más antibióticos. La distorsión del dispositivo fue encontrado debido a vectores equivocados o fuerzas inesperadas de expansión craneales. Pues gracias a esto se toma muy en cuenta que al utilizar este método de distracción se debe anticipar correctamente la dirección de la expansión craneal y se debe alinear los dispositivos en sus propios vectores. Otra de las desventajas es que se requiere de una segunda intervención para el retiro del dispositivo. Además hay señalar el costo adicional del dispositivo de distracción.

Pero cabe mencionar igualmente las ventajas que presenta este método quirúrgico como la reducción de infección debido a la limitación de espacios muertos, la expansión gradual de los tejidos blandos y reepitelización de la mucosa.

Además de menor pérdida de sangre y menor tiempo operatorio, se menciona también que cuando se utilizan dispositivos internos, son aceptables para los pacientes jóvenes que no pueden cooperar con otros tratamientos. Y la mayor ventaja que se puede mencionar es la gran ventaja de que permite una suficiente expansión craneal y por ende reducción del aumento de la presión intracraneal. (Pagnoni, et. al 2014)

5.2.3. Corrección del hipertelorismo y turricefalia a los 4 años hasta los 6 años.

La corrección del hipertelorismo y turricefalia, puede realizarse al mismo tiempo o de manera separada de la etapa II, es así que Tesier fue el primero en demostrar la corrección de hipertelorismo y traslocación del globo ocular con osteotomías orbitales. La región orbitaria es área muy compleja la misma que consta de una cavidad ósea, párpados y estructuras anexas de tejidos blandos, por lo que los procedimientos a este nivel requieren de una planificación correcta, un conocimiento adecuado de las estructuras anatómicas y una capacidad de cirugía apropiada.

5.2.4. El tiempo de espera.

Hay una opción a la espera de la madurez necesaria para posteriormente realizar procedimientos quirúrgicos como las osteotomías Le Fort I o Le Fort III en conjunto o por separado, osteotomías mandibulares esto para normalizar la apariencia y permitir una correcta oclusión (Pagnoni, et al, 2014).

6. DISTRACCIÓN OSTEOGÉNICA.

6.1. Biología de la distracción Osteogénica.

La aplicación de tensión o ya sea de tracción a nivel de los tejidos vivos produce un aumento del tamaño de los mismos. De esta manera la tensión aplicada sobre el tejido óseo, en ciertas condiciones, da lugar a un verdadero crecimiento y duradero en el tiempo, es decir, a diferencia de lo que puede suceder con la piel, que el momento que se suspende la expansión, recupera la forma inicial.

La ley de tensión – estrés, indica que un hueso sometido a estrés por medio de una tensión gradual se activa desde el punto de vista metabólico, experimentando un proceso de regeneración y de crecimiento. Esta técnica de alargamiento óseo mediante tensión – estrés se inició en la década del 50 por Gavriil Abramovich Ilizarov cirujano ortopedista ruso.

En los trabajos iniciales, utilizo un tutor externo modular circular y distracción de segmentos óseos osteotomizados, la distracción fue a ritmo constante, lo que obtenía un tejido neoformado. Al aplicar fuerza tensil sobre el callo en desarrollo, con un sistema de distracción estable, se da lugar a un alargamiento del callo.

De esta manera se realizaron estudios por varios investigadores y en los sucesivos años se fueron escribiendo trabajos sobre cambios celulares, bioquímicos y ultraestructurales de estas áreas neoformadas. Por lo que fueron aisladas proteínas bioactivas y de significativa importancia en los fenómenos de cicatrización y reparación de heridas y ensayos sobre neohistogénesis a nivel de tejido óseo, muscular esquelético, vasos sanguíneos, nervios y piel.

En 1992, McCarthy en Nueva York, Fernando Molina y Fernando O. Monasterio de México definen la técnica y las aplicaciones de este procedimiento en un paciente con microsomnia hemifacial. Posterior a la cual varios autores aplican este conocimiento en las diferentes patologías del esqueleto craneofacial. (prada & cantini, 2012).

En 1993 Cohen et al. fueron los primeros en aplicar esta técnica de distracción Osteogénica al tercio medio facial en un niño de 4 meses de edad con microsomnia hemifacial y anoftalmia, en el informe se indicó que se utilizó un sistema de dispositivo intraoral de distracción que permitió el avance maxilar y orbital. Con esta experiencia creció la técnica, la investigación se centró en el desarrollo de nuevos dispositivos ya sean estos internos o externos y optimizaron los protocolos del mismo. (Cesteleyn, et. al, 2008).

6.2. Principios mecánicos.

Para que exista una neoosteogénesis, se debe tener varios factores mecánicos que son indispensables durante el proceso de distracción, tales como; *estabilidad en el sistema de distracción, preservación de la circulación de los tejidos que rodean al hueso y la velocidad de distracción.*

1. Estabilidad del sistema de distracción.

Este dispositivo de distracción se ve conformado por un distractor y clavos o clavijas roscadas esto en el caso que el sistema sea externo. En cambio el tipo interno, presentara un distractor que esta sobre el hueso y en lugar de clavijas está fijado con tornillos.

a. Distractor.- cabe mencionar que cada distractor varía en el diseño según las distintas marcas.

Existen distractores externos que constan de dos bloques de metal, uno fijo a la varilla roscada y el otro móvil sobre la misma, por lo que esta varilla sostendrá los dos bloques, presenta espiras los mismos que deben tener medidas conocidas, generalmente de medio milímetro de distancia entre espira y espira, es así que al dar dos vueltas completas diarias sumarian un milímetro.

A su vez cada bloque consta de perforaciones, permitiendo la colocación de una o más clavijas roscadas en el espesor de los bloques y quedar ajustada en los mismos por un sistema de tornillos. Este tipo de distractor presenta la ventaja muy importante que es que existe la posibilidad de cambiar de dirección del vector sin retirarlo, además permite una mayor distancia de elongación. Su retiro también es fácil, la desventaja es de presencia de cicatrices externas, aunque estas son pequeñas.

Debido a estos factores se crearon distractores de tipo internos, siendo su colocación más compleja, requiere de instrumental específico y al finalizar la etapa de consolidación, es necesario de otro tiempo quirúrgico para su retiro. Para evitar esta segunda intervención se crearon aparatos internos los mismos que se fabrican con material reabsorbible, los que están siendo usados sin todavía tener una seguridad completa y sin muchos adeptos a su uso.

b. Clavijas o clavos.- estos en el caso de los tipos externos. Deben atravesar la piel y se enroscan firmemente en el hueso de manera bicortical.

El número de clavijas, su diámetro, la menor distancia entre clavijas y la menor distancia del sistema al hueso inciden directamente en la solidez y estabilidad del sistema. Desde el punto de vista de estabilidad, el sistema interno presentan este principio, pero su colocación debe ser precisa para lograr este principio.

Ubicación del vector de distracción.- este vector que es una recta la misma que se elige de acuerdo a la necesidad del tratamiento, por lo que corresponde a la dirección del crecimiento deseado. Pues este vector indica a donde se dirige el crecimiento óseo.

Existen distractores en los cuales se presenta ya sea univector, bivector o multivector es decir que se podrá manipular la dirección del crecimiento óseo.

Es posible la modificación del vector en la etapa de elongación del callo fibroso, por lo que existe tejido en estado elástico y flexible. De esta manera la presencia de dientes en un segmento óseo, se procede mediante el uso de gomas o elásticos de ortodoncia de variado grado de tensión al cambio de vector, ya que estos se pueden fijar en los brackets con ganchos, arcos de Erich o en tornillos de bloqueo.

2. Preservar la circulación de los tejidos.

Es de gran importancia preservar el periostio intacto, como también la circulación en general de los tejidos que rodean la zona de la osteotomía y por ende la vascularización del mismo hueso, ya que es esencial para que los mecanismos de osteogenesis permitan el desarrollo adecuado.

Es por esto que se toma muy en cuenta este factor que es la edad del paciente, porque el periostio en los niños es más grueso y más vascularizado que en un hueso de un paciente de mayor edad. Se debe tomar en cuenta si se presentan antecedentes de cicatrices, infecciones, cirugías y radioterapia previa por lo que son hechos que disminuyen la circulación local.

3. Velocidad de distracción.

La cantidad de distracción para lograr osteogenesis se estipula en un milímetro por día, esto de acuerdo a la calidad de hueso por distraer y la edad del paciente. El ritmo diario puede ser de un ciclo hasta 0.25 mm cuatro veces al día.

Si la distracción es mayor de un milímetro por día, se producirá una pseudoartrosis. Si es menor, se dará lugar a una consolidación anticipada con el consiguiente fracaso de la distracción.

Secuencia en la técnica de distracción.

Se describen cuatro etapas durante el desarrollo de la distracción Osteogénica, son las siguientes que se menciona:

1 .Osteotomía.- este se refiere al corte a nivel óseo, el mismo que debe realizarse preservando el periostio y la circulación periostal. Se adapta el dispositivo de distracción el mismo que es roscado con un vector que previamente debe ser establecido, esto según la dirección que el crecimiento requiera.

2 .Latencia.- posterior al tiempo quirúrgico en la cual se realizó la osteotomía y colocación de dispositivo, existe un periodo de espera de cuatro a siete días.

Por lo que en el foco de la osteotomía se produce un hematoma que se vuelve coágulo y se liberan células y factores de crecimiento.

3 .Distracción.- en esta se da la distracción propiamente dicha, debido a la activación de la varilla roscada del distractor se produce un desplazamiento de los segmentos osteotomizados a razón de un milímetro por día, de manera preferencial dividida en dos veces por día. Se suspende la distracción al momento que se alcance el avance necesario.

4 .Consolidación.- posterior a la culminación del proceso de distracción, se debe esperar una vez y medio del tiempo que se tomó durante la distracción para lograr la consolidación y mineralización del nuevo hueso.

Hay que mencionar que la fuerza tensil durante la distracción no se corresponde en relación 1-1 al alargamiento del callo óseo. Pues en el día a día existe una pérdida de distancia estimada al cabo de 10 días en un 10%. Genéticamente, las células del tejido formado son originarias de células totipotenciales mesenquimáticas (células madre tisulares) que presentan la capacidad de diferenciarse a células adultas de varias estirpes tisulares. Por lo que esto significa que genéticamente esos nuevos tejidos son reconocidos como del lugar y por lo que se ajustan a las mismas normas de crecimiento y a los fenómenos de remodelación, absorción y aposición, característicos del tejido óseo. (Cantini & Prada, 2012).

Tabla 4 Fases de la distracción osteogénica
(Cantini & Prada)

FASE	ACTIVIDAD
<i>CIRUGÍA</i>	osteotomía con preservación del periostio
<i>LATENCIA</i>	periodo inactivo
<i>DISTRACCIÓN</i>	activación del dispositivo distractor
<i>CONSOLIDACIÓN</i>	distractor como tutor para permitir osificación

6.3. Principios biológicos.

En la fase siguiente a la osteotomía (latencia: 4-5 días) en el sitio de la lesión intencional a nivel de los capilares se produce sangrado, producción de hematoma y presencia de plaquetas. El oxígeno disminuye por lo que el pH empieza a descender, lo que el medio se vuelve ácido, de esta manera inicia el fenómeno inflamatorio de reparación.

El hematoma se vuelve coagulo y suero, la presencia de histamina da lugar a la vasodilatación y a través de los endotelios de los vasos se liberan activamente células al inicio neutrófilos, es decir las primeras horas y macrófagos en los días posteriores y brotes de células endoteliales. Siendo esta un fenómeno que es similar al de la reparación de una fractura.

Se identificaron varias proteínas en el foco de la osteotomía, dentro de las cuales están; citoquinas producidas por las plaquetas y factores de crecimiento y subgrupos a partir del endotelio vascular VEGF; el transformante TGF beta, un potente inductor de la formación de la matriz proteica extracelular colágena y no colágena, el factor derivado de plaquetas PDGF; el factor insulina IGF-1; el factor de crecimiento fibroblástico FGF, entre los más destacados. Estos elementos producirán estímulos para la neoformación capilar, cambios en las células mesenquimales y los nuevos capilares se disponen en orientación desorganizada, como también se da con las bandas colágenas de tipo I. (Hiltunen, Aro & Vuorio, 1993).

Al empezar la aplicación del estímulo que en este caso es la distracción, es decir, la fuerza tensil, se estimula la proliferación de las células endoteliales por liberación de más factores de mecanismo angiogénico. Es así que se desarrolla una intensa actividad de neoformación de vasos a lo largo de la dirección de distracción. Mientras se va procediendo a la distracción, a nivel central se mantienen ocupando las células mesenquimales, en cambio a nivel de la periferia se observa la aparición de células fusiformes diferenciadas de las anteriores correspondientes a fibroblastos. Estos son los que acompañan este crecimiento con una gran actividad reproductiva y biosintética, produciendo colágeno tipo I y ácido hialurónico. Siendo ahora su orientación paralela a las líneas de fuerza de tracción.

Se va formando la trama de matriz extracelular. Las proteínas no colágeno que se incorporan a la matriz se agrupan en proteínas de adhesión, enzimas y citosinas de mineralización de captación de calcio. (Young, et. al, 1992).

Las bandas de colágena aumentan de tamaño y de igual manera se disponen en dirección paralela a la fuerza de tracción. En el área siguiente en el foco de distracción se observa la presencia de células precursoras osteoblasticas (osteoprogenitoras) en el periostio y el endostio estimuladas por CBFA 1 y proteínas formadoras de hueso (bone morphogenetic proteins). Además de otros factores de crecimiento que se mencionaron anteriormente, se dividen y desencadenan la diferenciación osteoblástica.

Esta diferenciación osteoblastica se da lugar a partir de las células mesenquimáticas totipotenciales y fibroblastos presentes en el foco de osteotomía, que el mismo activado por la cascada de factores se trasforman en osteoblastos, sin paso previo a condroblastos como se da en el caso de la consolidación de los callos de fractura de los huesos axiales de tipo endocondral.

Se indica que este fenómeno de distracción ósea es similar al de la cicatrización ósea primaria, que se produce por estabilidad de una fractura al utilizar sistemas de osteosíntesis rígida. Es así que la formación de este hueso es idéntica al generado embriológicamente por el hueso de origen intramembranoso. (Rachmiel, et. al, 2002).

El momento que se observa condroblastos durante el proceso de distracción, lo que nos estaría indicando es que existe un signo de bajo nivel osteogénico, debido a que en el sistema de fijación se encontraría o presentaría inestabilidad, razón por la cual se da esta baja capacidad de osteogenesis (forma cartílago). Los osteoblastos sintetizan, transportan y organizan muchas proteínas de la matriz y dan comienzo al proceso de mineralización.

En los receptores de superficie del osteoblasto actúan la hormona paratiroidea, la vitamina D, y los estrógenos, y producen posteriormente osteoide (hueso inmaduro), para luego precipitar el calcio y formar las trabéculas óseas. En esta etapa se menciona que los osteoblastos que se encuentran metabólicamente activos presentan una vida media de tres meses, por la cual luego sufren apoptosis. (Cantini & Prada, 2012).

Los osteoblastos y osteoclastos actúan de manera coordinada en el proceso de formación ósea, realizando reabsorción del tejido óseo excedente y modelando el nuevo hueso, formándose las trabéculas en la misma dirección de la distracción, mientras que la celularidad disminuye. Los osteoblastos son reemplazados por los osteocitos, con lo que se da comienzo al metabolismo óseo habitual.

La distracción no se da únicamente a nivel óseo, si no existe también modificación en los tejidos blandos y de forma especial en los músculos. Se observó un aumento de células satélites mioblásticas y su incorporación a los miotubulos. Este hecho indica que las partes blandas acompañan el desplazamiento esquelético, colaboran en la mantención de la nueva superficie lograda y evitan la recidiva. Es así que se da una gran diferencia con la cirugía convencional en un tiempo con osteosíntesis rígida, pues en este caso la musculatura actuara en dirección opuesta al alargamiento óseo. La dermis, fascia y tendones también se alargan en la misma dirección del vector de distracción.

Los nervios de igual manera acompañan este proceso de elongación de las partes blandas. Se puede presentar de manera temporal una disminución de sensibilidad y entumecimiento en los registros electromiográficos en los nervios sensitivos y motores, pero esta etapa con el paso de los días se recuperará. (Fink, et. al, 2000).

6.4. Eventos dinámicos en la distracción osteogénica a nivel histológico.

Posterior a investigaciones del proceso de distracción, en la recolección de datos en procedimientos histológicos, histoquímicos, inmunohistoquímicos y ultraestructurales, se presentaron los siguientes eventos:

Al terminar el periodo de latencia (5 días después de la osteotomía), y al comenzar el periodo de distracción se pudo observar sólo una malla de coagulo de fibrina, conteniente de células sanguíneas y capilares recién formados. Mientras que tejido de granulación se presentó a nivel de los márgenes, el mismo que se infiltraba hacia la malla de fibrina.

Al continuar con 5 días de distracción (10 días después de la osteotomía), gran parte del hematoma se vio reemplazado por células mesenquimatosas y ahusadas, algunos capilares se dirigieron a través de la regeneración. El *cálculo a partir de antígeno nuclear de proliferación celular* (PCNA) que es el índice de proliferación reveló áreas con alto índices de proliferación del 50%.

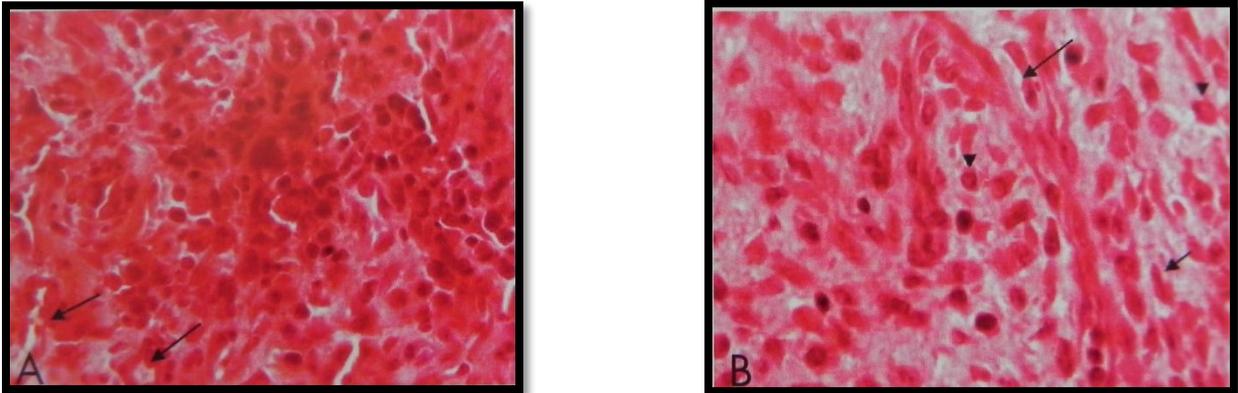


Fig. 37
5 días después de la osteotomía

A, Antes de la distracción: coagulo de fibrina con capilares nuevos (flechas) y tejido de granulación. B, 5 días después de la distracción: reemplazo de tejido de granulación por células ahusadas (flechas cortas) y mesenquimatosas (puntas de flechas) pocos capilares atraviesan el tejido en regeneración (flecha larga).

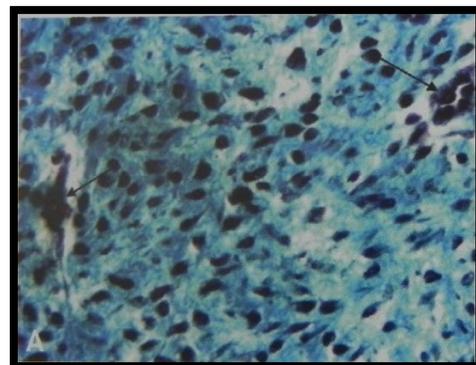
(Bell & Guerrero)

Tras los 5 días de distracción el tejido es bastante homogéneo histológicamente, tras 10 días de distracción (15 días después de la osteotomía), se pueden observar tres zonas distintas y dos áreas de transición dentro del tejido en regeneración:

1.- en la zona central (ZC), este tejido comprendía de células mesenquimatosas y ahusadas desorganizadas, en las cuales se presentaban dispersas varios capilares y vénulas. La zona central es la que presenta mayor células proliferativas, es por eso, que a esta zona central se le denomino como área mesenquimática o proliferativa.

Fig. 38 Después de 10 días de distracción.

ZC ocupada por células mesenquimatosas y pocos capilares (flechas). (Bell & Guerrero)



2.- A cada lado de la zona central existen las zonas paracentrales (ZPC) existe menor número de células y capilares, pero presentan incremento gradual en una matriz intercelular. Esta matriz presenta fibras colágenas ondulares incrustadas con pequeñas células ahusadas, que son parecidas a los fibroblastos. Esta zona se le denomina área fibroblástica o colágena.

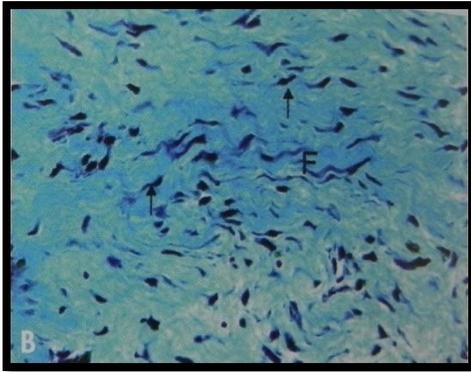


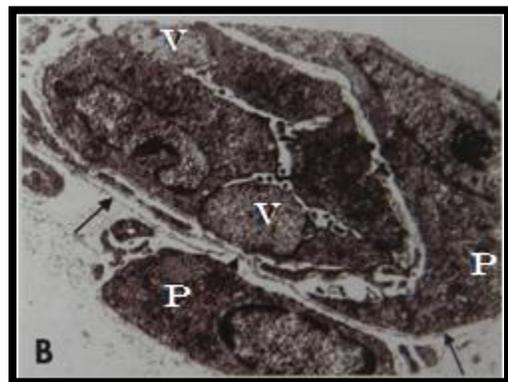
Fig. 39 Después de 10 días de distracción.

B, zona paracentral ocupada por reducido número de células ahusadas parecidas a fibroblastos (flechas) que se encuentran en fibras colágenas ondulares (F). (Bell & Guerrero)

Existe un área entre la zona central y paracentral en la cual se observa condensaciones de células mesenquimatosas con formas concéntricas, estas más los capilares invaden el tejido conectivo. Estas colonias celulares se observaron mediante el microscopio electrónico que están rodeadas por una membrana basal y están compuestas de células localizadas centralmente que a menudo forman un lumen. Esta membrana además separa las células internas de las externas y envuelve todas las células externas. Es así que estas colonias de células forman nuevos vasos por un mecanismo de vasculogénesis, denominando a esta zona de transición área de vasculogénesis.

Fig. 40 Inicio de la formación de lumen,

En el centro de la colonia, dos pericitos (P), la membrana basal encierra las células internas y pericitos (flechas). Grandes vacuolas (V) pueden representar células en proceso de desintegración que contribuyen a la formación del lumen. (Bell & Guerrero)



3.- En las zonas próximodistales (ZPD) se encontraban en directa continuación con los bordes óseos viejos, en la misma que se encuentran trabéculas óseas delicadas que son nuevas, alineándose con los osteoblastos. De esta manera se denominó a esta zona como área trabecular o de mineralización. Las puntas trabeculares recolectan preosteoblastos con gran índice de proliferación de tejido distraído, rico en

colágeno. Estos preosteoblastos siguieron madurando a osteoblastos, los mismos que contribuyeron al crecimiento trabecular. Esta área estrecha de transición entre la zona paracentral (ZPC) y zona proximodistal (ZPD) se definió como el frente de mineralización (FM).

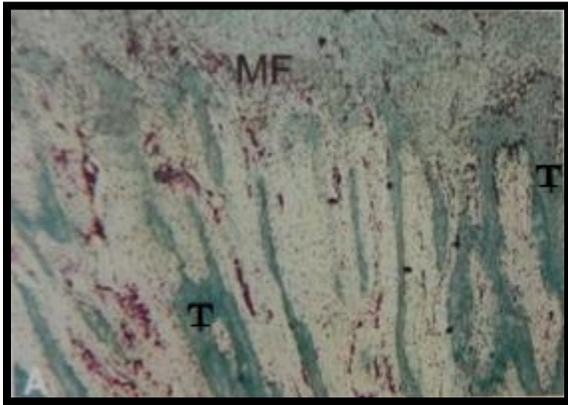


Fig. 41 Zona proximodistal:

Nueva trabéculas ósea entrelazada (T) en dirección de la distracción. Sus puntas forman el frente de mineralización (MF) (Bell & Guerrero)

Tras la distracción de 15 días se observa la misma zonificación. Las trabéculas se mineralizan gradualmente. Mediante el uso de tinción von Kossa mostro presencia de mineral en el hueso entrelazado recién formado. Dentro de las cuales algunas de las trabéculas recién formadas ya están alineadas con osteoblastos.

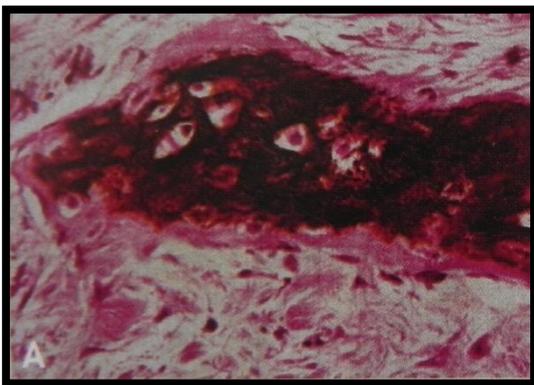


Fig. 42 A, 15 días de distracción:

Contenido mineral centro de la trabéculas, incrustadas de células óseas. B 6 semanas después de la consolidación: trabéculas (T) se hacen más gruesas, principalmente hueso lamelar, rodeado por osteoblastos (Bell & Guerrero)

A los 20 días se presenta la misma zonificación: en la cual la delicada trabécula de hueso recién formada, continúa el hueso elongado en la línea de osteotomía y se encuentra orientada en dirección de la distracción. Las trabéculas son rodeadas por osteoblastos.

Posterior a las 6 semanas de consolidación, ya no existe la zonificación que se presentaba durante el proceso de alargamiento activo. Las trabéculas óseas se presentan más gruesas, con mezcla de hueso lamelar y entrelazado, rodeado de osteoblastos y creando un puente de borde a borde del espacio distraído. (Bell & Guerrero, 2009).

Tabla 5. Zonificación de la distracción.
(Bell & Guerrero)

Caracterización de la formación de hueso de la parte central de la cara durante la distracción.

Zona Central: área mesenquimal o proliferativa

Número incrementado de células mesenquimatosas y ahusadas.

Muchos capilares resultantes de la angiogénesis.

En el área de transición de A a B: área de vasculogénesis:

Condensaciones mesenquimales y complejos de células incrustadas en la membrana basal.

Zona Paracentral: área colagenosa o fibroblástica.

Fibras de colágeno ondulares

Número reducido de células fibroblásticas, apoptosis.

En el área de transición de B a C: frente de mineralización:

Reclutamiento de preosteoblastos del área distraída a las puntas trabeculares

Zona proximodistal: áreatrabecular o de mineralización.

Delicadas trabéculas óseas entrelazada, creciendo de los bordes de los viejos huesos orientadas en la dirección de distracción.

Las trabéculas se alinean con osteoblastos

Remodelado óseo

Mineralización de las trabéculas.

Al recoger los datos de este estudio se presentó la caracterización de la distracción de la parte central de la cara, lo que se ve representada en la siguiente figura.

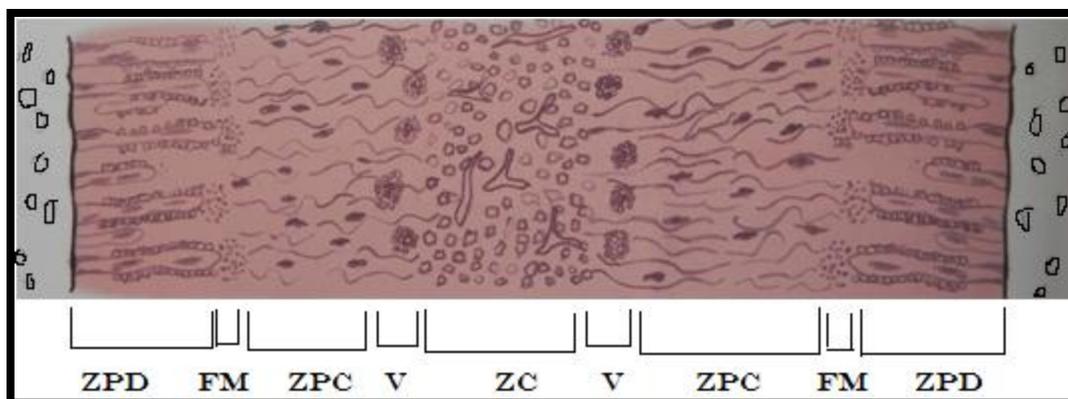


Fig. 43 Representación esquemática de la formación ósea durante la distracción.

El tejido de distracción se puede dividir en 3 zonas y 2 áreas de transición: 1) zona central (ZC): área mesenquimal o proliferativa; 2) dos zonas paracentrales (ZPC): un área fibroblástica o colágena, a cada lado de la zona central; 3) dos zonas proximales y distales (ZPD): área trabecular o de mineralización. Dos áreas de transición: el área del frente de mineralización (FM) y el área de vasculogénesis (V). (Bell & Guerrero)

6.5. Evidencia radiológica en la distracción osteogénica.

En la distracción osteogénica se pueden observar en todas las etapas que existen cambios característicos. Podemos mencionar que en el periodo de latencia se observa una zona radiolúcida, la cual representa la línea de osteotomía y el inicio del callo de regeneración. Durante el periodo de distracción el callo presenta una elongación, que se observa como una zona radiolúcida central y constante que se mantiene durante toda esta fase. A nivel de los bordes óseos se presenta una condensación del callo que indica la transformación en tejido esclerótico. Durante el periodo de consolidación estas tres zonas se van fusionando paulatinamente hasta observarlas que se hacen indiferenciables, de tal forma que al final del procedimiento se observa una estructura similar al aspecto del hueso original, con evidencia de nueva corteza y medula.

Block y Brister, en la distracción de mandíbulas de canes, presenciaron bordes redondeados en los extremos óseos a las dos semanas; depósito incipiente de hueso en el defecto hacia la cuarta semana; sin evidencia de límites hacia la sexta semana y consolidación completa en la octava semana con depósitos de calcio en la zona elongada (Cantini & Prada, 2012).

6.6. Indicaciones de distracción en el tercio medio facial.

El avance del tercio medio facial con osteotomía de nivel Le Fort III se indica en aquellas hendiduras o síndromes que incluyen hipoplasia del tercio medio facial en la cual se ve involucrado área nasal y complejo orbitocigomaticomaxilar como por ejemplo el Síndrome de Crouzon, Apert y Pfeiffer.

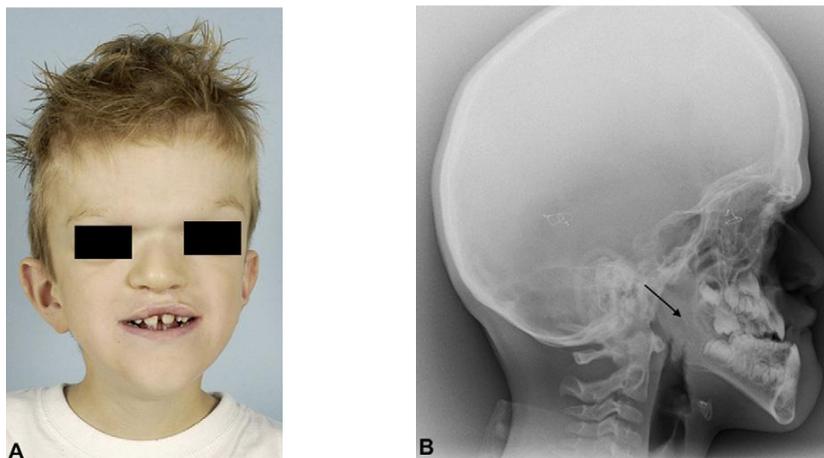


Fig. 44 Niño 8 años con Síndrome de Pfeiffer.

A, Sinostosis en suturas lambdaidea y coronal, orbitas poco profundas e hipoplasia de tercio medio facial. B, radiografía lateral no se identifica claramente vías aéreas en nasofaringe (flecha). (Nout, E., 2008)

Es así que en la hipoplasia del tercio medio presenta varios problemas, sobre todo a nivel de vías aéreas, orbitas, oclusión y la estética facial con su problema psicosocial asociado. Pacientes con disostosis craneofacial presentan un alto riesgo en la parte superior de la vía aérea de presentar obstrucción de las mismas, de las cuales no son detectadas. Existe un 50% de los pacientes que exhiben el síndrome de apnea del sueño, los cuales tienen la necesidad de ser intervenidos en algún momento, por la cual al inicio se le podrá tratar farmacológicamente sin realizar cirugía (oxígeno nocturno, presión positiva continua de las vías aéreas, tubo nasofaríngeo) o dependiendo de la gravedad puede ser necesario un procedimiento quirúrgico estándar para aliviar la obstrucción es traqueotomía.

En los pacientes con disostosis craneofacial presentan un alto riesgo de presentar anomalías en las vías respiratorias; en particular se indica la manga traqueal cartilaginosa, laringomalacia, traqueomalacia y broncomalacia. Es así que el avance del tercio medio permite una ampliación del espacio de la nasofaringe y palatofaringe, con la cual se permitía la rápida decanulación de la intubación endotraqueal previniendo la morbilidad de esta además de mejorar la calidad de vida.

A diferencia de los adultos con síndrome de apnea del sueño, los niños a menudo manifiestan un patrón persistente de obstrucción de la vía aérea parcial durante el sueño, lo que conlleva a la hipoventilación obstructiva, en vez de ser cíclico, es así que esta apnea del sueño es discreta haciendo que la enfermedad sea difícil de detectar. Dentro de los hallazgos clínicos se sugiere frecuentes desaturaciones, cambios en la presión arterial y la perfusión cerebral puede producir el deterioro de la visión.

Varios estudios mencionan el impacto negativo que existe por la distorsión facial del paciente, en lo que se refiere a la relación madre e hijo que se produce durante el primer año de vida. Este vínculo es de gran influencia en el desarrollo psicosocial infantil temprano. Por esta razón la cirugía en la infancia se ve recomendada por varios autores, debida a motivos estéticos y psicosociales. (Nout, et. al, 2008).

6.6.1. Ventajas.

Existen varias consideraciones como mencionamos dentro de las cuales la de mayor peso es en pacientes con grandes deformidades. Es así que la corrección inmediata de deformidades más allá de los 10 mm generalmente se ve comprometida por la estabilidad y generalmente requiere de injertos óseos primarios con fijación esquelética, para manejar la inherente inestabilidad asociada con estos movimientos tan amplios.

En cambio al mencionar la distracción osteogénica nos ofrece un escenario en los que los injertos óseos no son necesarios y la magnitud del movimiento puede ser 3 a 4 veces mayor a lo que nos ofrece las técnicas convencionales de reposicionamiento inmediato. Se pueden realizar ajustes en los planos anterior, posterior y vertical. Se puede lograr una distracción en varios niveles con diferentes movimientos, incluyendo la separación al nivel Le Fort I. (Bell & Guerrero, 2009).

Además lo que se produce es un hueso autólogo estable, además que disminuye el sangrado ya que el tiempo operatorio no se alarga mucho, disminuye los espacios muertos por ende la baja incidencia de infecciones, induce a la histodistracción ya que los tejidos blandos como la fascia, músculos, piel, vasos y nervios presentan crecimiento. Estos tejidos presentan un aumento del metabolismo, incrementando su flujo sanguíneo en un 160 a 300% durante la fase de distracción y en un 30 a 40% en la consolidación. Además no deja materiales exógenos. (Cantini & Prada, 2012).

6.6.2. Desventajas.

Las desventajas que se pueden mencionar son: al existir el requerimiento de dispositivos de distracción, puede ser necesario que estos sean preparados antes de su tratamiento, para ser fijados a nivel óseo, es necesario realizar dos procedimientos quirúrgicos la primera para la colocación del distractor y la segunda

para el retiro de este dispositivo, por la cual hay riesgos de infecciones, el costo es más elevado ya sea al adquirir el dispositivo o por el costo adicional de la segunda cirugía, aunque se puede indicar que en realidad el costo puede ser menor desde el punto de vista de la hospitalización (sin injertos óseos) considerando los materiales requeridos, incluyendo los dispositivos para lograr la meta, el costo es similar.

6.7. Complicaciones de la distracción ósea.

Esta técnica presenta complicaciones que van desde la manejable y menores hasta severas que en algunos casos indican la terminación del procedimiento. A estas complicaciones se las pueden presentar de acuerdo al tiempo de procedimiento es así que se da:

- Durante la osteotomía y colocación del dispositivo en la cual pueden existir fracturas patológicas o indeseables, lesiones a nivel de tejidos blandos sean estos nervios, vasos sanguíneos o gérmenes dentarios, además de una mala localización de la osteotomía o una mala dirección en el vector del distractor.
- En el tiempo de latencia esta es muy estricto y dependerá de la zona y la edad del paciente, es así, que en recién nacidos y menores de un año necesitan un periodo de latencia muy cortos para que de este modo se pueda prevenir la consolidación prematura; en cambio en niños mayores a estas edades y en adolescentes requieren un periodo de latencia mayor al que los anteriores.
- En la etapa de distracción se debe tener mucho cuidado en el manejo del dispositivo, ya que pueden presentarse procesos infecciosos locales en la piel, exposición parcial del dispositivo, desadaptación del mismo y falla en el mecanismo.



Fig. 45, 46 Exposición del distractor (infección), Ruptura de dispositivo
(Cantini & Prada)

En el periodo de distracción, la activación del dispositivo debe ser de 0.5 a 1.5 mm por día, por lo que al realizar cambios en esta activación se presentaran complicaciones como consolidación prematura cuando es muy lenta, y no unión entre los bordes óseos cuando se realiza de forma rápida. (Cantini & Prada, 2012).

- Cuando la planeación del tratamiento no es la adecuada y no existió preparación previa existen problemas como por ejemplo en avances orbitarios, ya sea este tipo de Le Fort III o monobloc, se debe evitar el enoftalmos por la sobre distracción. Se presentaron casos de anquilosis de la apófisis coronoides y arco cigomático.

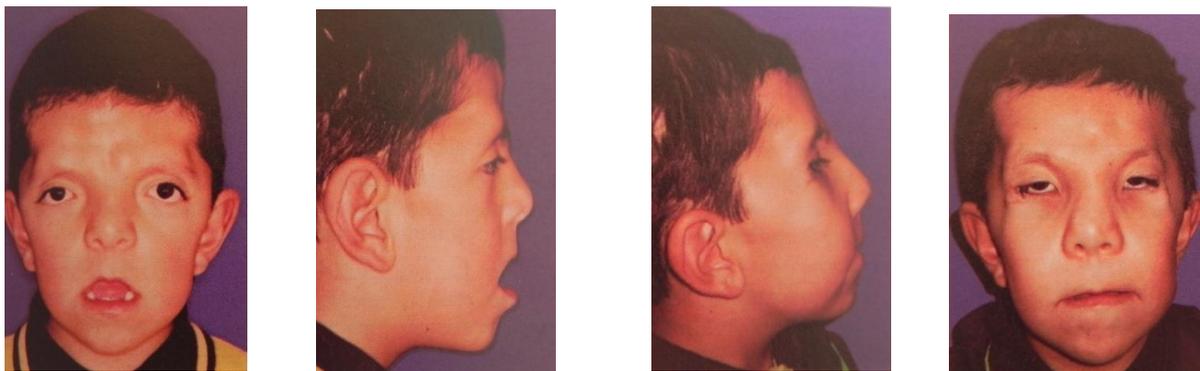


Fig. 47 ,48 Paciente con síndrome de Apert, Enoftalmos posterior a la distracción
(Cantini & Prada)

- Existe la posibilidad de que en la distracción del tercio medio el distractor interno falle o se presente una fractura malar indeseable, pues en estos casos, debe ser cambiada la técnica por un distractor externo en el momento de la cirugía o días posteriores.
- En la etapa de consolidación es decisiva para la retención del avance que se logró. En este momento el hueso que se elongo se mineraliza volviendo estable la osteotomía. Si el dispositivo de distracción que en este momento es retención falla o se retira demasiado pronto del tiempo adecuado, la recidiva será inevitable. (Lee, Park & Chung, 2008)

Existe estudios de igual manera que se mencionan en las cuales se ejemplifican las dificultades de la técnica y complicaciones en la distracción ósea del esqueleto facial. Así tenemos que se dividen en inmediata, tempranas y tardías incluyendo lo siguiente:

Inmediata.

- 1.- daños a la dentición primaria y secundaria. (1,9%)
- 2.- daño del aparato de ortodoncia en el caso que si lo tuviera.
- 3.- dificultad para encontrar agujeros posteriores a la osteotomía
- 4.- socavaduras
- 5.- fractura de la placa o tornillo del distractor (4.5%)

Temprano.

- 6.- infección (5.2%)
- 7.- aflojamiento del distractor (3%)
- 8.- parestesia (3.6%)
- 9.- problemas de cumplimiento en la activación (4.7%)

Tardía.

- 10.- desarmonía oclusal
- 11.- vector incorrecto (7.2 a 8.8%)
- 12.- recidiva 4% y puede llegar a un 50%
- 13.- consolidación prematura (1.9%)
- 14.- daño nervio facial (0.4%)
- 15.- alteraciones de articulación
- 16.- dolor facial atípico
- 17.- lesiones a través del distractor.

Es por eso que la planificación detallada y un seguimiento cercano, además de tener el conocimiento de los manejos de las complicaciones que se deben aplicar de manera temprana, puede ser útil para asegurar un resultado exitoso de este procedimiento versátil. (Suhr & Kreuzsch, 2004).

7. LÍNEAS DE OSTEOTOMÍAS DEL TERCIO MEDIO FACIAL.

Al hablar de osteotomías en a nivel craneofacial se debe tomar en cuenta a Paul Tessier ya que su nombre está totalmente vinculado a este tema debido a su impresionante trabajo en deformidades Craneofaciales y el abordaje del mismo. Su amplia educación, en muchos países en las distintas especialidades quirúrgicas, le dio una visión global, por lo que él solía mencionar que el presentaba una capacidad de visión 3D natural, motivo por la cual puede ser razón por la que consiguió proponer un revolucionario enfoque para el tratamiento de las malformaciones Craneofaciales. Se describe en este estudio la clasificación de las osteotomías de Tessier.

7.1. Osteotomía TESSIER I: primer paciente, primeras líneas.

Se le remite un paciente a Paul Tessier, el mismo que presentaba 20 años de edad y se observaba la exoftalmia severa además de una retrusión maxilar. Tessier se tomó algunos años para hacer el diagnóstico del síndrome de Crouzon. En la cual pudo definir que el uso de injertos óseos o procedimientos de avance con osteotomías Le Fort I serian insatisfactorias en la producción de un buen resultado para el paciente, por lo que propuso que un avance con osteotomía Le Fort III sería más eficiente.



Fig. 49 Primer paciente Crouzon (antes de la cirugía)
(Guichard, 2013)

La osteotomía Tessier I es una fractura Le Fort III, inspirado en la osteotomía Gillies pero la osteotomía se coloca profundamente en la órbita, detrás del conducto lagrimal (Gillies y Harrison, 1950), las líneas son rectas y en cruz a través del proceso fronto malar y el arco cigomático, los injertos se los toma de la cresta ilíaca los mismos que fueron colocados en los espacios entre las líneas de osteotomías y la síntesis fue realizado con el uso de alambre.

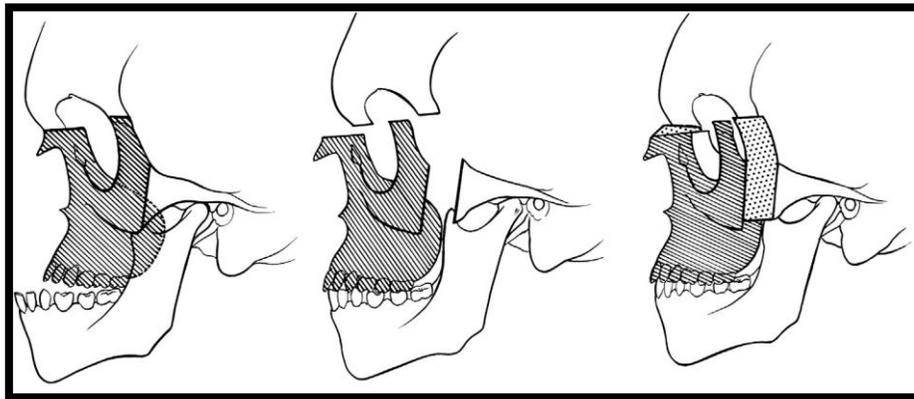


Fig. 50 Líneas de osteotomías TESSIER I.
(Guichard, 2013)

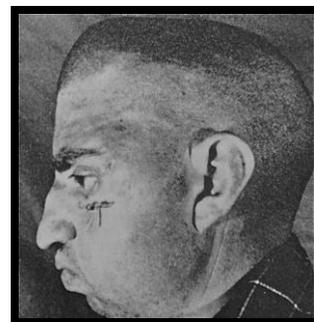
Esta osteotomía fue criticada por Sir Harold Gillies en 1950 posterior a la realización de la misma, pero a pesar de esto el resultado estético fue muy bueno, sin embargo el enfrento muchas dificultades como:

Las líneas de osteotomía eran bastante difíciles de controlar en la cirugía. Los cortes no eran rectos y limpios. Por lo que la presencia de astillas óseas dificultaba la colocación de injertos óseos. La inestabilidad de la misma impedía que la inmovilización de cara sea satisfactoria. Se utilizó un casco de yeso para inmovilizarlo la misma que fue inadecuado. Es por la cual Tessier lo reemplazo con un dispositivo de fijación externa dos semanas después del procedimiento. La

inestabilidad del injerto llevo a que el mismo migre y de lugar a una anquilosis entre la apófisis coronóidea y el hueso malar. El avance del tercio medio facial revelo una retrognatia relativa.

Fig. 51 Retrognatia del primer paciente Crouzon después del avance del tercio medio facial.

(Guichard, 2013)



A pesar de varios experimentos quirúrgicos en cadáveres y cráneos, la cirugía de TESSIER I continuó con muchas complicaciones, por lo que Tessier tenía que mejorar la técnica, pero sin embargo el resultado final del paciente fue bastante satisfactorio después de varios procedimientos.

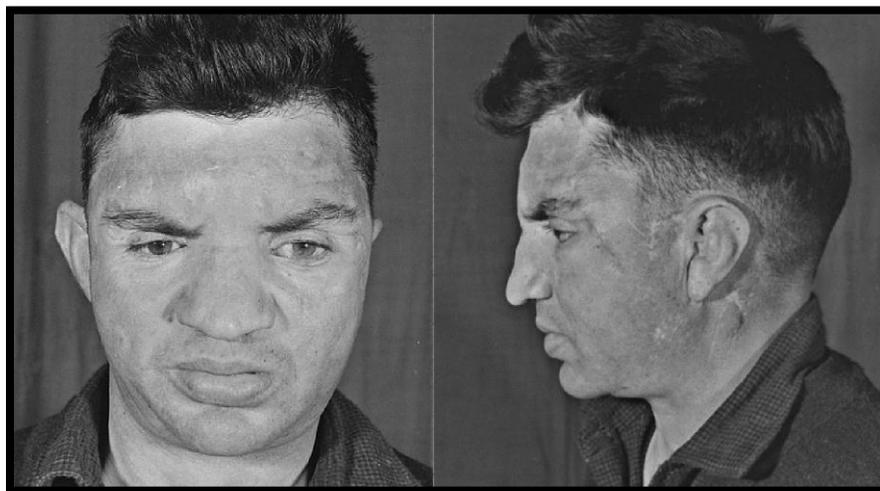


Fig. 52 Apariencia final del primer paciente con síndrome de Crouzon
(Guichard, 2013)

7.2. Osteotomía TESSIER II: mejor estabilidad.

Posterior a la primera intervención del primer paciente Tessier se dio cuenta de que sus estudios anatómicos y predicciones no podían hacerse en cráneos normales o con disección normal, ya que por ejemplo la forma y la profundidad de las orbitas eran diferentes además del hueso malar. Por lo que decidió proveerse de cráneos anormales comenzando la recolección de los mismos. Realizo diferentes tipos de osteotomías, para conseguir en primer lugar estabilidad de los injertos, y también mejorar la dirección de los vectores del movimiento del tercio medio facial.

Describió la técnica de Lengüeta y ranura malar para mejor estabilidad del maxilar y división sagital de los procesos orbitales externos, pues esta fue la osteotomía TESSIER II.

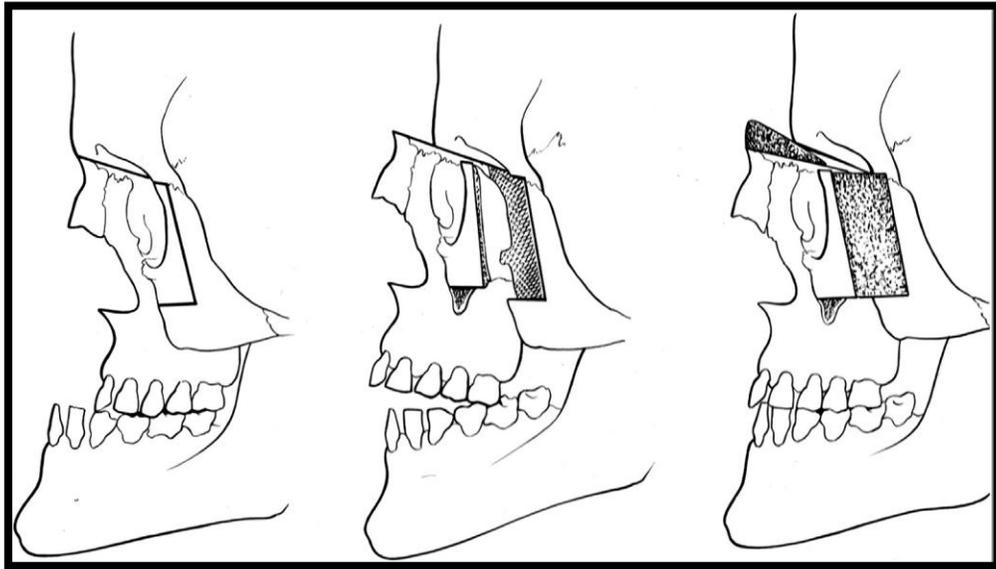


Fig. 53 Osteotomía TESSIER II
(Guichard, 2013)

En este caso la estabilidad mejora. La primera paciente operada con esta técnica fue una chica joven con síndrome de Crouzon en 1963. Este tipo de técnica presentaba estabilidad en muchas osteotomías del tercio medio facial además de la osteotomía orbital cuadrada, pero en forma global la forma de la cara fue decepcionante, el reborde orbitario superior en particular, se encontraba todavía en posición retruida.



Fig. 54, 55 Primer paciente preoperatorio



Después de la osteotomía
TESSIER II

(Guichard, 2013)

Para mejorar la forma de la frente, Paul Tessier realiza la colocación de injertos óseos, los mismo que eran difíciles de manejar debido a la cantidad de hueso que se requiere en estos casos, especialmente en pacientes que ya habían sido intervenidos y extensamente injertados (dentro de los cuales en muchos procedimientos fueron necesarios para eliminar secuestros óseos). (Guichard, Davrou, Neiva & Devauchelle, 2013).

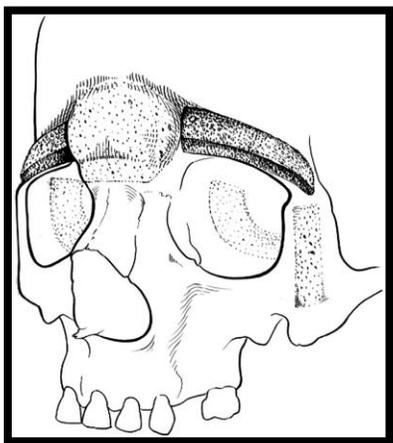


Fig. 56 Segundo procedimiento de injerto de hueso en el primer paciente operado sobre el procedimiento TESSIER II.

(Guichard, 2013)



Fig. 57 Aspecto final del procedimiento de TESSIER II más injerto óseo.

(Guichard, 2013)

7.3. Osteotomía TESSIER III. Forma craneal.

La experiencia de Tessier con Neurocirujanos le dio una solución para mejorar la frente con menor cantidad de hueso adicional. En el hospital Foch (Suresnes, Francia), Tessier trabajaba con Demore y Guiot Neurocirujanos en la eliminación de meningiomas orbitales. Es así que los Neurocirujanos se acercaban al tumor y lo extirpaban, mientras que Tessier realizaba la reconstrucción con injertos óseos a nivel craneo orbital.

De esta manera Tessier a partir de 1965 utilizó el abordaje craneal para ingresar a la órbita, y así eliminar un bloque de hueso fronto naso-etmoidal: para tratar los casos de hipertelorismo, primero con osteotomía orbital parcial y junto con osteotomía orbital toral cuadrada, usando líneas en escalón.

Debido a esta experiencia, Tessier utilizó esta técnica para tratamientos en síndromes o braquicefalías, separando el tercio medio facial y la bóveda frontal con el uso de una banda órbito-frontal. Cada parte se independizó y podía ser trasladado por separados, con una mejoría del tercio medio facial y la cara superior juntos; siendo esta la osteotomía TESSIER III.

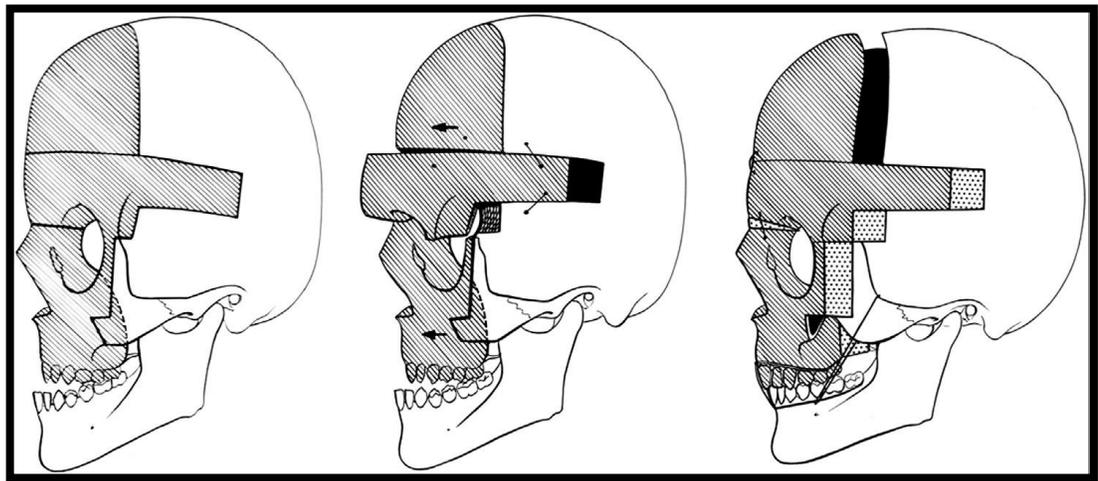


Fig. 58 Líneas de osteotomías TESSIER III
(Guichard, 2013)

A finales de 1970, Tessier hizo el primer avance total de la cara de una joven afectada por el síndrome de Crouzon con severa retrusión del tercio medio facial, aunque el resultado fue bastante satisfactorio para el paciente, en términos del cráneo y la cara con un avance de 14 mm de la banda frontal y 9mm para el maxilar.

Pero sin embargo tuvo que realizar varias intervenciones adicionales para el retiro de virutas de injerto óseo necrosado con la necesidad de nuevos injertos óseos. (Guichard, Davrou, Neiva & Devauchelle, 2013).



Fig. 59, 60 Paciente antes del procedimiento TESSIER III, Después del procedimiento TESSIER III

(Guichard, 2013)

Por otra parte algunos de estos pacientes intervenidos con esta técnica tuvieron desgracias catastróficas como necrosis en forma de cinta a nivel del cabello y bóveda craneana, algunos murieron como consecuencia de meningoencefalalitis. Es así que se obtuvo como experiencia que una extensa eliminación de hueso frontal debe ser evitado si es posible.

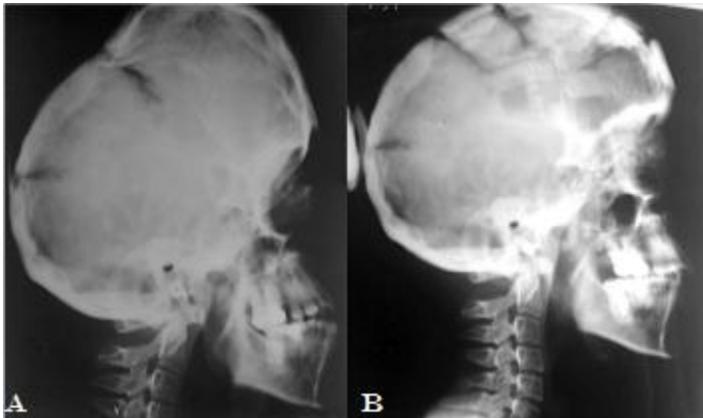
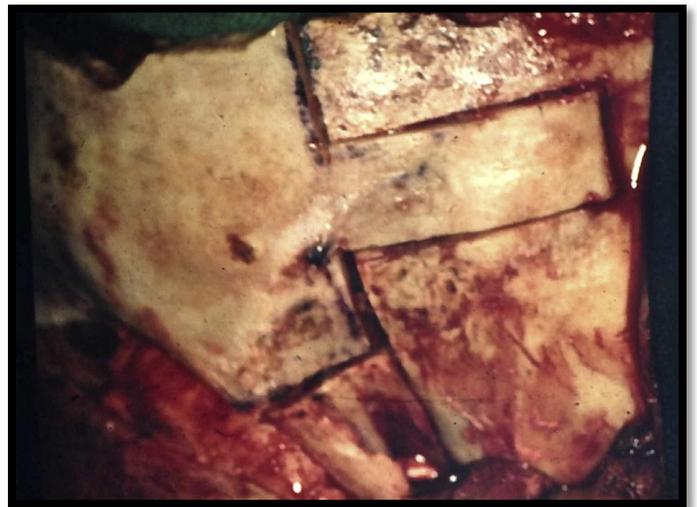


Fig. 61 A, Rx antes del procedimiento de TESSIER III. B, después del procedimiento TESSIER III y craneoplastía.

Fig. 62 Intraoperatorio, vista de la banda fronto-orbital

(Guichard, 2013)



7.4. Osteotomía TESSIER IV: avance central de la cara.

Esta es una osteotomía con líneas como las que se encuentran en una fractura Le Fort II que da la movilidad de la parte media de la cara. La misma que es adaptada para la retrusión del tercio medio facial sin retrusión fronto-orbital, esta técnica ya era conocida por Tessier ya que él lo usaba para secuelas de fracturas de tercio medio facial. Estas intervenciones ya lo realizaba solo, sin la necesidad de la colaboración de un Neurocirujano. Posterior a la obtención de una radiografía apropiada con su respectivo análisis, procedió a realizar osteotomías naso-etmoidal bajo la duramadre, por lo que posterior a la intervención observo fugas de líquido cefalorraquídeo, las mismas que tuvieron que ser tratadas en un segundo procedimiento para que los Neurocirujanos realicen la plastia de la duramadre. (Guichard, Davrou, Neiva & Devauchelle, 2013). En este procedimiento no existe modificación de la parte externa y superior de la órbita.

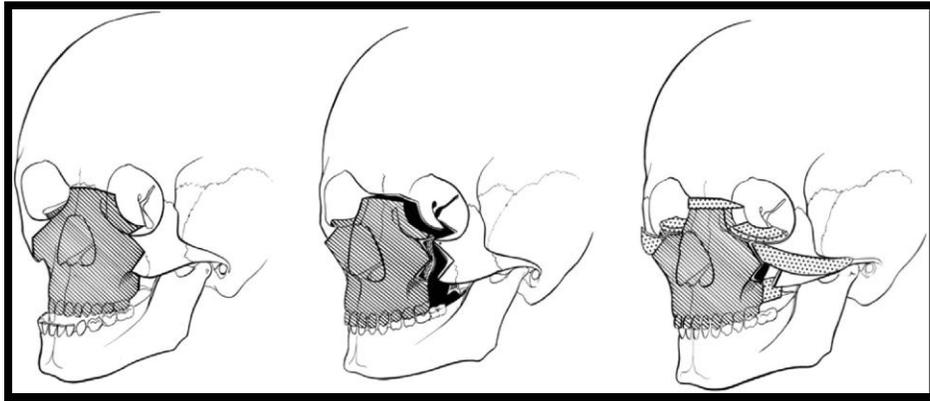


Fig. 63 Líneas de osteotomía TESSIER IV
(Guichard, 2013)

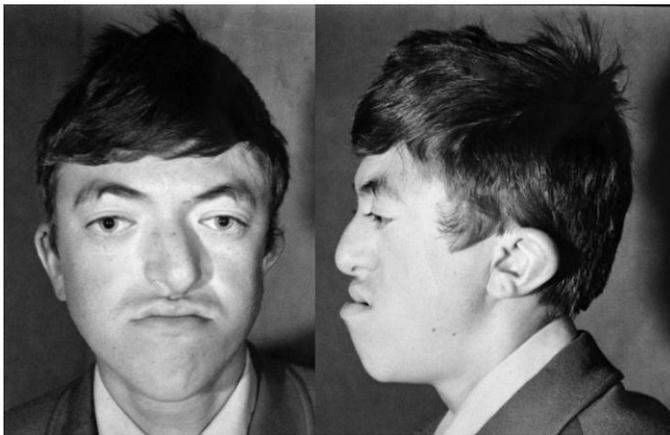


Fig. 64 Preoperatorio de TESSIER IV

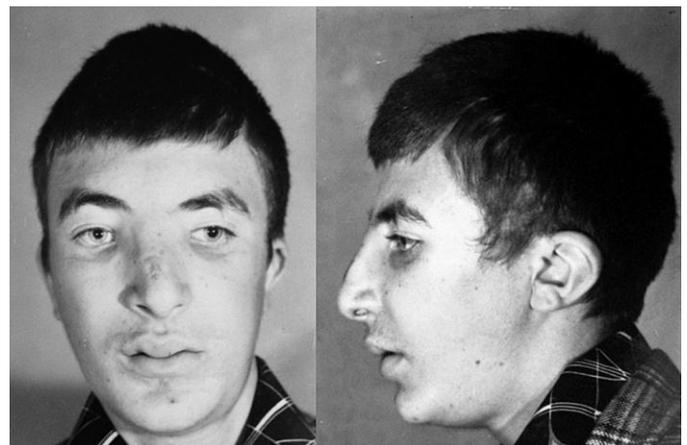


Fig. 65 Postoperatorio de TESSIER IV

Antes del segundo procedimiento paso por una genioplastia y rinoplastia

7.5. Osteotomías TESSIER V y TESSIER VI: abordajes craneales mínimos.

Tessier busco solución menos invasiva, pero estable y estético que la osteotomía TESSIER II para pacientes con retrusión maxilar y orbital pero sin retrusión frontal alta. En el protocolo de la cirugía que registro Demore propuso la creación de un agujero en el área temporal para proteger a los lóbulos temporales y frontal y realizar una osteotomía alta al proceso orbital externo de forma segura.

Es así que Tessier recordó esto y lo adapto a las osteotomías TESSIER V y so externo VI: osteotomía V osteotomía en forma de cuña en la órbita superior externa, VI con avance del proceso externo. Estas osteotomías permitían una mayor estabilidad del injerto óseo, con menos necesidad de hueso en comparación de lo que requería las osteotomías TESSIER II o III.

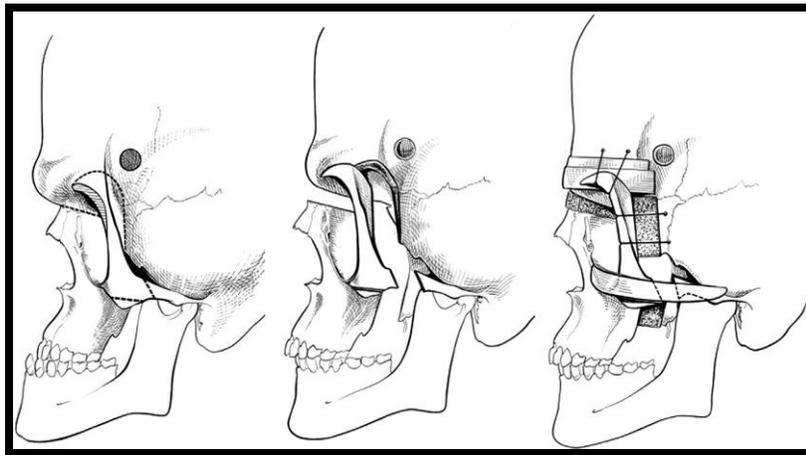


Fig. 66 Líneas de osteotomía de TESSIER V
(Guichard, 2013)

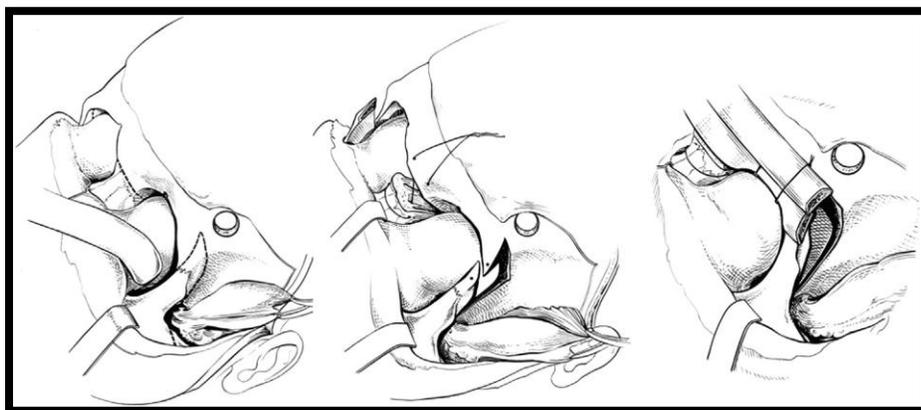


Fig. 67 Líneas de osteotomía de TESSIER VI
(Guichard, 2013)

La principal ventaja de estas líneas de osteotomía mínimamente invasivas, limita los riesgos de infección que pudiere presentar. Estas líneas no corrigen la retrusión a nivel del frontal, pero si la retrusión del reborde orbitario superior. (Guichard, Davrou, Neiva & Devauchelle, 2013).

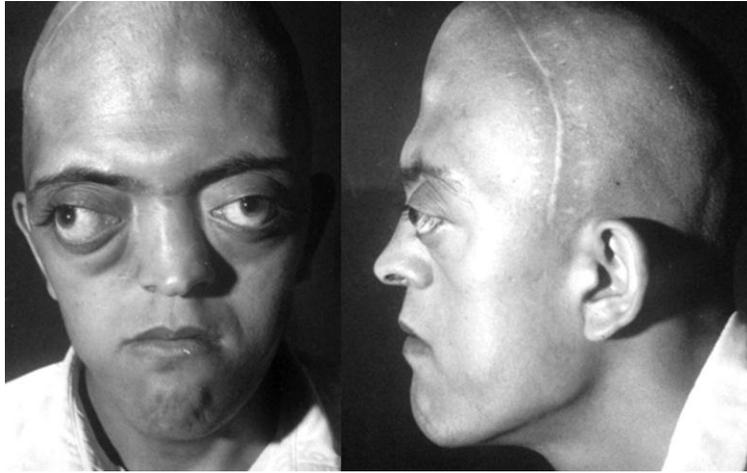


Fig. 68 Preoperatorio antes de la osteotomía TESSIER V



Fig. 69 Posoperatorio de la osteotomía TESSIER V
(Guichard, 2013)

7.6. Osteotomía TESSIER VII: avance en bloque de la cara.

En esta osteotomía Tessier utiliza una banda frontal para aislar un bloque entero en la cual se incluye hueso como el maxilar, malar conjuntamente con las orbitas. Esta

se dice que fue la última osteotomía cuadrada, muy elegante, pero con pocas indicaciones.

La malformación debe ser proporcional entre la órbita y la cara superior del maxilar deben tener una forma normal.

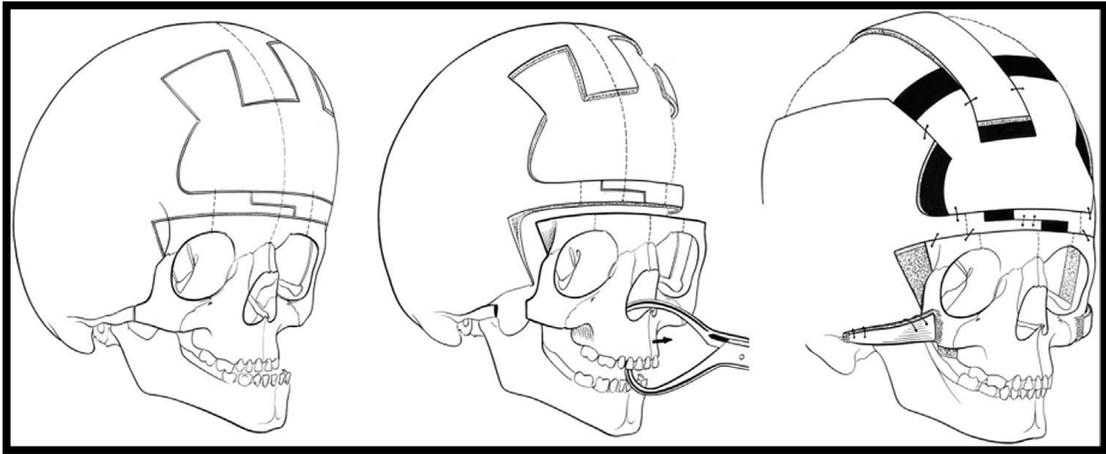


Fig. 70 Osteotomía TESSIER VII
(Guichard, 2013)

Esta osteotomía se la utilizo en pacientes con síndrome de Apert y síndrome de Crouzon. Así mismo este procedimiento presenta muchas ventajas pero en cambio la cirugía requiere de mayor tiempo, además de ser bien preparada.

Estas son las ventajas:

- Este es un procedimiento de una sola etapa.
- No hay modificaciones de la forma global de la órbita.
- No hay modificaciones de la forma de la base nasal.
- hay muy buena estabilidad del bloque fronto-facial con solo dos pequeños injertos de calota en la zona malar.



Fig. 71 Apariencia antes y después de la osteotomía TESSIER VII
(Guichard, 2013)

Esta clasificación no era muy estricta y era utilizada para la presentación de los registros del paciente. Tessier utilizaba cada técnica o líneas de osteotomía según el caso clínico de manera individual. Es así que en cada cirugía él sabía qué tipo de procedimiento lo haría y se lo adaptaba a la forma y el lugar de las orbitas en relación al maxilar, el lugar de la frente, distancia entre los ojos y los cantos además de la oclusión.

Dependiendo de estos casos, se lo utilizaba para modificar las osteotomías de acuerdo a la necesidad. En consecuencia Tessier podía combinar por ejemplo un TESSIER II con Le Fort I, para un avance orbito-frontal con resección entre las orbitas y Le Fort I con una genioplastia. Todas las osteotomías fueron adaptadas para casos clínicos de manera individual. (Guichard, Davrou, Neiva & Devauchelle, 2013).

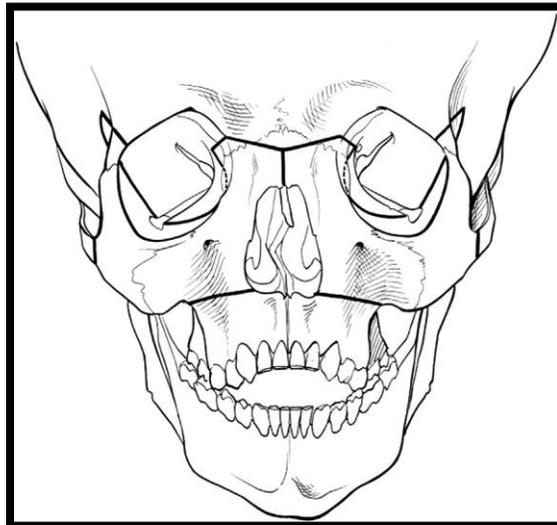


Fig. 72 Ejemplo de osteotomías asociadas
TESSIER VI, bipartición y Le Fort I.
(Guichard, 2013)

8. OSTEOTOMÍA LE FORT III SUBCRANEAL: descripción del procedimiento.

Dentro del tratamiento que se le realiza al paciente con síndrome de Crouzon en lo que se refiere a este caso se incluye el procedimiento quirúrgico para la aplicación del dispositivo seguido por el protocolo de distracción como es el periodo de latencia que puede variar de 4 a siete días, luego la distracción, es decir, la activación del dispositivo de acuerdo a la necesidad de distracción, al culminar la activación se requiere un periodo de consolidación el cual puede durar de 30 a 90 días. (Bell & Guerrero, 2009).

Se establece un protocolo para el procedimiento quirúrgico siendo el siguiente:

8.1. Anestesia y preparación.

Se prefiere que la intubación sea oroendotraqueal con un tubo que este bien asegurado, puede por ejemplo ser mediante una sutura a nivel de incisivos mandibulares, existe en algunos casos de que se prepare al paciente para realizarle intraoperatoriamente una fijación maxilomandibular, pues en este caso la intubación será nasoendotraqueal.

Se le pedirá o se le recomendará al anesestesiólogo que se maneje una anestesia hipotensiva, la misma que podrá variar entre unos 50 a 60 mmHg. Se puede precaver el sangrado con dos unidades de paquetes globulares (células rojas) empacadas que deben estar a la mano en caso de que sea necesario.

La cabeza del paciente se coloca en descenso para que así se exponga las áreas a intervenir como cabeza y cara. La región de la cabeza y cuello es preparada y vestida de manera estéril, consiguiendo exposición deseada. Al culminar la preparación del paciente y antes de la incisión, se prepara el dispositivo distractor verificando lo necesario previo a su colocación, posterior a la misma se realiza la intervención propiamente dicha.

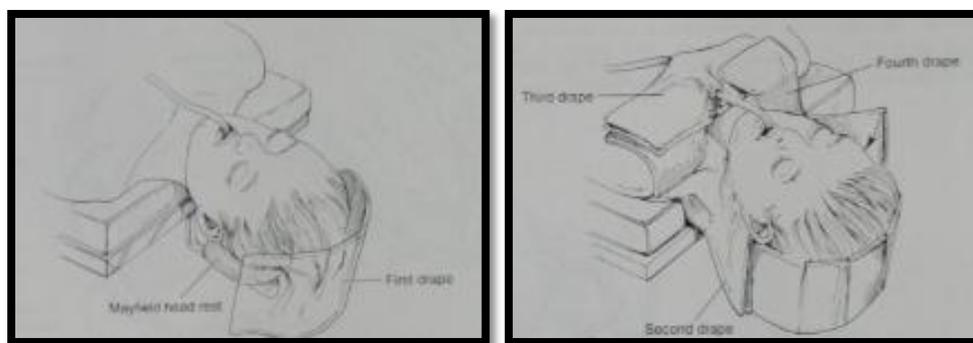


Fig. 73 Anestesia y preparación del paciente.
(Turvey, Vig & Fonseca)

8.2. Abordaje coronal.

En estos casos de preferencia se realiza una incisión coronal, se inyecta lidocaína con epinefrina en el área de incisión para facilitar la hemostasia. En la mayoría de pacientes presentaran una herida previa del remodelado craneal, es por eso que se debe ser cuidadoso durante la elevación del colgajo pues no es poco común tener áreas expuestas, sin tejido óseo sobre ellas. En la mayoría de los casos para realizar un avance del tercio medio se prefiere incidir bien adentro de la línea del cabello hacia el vértice, teniendo por su puesto lo suficientemente anterior para permitir una exposición adecuada de la región pterigocigomatica. En muchos de los casos también suele ser necesario extender la incisión en dirección pre o postauricular, con el objetivo de lograr mayor exposición.

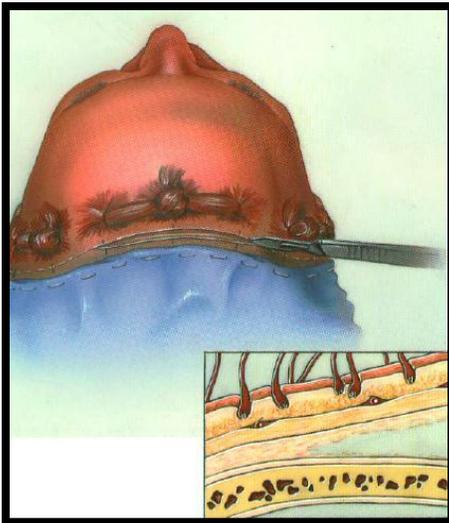
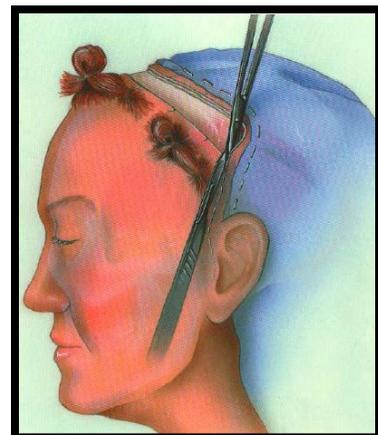


Fig. 74 Incisión inicial del abordaje coronal
Marcas que se entrecruzan para posterior alineamiento
al momento del cierre.
(Ellis & Zide, 2008)

Esta incisión se realizara a través del cuero cabelludo y galea. Se pueden aplicar clips de Raney para lograr hemostasia y la cauterización será mínima de modo que se pueda evitar o reducir la lesión a nivel de los folículos. (Ellis & Zide, 2008)

Fig. 75 Incisión en la región temporal y disección con tijeras
Extendiéndose a nivel preauricular.
(Ellis & Zide, 2008)



8.3. Disección del colgajo con exposición del arco cigomático.

La disección inicial del colgajo del cuero cabelludo anterior es en un plano supraparietal, se puede elevar superior del pericráneo, en la disección se pueden utilizar los dedos, elevadores periosticos o electrocauterio. A medida que se avanza la disección hacia delante, se produce una tensión, debido a que el colgajo todavía sigue insertado en la pared lateral sobre los músculos temporales.

Al disecar aquella porción del colgajo por debajo de la línea temporal superior, desde la fascia temporal, se aliviara la tensión, permitiendo que el colgajo se pueda retraer más hacia delante.

El nervio supraorbitario puede requerir que sea liberado de su canal con osteótomo de 2mm. La cuidadosa disección subperióstica secuencial permitirá la visualización y exposición del dorso nasal, las circunferencias laterales de las orbitas, maxilar anterior, cuerpo y arcos cigomáticos.

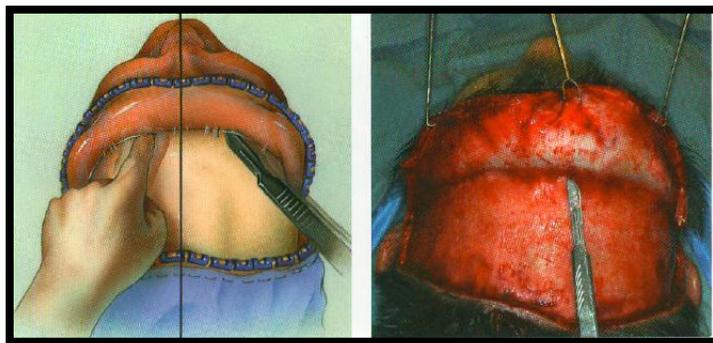


Fig. 76 Disección del colgajo en el plano subgaleal, con dedos y escalpelo, que divide el tejido areolar en el plano subgaleal.
(Ellis & Zide, 2008)

Se emplea una técnica de tunelado para exponer los huesos nasales, los tendones cantales medios, la porción superior de la fosa lagrimal y los márgenes orbitales medios e inferiores.

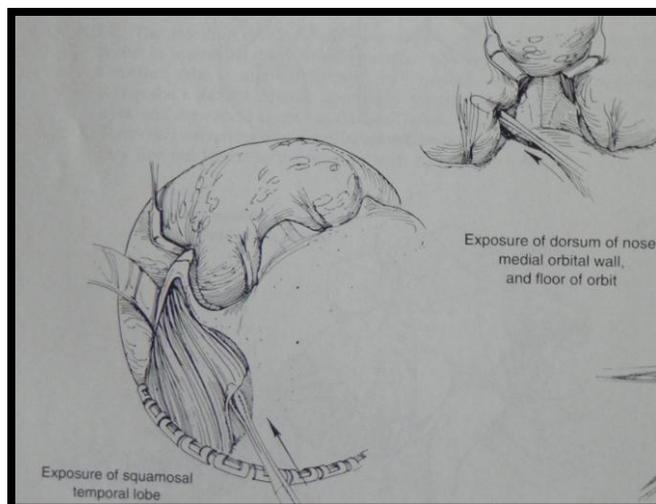


Fig. 77 Exposición del dorso nasal, pared orbital media y piso de orbita
(Turvey, Vig, & Fonseca)

En algunos de los casos para llegar hacia la ranura nasolagrimal y los márgenes orbitales medios e inferiores, sin lesionar o cortar los tendones cantales medios la disección se realiza dentro de la órbita.

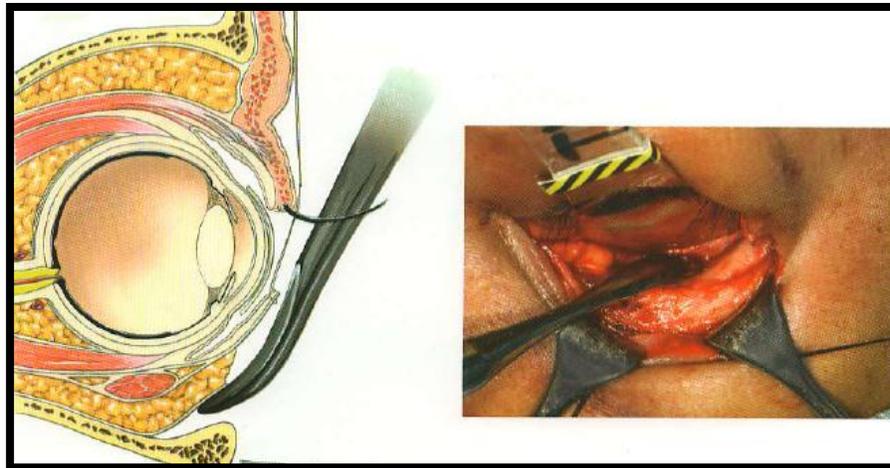


Fig. 78 Disección subperióstica a nivel del piso de la órbita.
(Ellis & Zide, 2008)

La disección circunferencial subperióstica alrededor de la órbita debería permitir la movilización de la periorbita, de manera que la fisura inferior de la órbita sea visualizada claramente y de este modo la osteotomía pueda ser localizada aproximadamente 10mm por dentro del margen orbital. Generalmente se debe crear un túnel que conecte la disección perióstica mediana y lateral.

El arco cigomático y la fosa infratemporal deben ser expuestos bilateralmente por la división de la fascia temporal profunda, aproximadamente 5 cm superior al arco y es reflejada inferiormente mientras se mantiene la unión del colgajo coronal.

El envoltorio de tejido blando es reflejado progresivamente de la circunferencia lateral de la órbita y del cigoma hacia el maxilar, con una cuidadosa disección y estiramiento con elevadores periósticos. Durante la disección del colgajo, se usa el hueso como guía para prevenir y evitar lesión de la rama frontotemporal del nervio facial. (Turvey, Vig, & Fonseca, 1996).

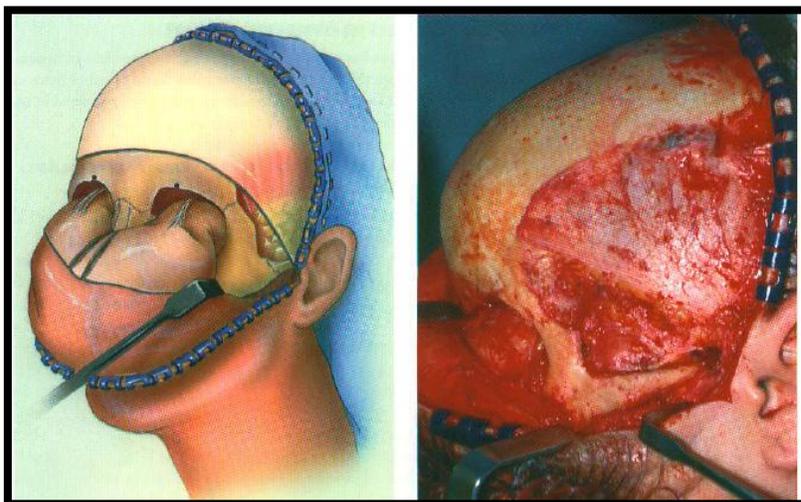


Fig. 79 Exposición obtenida de la disección de los huesos faciales del tercio superior y medio a través del abordaje coronal. (Ellis & Zide, 2008)

8.4. Osteotomías Le Fort III

El punto de partida para la osteotomía puede ser variable. Es así que se puede empezar a nivel de la línea media se realiza un corte horizontal fino inferiormente de la sutura frontonasal (nasion), que se extiende en la órbita detrás del conducto nasolagrimal. Se debe tener mucho cuidado ya que sabemos que la órbita es muy poco profunda. El corte continúa inferiormente a 6 a 10 mm del reborde orbitario para seguir luego a nivel lateral hacia la región del nervio infraorbitario. El acceso a este sitio puede ser difícil y es este caso la osteotomía debe ser preferible con el uso de una fresa fina. La osteotomía del piso de la órbita debe dirigirse lateralmente hacia la fisura orbital inferior.

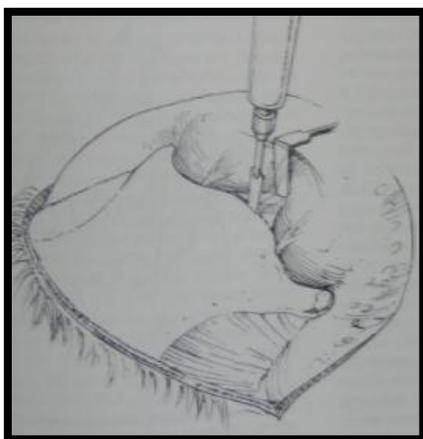
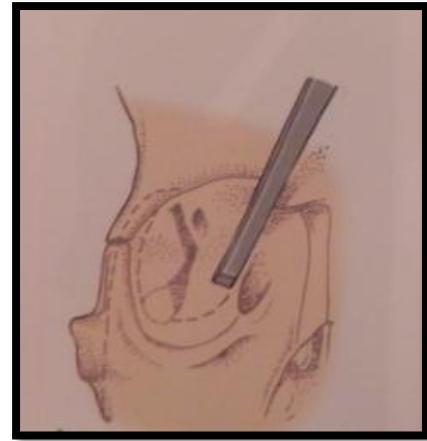


Fig. 80 Osteotomía a través de la base de la nariz.

Existe la necesidad de una TC coronal para verificar la ubicación de la placa cribiforme. (Turvey, Vig, & Fonseca)

Fig. 81 A 6 mm del reborde inferior orbitario se realiza la osteotomía al extenderse desde la pared medial y piso de la órbita.
(Turvey, Vig, & Fonseca)



Para continuar con las osteotomías se avanza hacia el complejo cigomático, en la cual existe varios patrones de osteotomía, en la cual se puede realizar para el avance total del complejo cigomático, una división sagital del complejo cigomático o con una extensión frontocigomatica.

La osteotomía cigomática se la puede realizar con una sierra fina recíprocante, este corte se toma a través del margen lateral de la órbita para luego continuar de manera inferior en la parte media de la pared lateral de la órbita y llegar al inferior de la órbita y completar la osteotomía en la cavidad orbitaria.

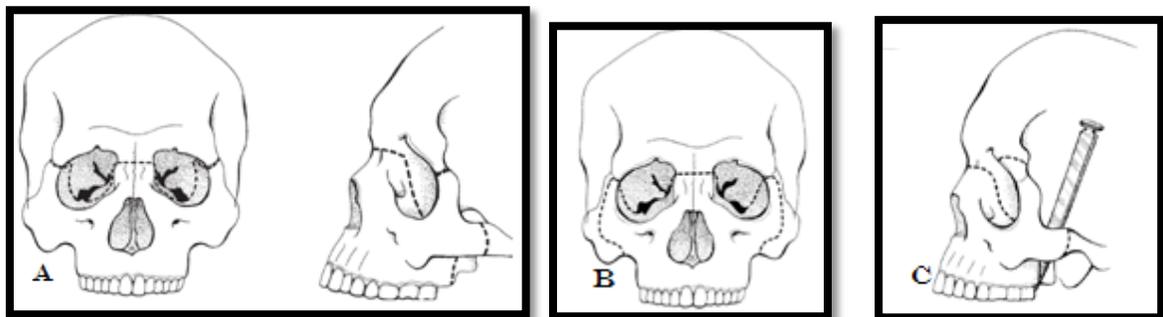


Fig. 82 Osteotomía Le Fort III

A. avance total del complejo cigomático. B. osteotomía con división sagital del complejo cigomático. C. osteotomía con extensión frontocigomatica. (Greenberg & Prein, 2002)

Existe la necesidad de ingresar a la órbita mediante los distintos abordajes para el piso del mismo, como por ejemplo la transconjuntival por la cual se realizaran las osteotomías a nivel lateral, inferior de la fisura orbitaria y medial de la órbita, los cortes se pueden unir mediante el uso de osteótomos finos. (Greenberg & Prein, 2002).

Para la osteotomía del arco cigomático también se utiliza una sierra fina recíprocante con una posición vertical de la misma, esta se diseña de tal manera que se extienda desde el fondo del cigoma, para seguir a nivel lateral de la órbita pero posteriormente a la mitad de la misma para terminar ligeramente hacia arriba en la sutura frontocigomática.

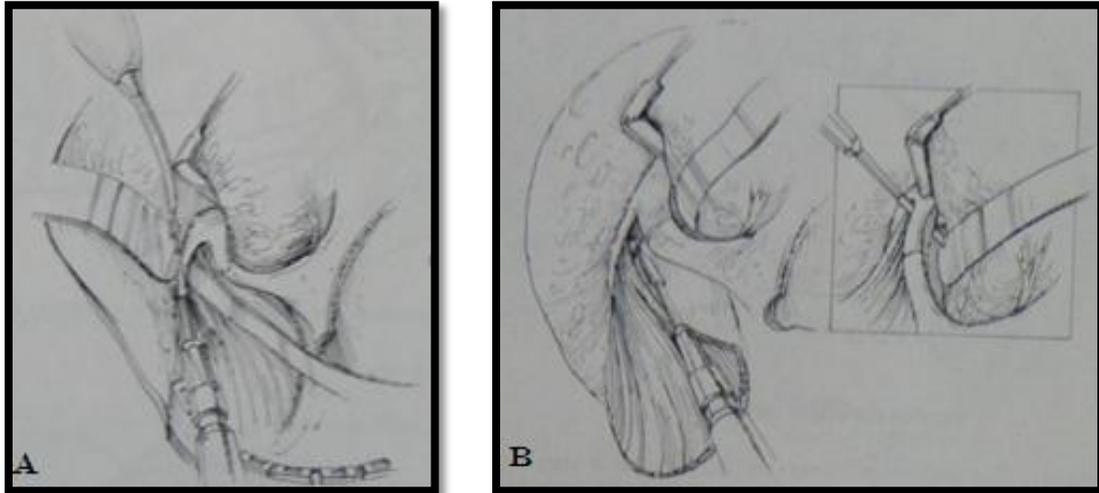


Fig. 83 Osteotomía del arco cigomático:

A. se colocan retractores a cada lado del arco y se realiza la osteotomía completa a través del arco a la mitad del mismo, B. con el uso de una sierra recíprocante se realiza osteotomía lateral de la órbita a través de la fisura inferior y luego se extiende superiormente. (Turvey, Vig, & Fonseca)

La disyunción pterigomaxilar puede lograrse desde arriba con la inserción de un osteótomo curvo a través de la fosa infratemporal o puede lograrse desde la parte inferior a nivel bucal a través de una incisión a nivel del surco bucal posterior, permitiendo la inserción de un osteótomo curvo, que en este caso es muy importante realizar una osteotomía adecuada para evitar una mala fractura en la región pterigoidea de esta manera se previene causar daño a los vasos maxilares y por ende sangrados excesivos. (McCarthy, 1999)

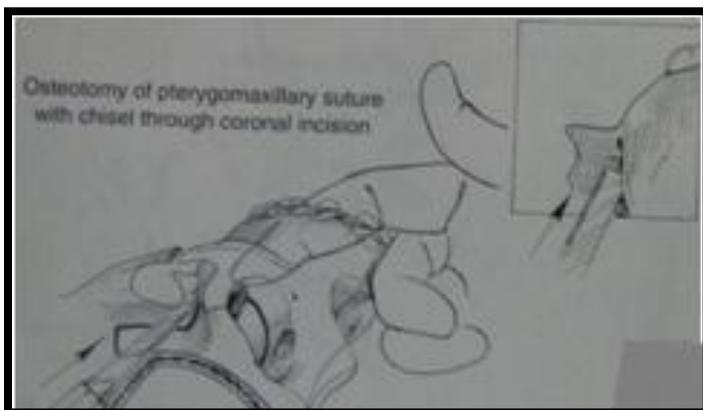


Fig. 84 Osteotomía sutura Pterigomaxilar.

Un largo cincel se coloca a través de la fosa infratemporal se ubica en la sutura pterigomaxilar, la una mano se coloca en la boca del paciente y la otra se toma le cincel. (Turvey, Vig, & Fonseca)

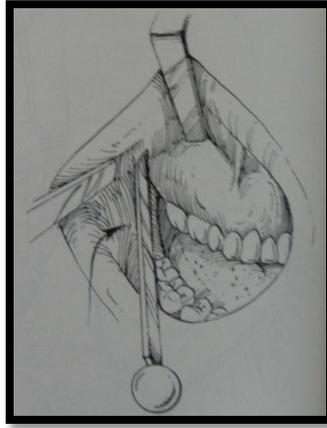


Fig. 85 Osteotomía intraoral de la sutura pterigomaxilar.
(Turvey, Vig, & Fonseca)

La división del tabique nasal se lleva a cabo al final del procedimiento inmediatamente antes de la movilización del tercio medio facial para evitar el sangrado excesivo. El tabique nasal y el vómer se puede dividir o separado de la base del cráneo con un osteótomo fino, el procedimiento es; un dedo se coloca a nivel intraoral ubicándolo en la región de la espina nasal posterior y mientras el osteótomo se dirige hacia la parte inferior de este sitio. (Greenberg & Prein, 2002).

La movilización del tercio medio facial se realiza mediante el uso de fórceps de desimpactación maxilar, hasta alcanzar una distancia planificada sin tensión excesiva, el mismo que se logra con una gentil tracción acompañada de un vaivén. Se debe asegurar que el tercio medio se mueve en una sola pieza mediante una inspección. Hay que tener cuidado de realizar tracción excesiva en estructuras neurovasculares orbitales, o excesiva tracción unilateral ya que puede resultar en fractura.

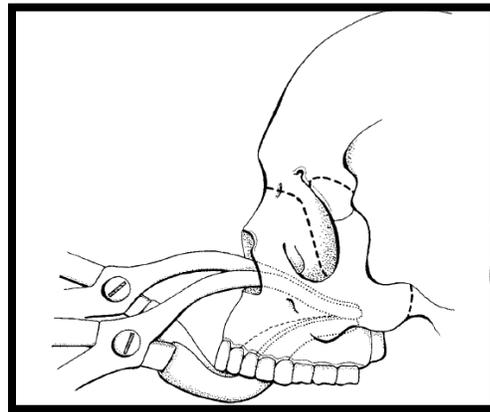
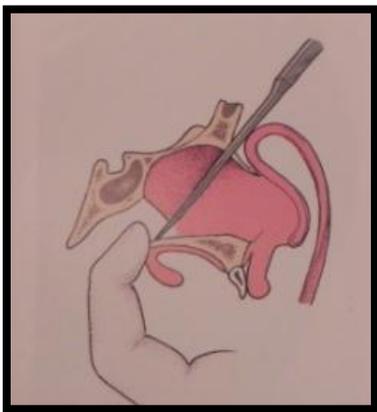


Fig. 86, 87 Osteotomía septo nasal, Desimpactación de osteotomía Le Fort III
(Greenberg & Prein, 2002)

8.5. Colocación de dispositivo.

Posterior del tratamiento estándar de la osteotomía Le Fort III y movilización total del tercio medio facial, se fija un dispositivo interno. El mismo constara de placas que pueden ser moldeables o contorneadas de acuerdo a la anatomía del paciente ya sea este preoperatorio en modelo de esteriolografía o intraoperatorio.

Al montar el dispositivo, coloque el distractor sobre la zona prevista para evaluar la anatomía ósea y de esta manera determinar la ubicación de la placa anterior y la placa posterior. Tener muy en cuenta la determinación si la extensión del brazo de activación sea lo necesario para que la parte en la cual se activa el distractor se encuentre fuera de los tejidos blandos. Se recomienda que el distractor sea colocado bajo el musculo temporal al terminar la colocación final.

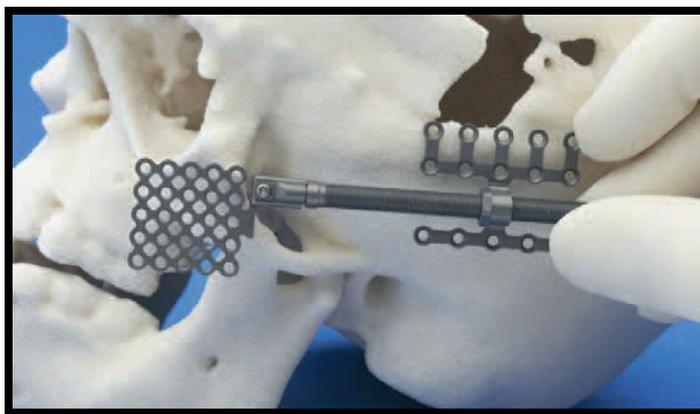


Fig. 88 Adaptación de dispositivo distractor.
(synthes.com)

Posterior a la adaptación se realiza el contorneo de las placas, en el cual el contorneo anterior y posterior se puede utilizar alicates, los orificios de las placas que no se utilicen pueden ser eliminados con el cortador de placas, se debe tener en cuenta que cada placa debe contener como mínimo cuatro tornillos para una estabilidad adecuada. Asegurarse que no se doble más de lo debido.

La colocación de las placas deben determinar el avance del vector de distracción y debe estar alineado con el avance que se determinó en la planificación preoperatoria.

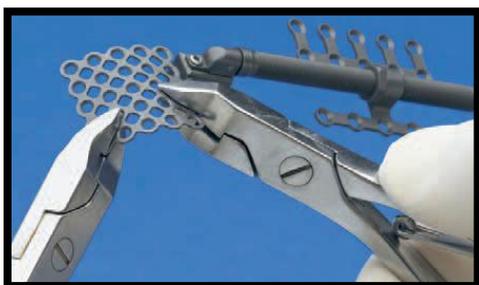


Fig. 89 Contorneo de placas.
(synthes.com)

La ubicación del distractor es el siguiente paso; en la cual al estar previamente adaptado se realiza la inserción de tornillos de longitud apropiada tanto en la placa anterior como en la placa posterior, recuerde que deben colocarse cuatro tornillos como mínimo. Se aprieta completamente los tornillos de la parte anterior pero no se aprieta el tornillo del estribo, se coloca fijación en la placa posterior y luego si se aprieta el tornillo del estribo.

Se pueden colocar extensiones en el brazo de activación para que sea fácil la distracción.



Fig. 90 Fijación de dispositivo con tornillos.
(synthes.com)

Se confirma la estabilidad del dispositivo y la activación: se utiliza el destornillador de activación y se realiza la distracción o activación simultáneamente a cada lado y se verifica el movimiento del tercio medio facial. Antes del cierre los dispositivos deben estar en su posición original. (<http://www.synthes.com>).



Fig. 91 Activación de dispositivo para verificar estabilidad.
(synthes.com)

8.6. Cierre de abordaje.

Se realiza la síntesis por planos en las zonas donde se realizaron los abordajes, al cerrar estas se las irriga con solución salina, se recomienda colocar drenajes en la parte baja del colgajo siempre se debe prevenir que estas no interfieran con los tornillos craneales del distractor. Si se realizó un abordaje para la órbita o si se incidió a nivel bucal para llegar a la sutura pterigomaxilar de igual manera debe ser cerrada cuidadosamente.

8.7. Protocolo de distracción y retiro del dispositivo.

Después de un periodo de latencia el mismo que va desde los 7 a 10 días, comienza la distracción el cual debe ser de 1 mm por día. Generalmente se divide en dos aplicaciones de 0.5 mm siendo uno en la mañana y otro en la noche.

Se realiza la distracción en la cantidad que sea necesaria de acuerdo a la planificación que se realizó previamente. La activación debe ser muy estricta pues de esta depende el tratamiento. Al culminar el periodo de distracción se da lugar al periodo de consolidación que es generalmente de 3 a 4 veces más largo que el periodo de distracción.

Se programa el retiro del material de distracción, en la cual se recomienda en algunos casos que las placas a nivel anterior pueden quedar en su lugar. Es más adecuado que se realice el retiro del dispositivo completo. (Bell & Guerrero, 2009)

8.8. Complicaciones.

Infección.

Dentro de las complicaciones más comunes esta las infecciones, presenta varios factores que contribuyen que han sido identificados. Dentro de estos es el tiempo quirúrgico prolongado, pérdida de excesiva sangre, espacios muertos residuales y la comunicación abierta entre los sitios de osteotomía, la cavidad nasal y senos maxilares.

Un número de estudios demuestran las tasas de infección están alrededor del 3%. Por lo tanto, es necesaria la administración de antibióticos vía intravenosa hasta 72 horas posterior a la cirugía. El drenaje se utiliza rutinariamente colocado en el colgajo temporal.

Hemorragia.

La anestesia hipotensora se lo utiliza para estos procedimientos en la cual el tiempo quirúrgico es largo de manera que se reducirá al mínimo la hemorragia. Dentro de los

puntos de hemorragia son la región pterigomaxilar y en la división del tabique nasal, que es normalmente realizado al finalizar la movilización del tercio medio facial. La hemostasia meticolosa se aplica durante la elevación del colgajo coronal, manejando el sangrado desde los bordes de la herida las mismas que se pueden realizar con los clips de rayne. Durante estos procedimientos al tener zonas extensas expuestas es importante minimizar la exudación progresiva de estos sitios con la hemostasia meticolosa en cada etapa del procedimiento quirúrgico.

Aparato lagrimal.

Daños en el aparato lagrimal es posible que se dé, pero es una de las complicaciones menos común. Dentro de algunos estudios se demostró que existen más problemas lagrimales postoperatorios al disecar y reubicar los tendones del canto medial que se realizaron.

Daños en el nervio.

Al no prestar la atención adecuada durante la disección de los tejidos puede provocarse daños tanto al nervio supraorbital e infraorbitario. Al realizar un túnel subperióstico desde el abordaje coronal para el acceso a la región infraorbitaria puede ser inadecuado, por lo que se recomienda un abordaje para la órbita sea este subciliar, transconjuntival etc, con la cual nos permitirá una mejor visión, acceso y minimizar el riesgo de daños en los nervios de la órbita durante la osteotomía en el piso de la órbita. Durante la elevación del periostio en la aleta coronal, es importante que se mantenga dentro del plano de tejido correcto y evitar riesgos de daño a la rama frontal del nervio facial. (Greenberg & Prein, 2002).

9. MATERIALES Y METODOS – TIPO DE INVESTIGACIÓN.

Este estudio es retrospectivo, analítico y descriptivo fue realizado en la Escuela de odontología Posgrado de Cirugía Oral y Maxilofacial en la Universidad San Francisco de Quito durante febrero – marzo de 2015 elaborado en referencia a los libros que circulan en la actualidad sobre Disostosis craneofacial y distracción osteogénica de tercio medio facial, adicionalmente de las más recientes publicaciones de revistas científicas de cirugía maxilofacial. Lo que nos permitirá establecer un protocolo clínico para la atención de pacientes que requieran reconstrucciones Craneofaciales complejas. Descripción de la técnica quirúrgica.

9.1. Descripción de la técnica quirúrgica.

Dentro del tratamiento que se le realiza al paciente con síndrome de Crouzon en lo que se refiere a este caso se incluye el procedimiento quirúrgico para la aplicación del dispositivo seguido por el protocolo de distracción como es el periodo de latencia que puede variar de cinco a siete días, luego la distracción, es decir, la activación del dispositivo para lograr una distancia de 20 mm en sentido anteroposterior, al culminar la activación se necesitó de un periodo de consolidación de seis a ocho semanas y posterior retiro del dispositivo.

Se establece un protocolo para el procedimiento quirúrgico siendo el siguiente:

Anestesia y preparación.

Con intubación oroendotraqueal con un tubo bien asegurado. Se manejó una anestesia hipotensiva, la misma que variaba entre unos 50 a 60 mmHg. Se tuvo por precaución unidades de paquetes globulares (células rojas) empacadas en caso de que sea necesario.

La cabeza del paciente se colocó en descenso para que así se exponga las áreas a intervenir como cabeza y cara. La región de la cabeza y cuello se preparó y vistió de manera estéril, consiguiendo exposición deseada. Al culminar la preparación del paciente y antes de la incisión, se preparó el dispositivo distractor verificando lo necesario previo a su colocación, posterior a la misma se realiza la intervención propiamente dicha.

Abordaje coronal.

Se realizó una incisión coronal, previamente se inyectó lidocaína (0,5%) con epinefrina (1:200.000) en el área de incisión para facilitar la hemostasia. La paciente presentó una herida previa del remodelado craneal, es por eso que la disección fue cuidadosa debido a que se podía encontrar áreas expuestas, sin tejido óseo sobre ellas. Esta incisión se realizó a través del cuero cabelludo y galea. Se aplicaron clips de Raney para lograr hemostasia y la cauterización fue mínima con lo que se pudo evitar o reducir la lesión a nivel de los folículos.

Disección del colgajo con exposición del arco cigomático.

La disección inicial fue en un plano subperiostico, se utilizaron elevadores periosticos y electrocauterio. A medida que se avanzó la disección hacia delante, se sintió una tensión, debido a que el colgajo todavía sigue insertado en la pared lateral sobre los músculos temporales.

Es así que se diseco aquella porción del colgajo por debajo de la línea temporal superior, desde la fascia temporal, con ello se alivió la tensión, permitiendo que el colgajo se pueda retraer hacia delante.

La disección subperióstica secuencial permitió la visualización y exposición del dorso nasal, las circunferencias laterales de las orbitas, cuerpo y arcos cigomáticos.

Se empleó una técnica de tunelado para exponer los huesos nasales, los tendones cantales medios, la porción superior de la fosa lagrimal y los márgenes orbitales medios.

Para llegar a al piso de la órbita se realizó un abordaje transconjuntival exponiendo la ranura nasolagrimal y los márgenes orbitales medios e inferiores y fisura orbital inferior, no se lesionaron los tendones cantales medios en la disección.

El arco cigomático y la fosa infratemporal fueron expuestos bilateralmente por la división de la fascia temporal profunda, aproximadamente 5 cm superior al arco y es reflejada inferiormente mientras se mantiene la unión del colgajo coronal.

Osteotomías Le Fort III

El punto de partida se realizó nivel de la línea media con un corte horizontal fino inferiormente de la sutura frontonasal (nasion), que se extiende a la órbita detrás del conducto nasolagrimal. Mediante el abordaje transconjuntival se accedió al piso de la órbita para realizar osteotomía con fresa fina dirigiéndonos lateralmente a la fisura orbital inferior.

Se avanzó hacia el complejo cigomático, en la cual se realizó osteotomía para el avance total del complejo cigomático. Para esta osteotomía cigomática se la utilizó una sierra fina recíprocante, este corte se tomó a través del margen lateral de la órbita para luego continuar de manera inferior en la parte media de la pared lateral de la órbita y llegar al inferior de la órbita y completar la osteotomía en la cavidad orbitaria.

Para la osteotomía del arco cigomático también se utilizó una sierra fina recíprocante con una posición vertical de la misma, esta se diseña de tal manera que se extienda desde el fondo del cigoma, para seguir a nivel lateral de la órbita pero posteriormente a la mitad de la misma para terminar ligeramente hacia arriba en la sutura frontocigomática.

La disyunción pterigomaxilar se pudo lograr desde arriba con la inserción de un osteótomo curvo a través de la fosa infratemporal bilateralmente, la osteotomía fue adecuada evitando una mala fractura en la región pterigoidea de esta manera se evitó causar daño a los vasos maxilares y por ende sangrados excesivos.

La división del tabique nasal se llevó a cabo al final del procedimiento inmediatamente antes de la movilización del tercio medio facial para evitar el sangrado excesivo. El tabique nasal y el vómer se dividió o separado de la base del cráneo con un osteótomo fino, mediante una maniobra en la cual se coloca un dedo a nivel intraoral ubicándolo en la región de la espina nasal posterior y mientras el osteótomo se dirige hacia la parte inferior de este sitio.

La movilización del tercio medio facial se realizó mediante el uso de fórceps de desimpactación maxilar (pinzas de rowe), hasta alcanzar una distancia planificada sin tensión excesiva, el mismo que se logró con una gentil tracción acompañada de un vaivén. Se aseguró que el tercio medio se mueve en una sola pieza mediante una inspección.

Colocación de dispositivo.

Posterior del tratamiento estándar de la osteotomía Le Fort III y movilización total del tercio medio facial, se fijó el dispositivo interno. El mismo constaba de placas que pueden ser moldeables o contorneadas de acuerdo a la anatomía del paciente. Se colocó al distractor bajo el musculo temporal al terminar la colocación final.

Posterior a la adaptación se realizó el contorno de las placas, en el cual el contorno anterior y posterior se utilizaron alicates, los orificios de las placas que estaban demás se eliminaron con el cortador de placas, se debe tener en cuenta que cada placa debe contener como mínimo cuatro tornillos para una estabilidad adecuada.

La ubicación del distractor fue el siguiente paso; en la cual previamente se adaptado y se insertaron los tornillos de longitud de 1.5 mm tanto en la placa anterior como en la placa posterior. Se apretaron completamente los tornillos de la parte anterior pero no se aprieta el tornillo del estribo, se coloca fijación en la placa posterior y luego si se apretó el tornillo del estribo.

Se confirmó el paralelismo de los dos dispositivos con el uso de un intensificador intraoperatorio, además se confirmó la estabilidad del dispositivo y la activación: se utiliza el destornillador de activación y se realizó la distracción o activación simultáneamente a cada lado y se verifica el movimiento del tercio medio facial. Antes del cierre los dispositivos deben estar en su posición original.

Se realizó la síntesis por planos en las zonas donde se realizaron los abordajes, al cerrar estas se las irriga con solución salina.

Se procedió al protocolo de distracción; después de un periodo de latencia el mismo que fue de 7 días, comenzó la distracción el cual fue de 1 mm por día.

Se realizó la distracción de 20 mm en sentido anteroposterior de acuerdo a la planificación que se realizó previamente. La activación fue muy estricta pues de esta dependía el tratamiento. Al culminar el periodo de distracción se dio lugar al periodo de consolidación que fue de 6 a 8 semanas.

Posteriormente se realizó el retiro del material de distracción completo, además se observó el crecimiento óseo de 20 mm que se logró.

10. Discusión.

Nout y colaboradores en el International Journal of oral and maxillofacial surgery, menciona que no se puede proponer una sola técnica quirúrgica en las disostosis Craneofaciales, debido a que existen variables en el fenotipo del paciente con esta patología. Pero sin embargo muchos autores y además de este estudio lo que se quiere es presentar algunos principios básicos para tener en cuenta al momento de que se requiera hacer procedimientos quirúrgicos en pacientes con disostosis Craneofaciales severas, como en el caso del Síndrome de Crouzon.

El uso de la osteotomía convencional más allá de llegar a la edad de madurez esquelética, da la ventaja de un periodo de tratamiento más corto y mayor comodidad para el paciente además da la posibilidad de corrección de alguna asimetría del tercio medio facial, la cual se la puede tratar posteriormente con otras alternativas que se mencionó en este estudio.

Paul Tessier dijo “si el resultado no es bueno, la cirugía no es suficiente”, por ello existe la necesidad de mejorar los procedimientos quirúrgicos con el fin de lograr mejores resultados mediante el análisis de la forma postoperatoria de los pacientes en la cual se aplicaron esta técnica. (Guichard, Davrou, Neiva & Devauchelle, 2013).

Hay que indicar que el grado de avance primario se determina por la retrusión del tercio medio facial a nivel superior (según lo determina la posición del nasión en relación a la base del cráneo) mas no por la retrusión que existe a nivel oclusal. Posteriormente además del avance del tercio medio facial el paciente requerirá otros procedimientos como es la osteotomía Le Fort I, incluso se la puede combinar con osteotomías a nivel mandibular, en lo que muchos autores coinciden que sea al culminar el desarrollo del esqueleto facial. La necesidad de que intervenga el Ortodoncista es fundamental para la planificación de las intervenciones.

No existe consenso sobre el crecimiento del tercio medio facial después de la cirugía, por lo tanto, las decisiones en el momento de la cirugía antes de la madurez del esqueleto facial, debe ser estrictamente obligado por las indicaciones que se mencionaron, como son indicaciones absolutas para cirugía en el caso de apnea del sueño y proptosis ocular con distorsión corneal como consecuencia de la deficiencia en profundidad de la órbita. En los pacientes jóvenes se los trata generalmente con distracción ósea para lograr el mayor avance y sobrecorrección que se necesita para corregir la apnea obstructiva con eficacia.

Algunos autores recientemente observaron un retraso en el crecimiento de la mandíbula y problemas funcionales los que probablemente contribuyen al apnea obstructiva del sueño, a pesar de que se obtuvo un considerable avance del tercio medio facial con la distracción, en pacientes con síndrome Apert y Crouzon. (Nout, et al, 2008)

Es obligatorio entender las diferentes etapas en la formación ósea, para que se pueda saber el momento adecuado en la naturaleza y momento de cualquier intervención terapéutica suplementaria que se pueda considerar en el futuro.

El objetivo de este estudio es además de conocer sobre el síndrome de Crouzon, saber también sobre la descripción y caracterización de los factores histológicos durante la distracción osteogénica de los huesos faciales. Dar a conocer claramente la zonificación evidente durante el periodo de distracción, el cual va cambiando durante la etapa de consolidación.

El patrón morfológico de la distracción, se demuestra también por métodos de inmunohistoquímicos y microscopia electrónica, demostrando las etapas tempranas de angiogénesis y osteogenesis del tejido distraído hacia el hueso lamelar. (Bell & Guerrero, 2009).

11. Conclusiones.

- El síndrome de Crouzon es una forma más común de las disostosis Craneofaciales, el mismo que tiene un patrón de herencia autosómica dominante con penetración variable.
- El síndrome de Crouzon fue mapeada en el brazo largo del cromosoma 10 (10q25-26) y se relaciona con múltiples mutaciones del gen del receptor de factor de crecimiento de los fibroblastos (FGFR-2).
- La craneosinostosis generalmente se diagnostica en los primeros meses de vida. La cirugía temprana es fundamental ya que la expansión craneal a una edad temprana está aprovechando el crecimiento ejercida por el cerebro en la bóveda craneana, y de esta manera se reduce al mínimo el riesgo de deterioro mental, debido a la hipertensión craneal.
- La hipertensión craneal, hidrocefalia, alteraciones visuales, hipoplasia tercio medio, hipertelorismo, problemas respiratorios, nutricionales entre otros son complicaciones principales típicas en este síndrome de Crouzon, por lo que estos son problemas complejos que requieren de un diagnóstico adecuado, un apoyo familiar y un tratamiento adecuado.
- La distracción osteogénica es una de las técnicas que son adecuadas para este tipo de pacientes, ya que permite un buen reposicionamiento de gran parte del esqueleto facial como es el del tercio medio, que se lleva en un tiempo corto y se realiza de manera segura.
- Este método quirúrgico de distracción osteogénica presenta muchas ventajas, tales como se logra avances mayores que con otras técnicas, evita injertos autólogos, por ende no existe morbilidad del área donante, evita recidivas postoperatorias secundarias a la memoria de los tejidos blandos, evita la presencia de espacios muertos por lo que disminuye el riesgo de infección.
- Existen también riesgos en esta técnica como fracturas patológicas o indeseables, tanto en la etapa de osteotomía o colocación del dispositivo, el protocolo de distracción es muy estricto, debe existir una planificación adecuada, puede existir desadaptación o fractura del dispositivo, además de que puede presentarse infecciones locales en la piel y se requiere de un segundo tiempo quirúrgico para el retiro del dispositivo.

12. PRESENTACIÓN DE CASO CLINICO.

Nota: el caso es proporcionado por el Dr. Fernando José Sandoval Portilla Tutor de la Tesis operado en conjunto con el Dr. Fernando Sandoval Vernimen Jefe del Servicio de Cirugía Maxilofacial del Hospital Metropolitano de Quito, Decano de la Escuela de Odontología de la Universidad San Francisco de Quito.

Paciente.

Paciente de sexo femenino de 7 años de edad con diagnóstico de síndrome de Crouzon.



M.C. Deseo de mejorar problemas respiratorios, nutricionales y aspecto facial.

A.P.P No refiere.

A.P.F. No refiere.

Alergias. No refiere

S.V. Parámetros normales

E.F. Cabello bien implantado, evidencia de cicatriz en cuero cabelludo de abordaje coronal de cirugía craneal, cejas bien implantadas, ojos movimientos oculares conservados, exoftalmos, párpados movimientos orbiculares normales, nariz pequeña con forma de pico de loro, no hay buena ventilación por dos corredores nasales, evidencia de hipoplasia de tercio media facial, CAE semipermeable con presencia de cerumen, boca normoquelia, mal oclusión clase III esquelética severa, apertognatismo, apertura bucal normal. Lengua normoglosia, encías normales, dentición mixta, cuello normal, tórax movimientos inspiración y espiración normales, extremidades simétricas entre sí, abdomen suave y depresible a palpación, región anoperineal no observable a la exanimación. Extremidades inferiores simétricas entre sí con buena marcha y deambulación normales.

E.I.O: paciente con dentición mixta, mal oclusión clase III esquelética severa, mucosas normales.



Después de revisar su estado general de salud se programa intervención quirúrgica para osteotomía Le Fort III y colocación de dispositivo de distracción osteogénica.

PROCEDIMIENTO.

Paciente bajo anestesia general con intubación oroendotraqueal.



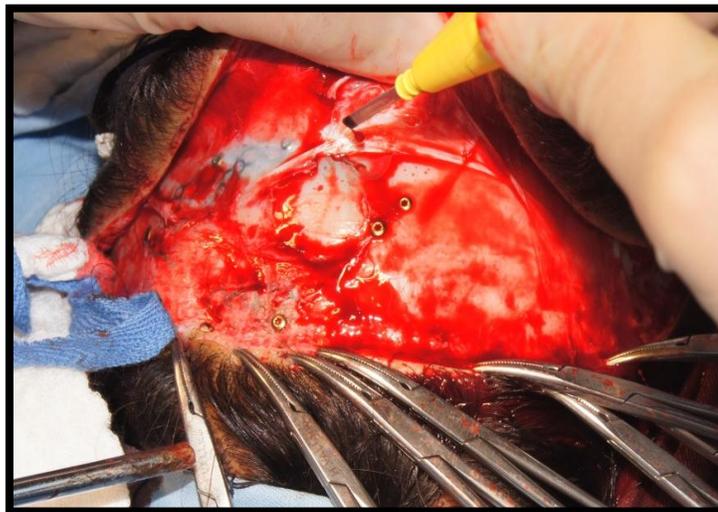
Fotografía 1 Preparación del campo quirúrgico



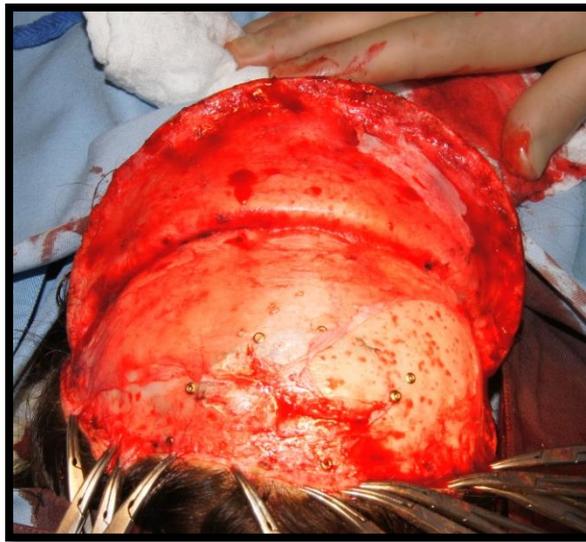
Fotografía 2 Colocación de campos estériles y fijación de los mismos al cuero cabelludo



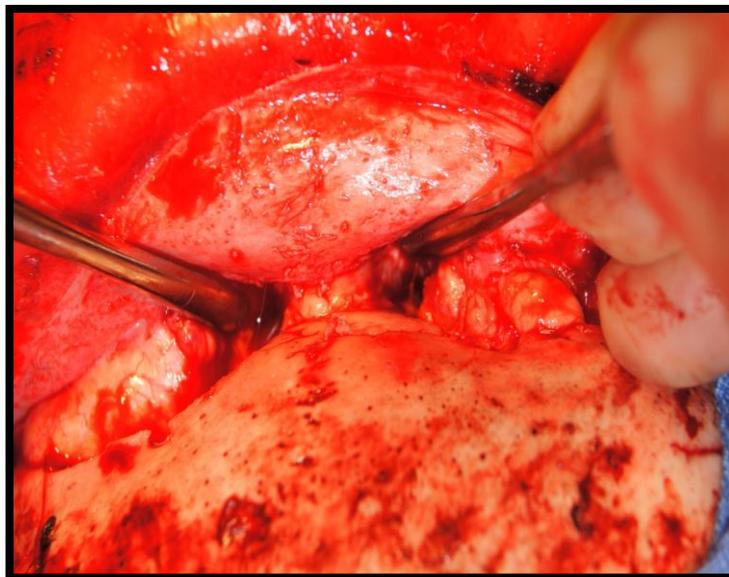
Fotografía 3 Infiltración anestésica y marcaje de líneas que se entrecruzan para posterior realineamiento durante el cierre.



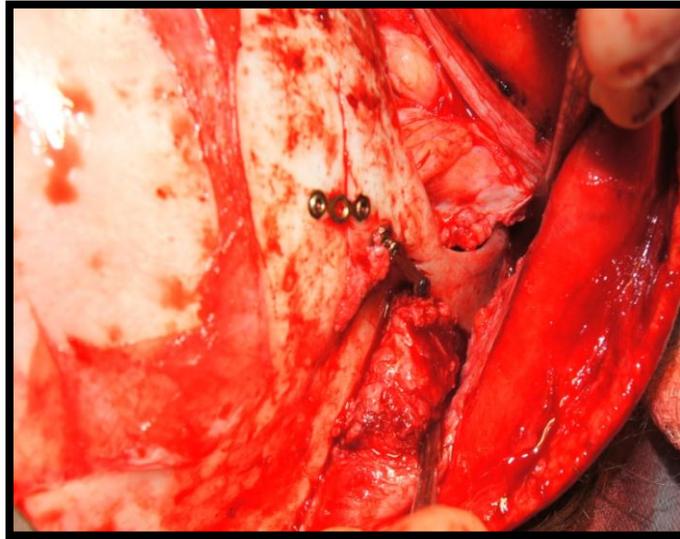
Fotografía 4 Control de hemostasia con pinzas kelly, abordaje coronal y levantamiento de colgajo.



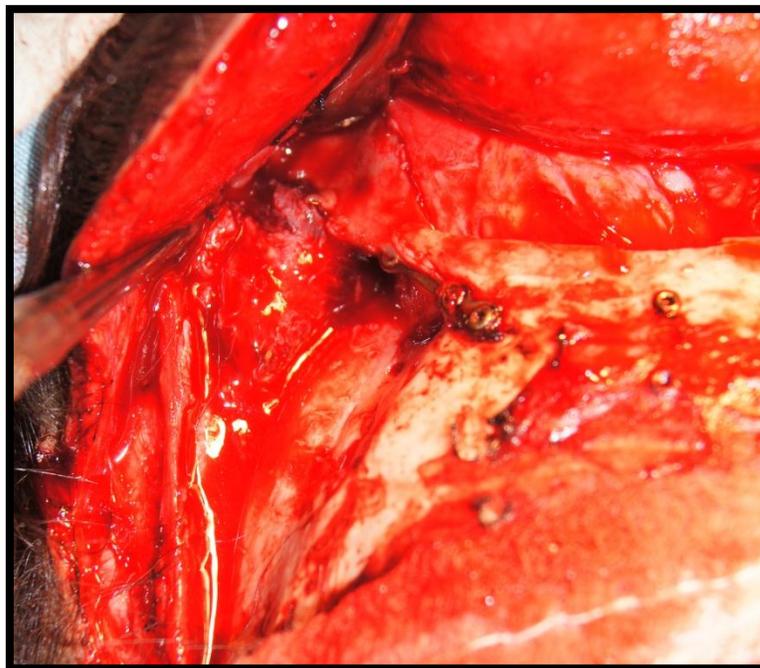
Fotografía 5 Exposición ósea de campo quirúrgico.



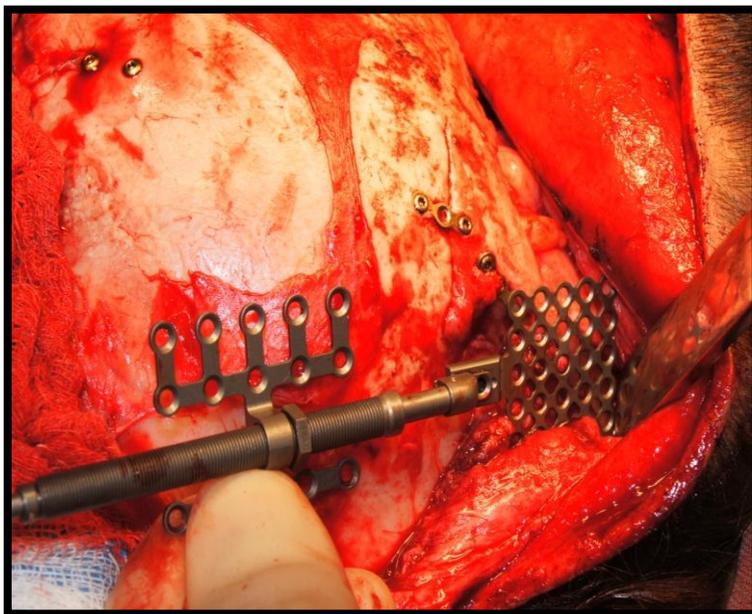
Fotografía 6 Disección de nason para posterior osteotomía



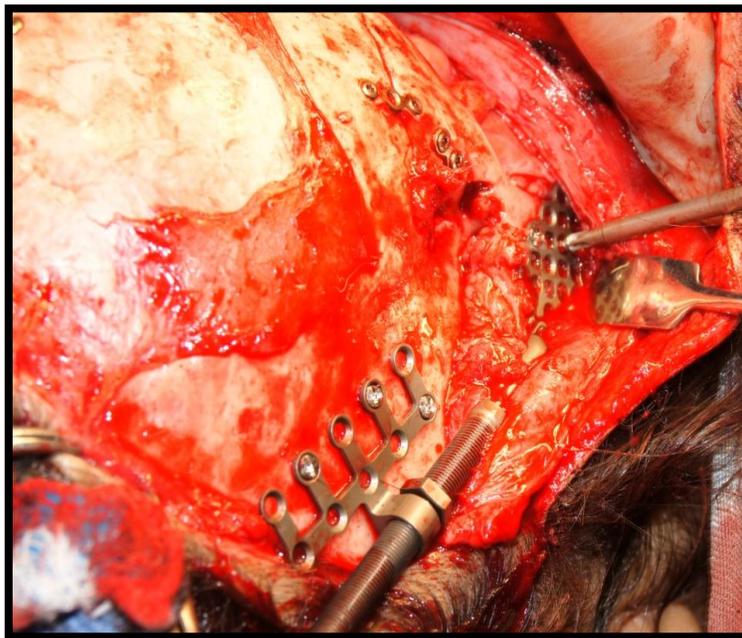
Fotografía 7 Exposición ósea de sutura frontocigomatica, región lateral de orbita y arco cigomático lado derecho.



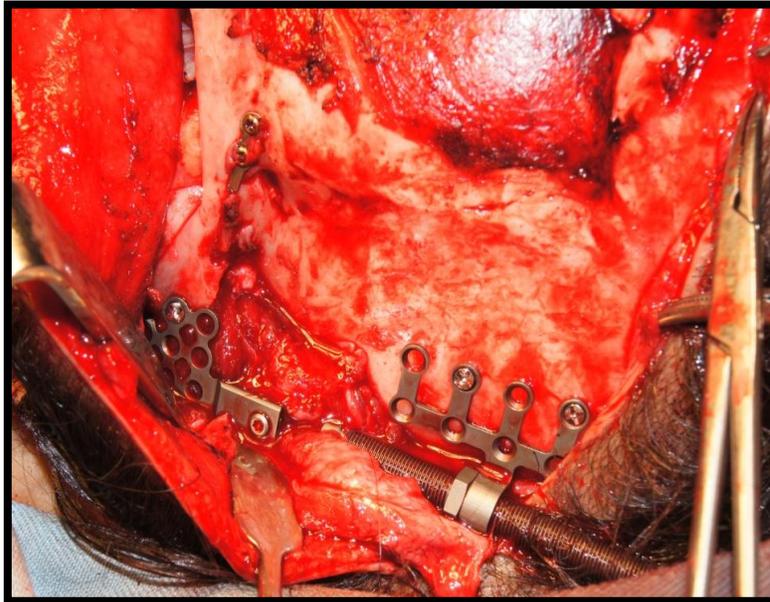
Fotografía 8 Exposición ósea de sutura frontocigomatica, región lateral de orbita y arco cigomático lado izquierdo.



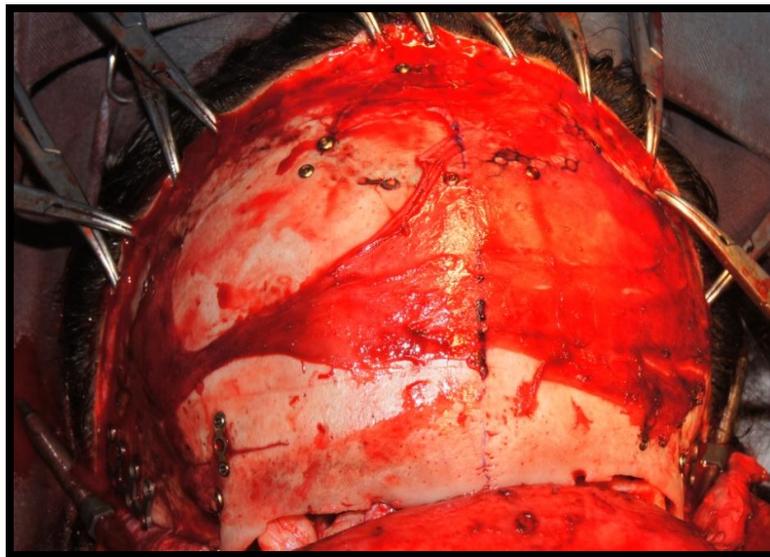
Fotografía 9. Adaptación de dispositivo distractor.



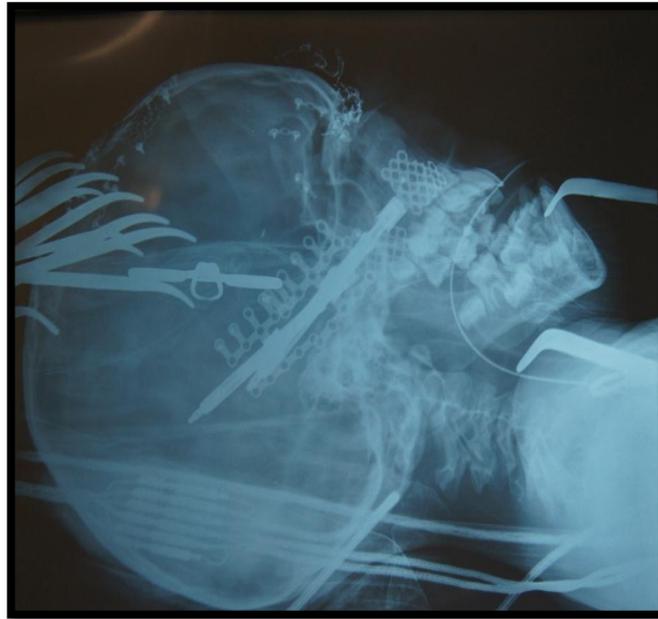
Fotografía 10 Fijación provisional de tornillos en las placas anterior y posterior, de lado derecho para obtención de registro y posterior fijación definitiva de distractor.



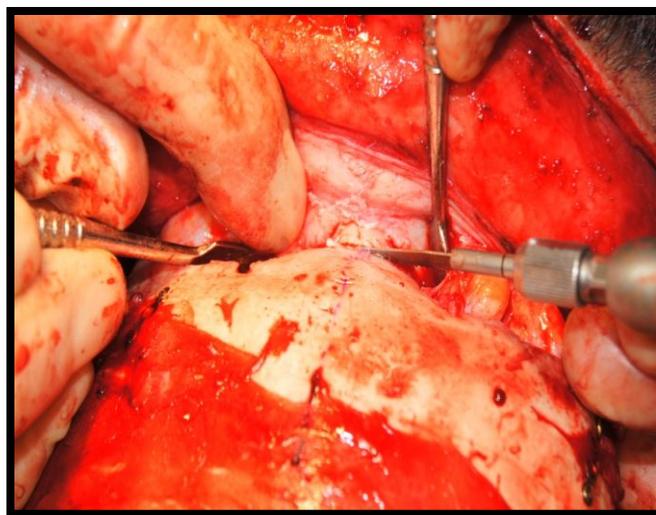
Fotografía 11. Fijación provisional de tornillos en las placas anterior y posterior, de lado izquierdo para obtención de registro y posterior fijación definitiva de distractor.



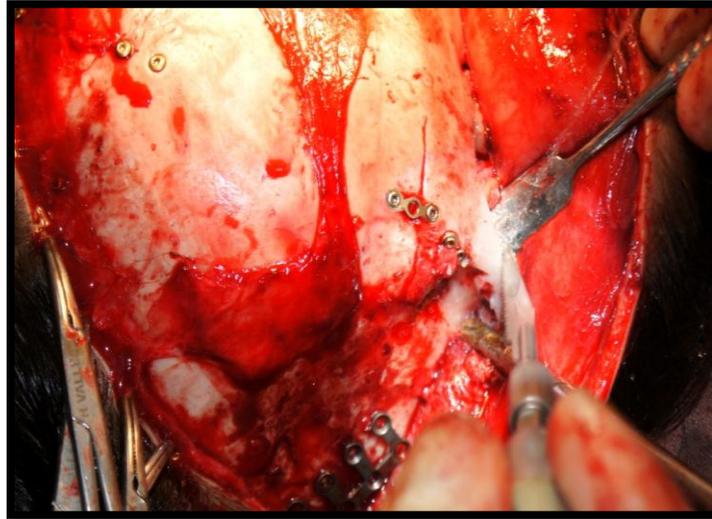
Fotografía 12 Fijación temporal de los dispositivos de distracción



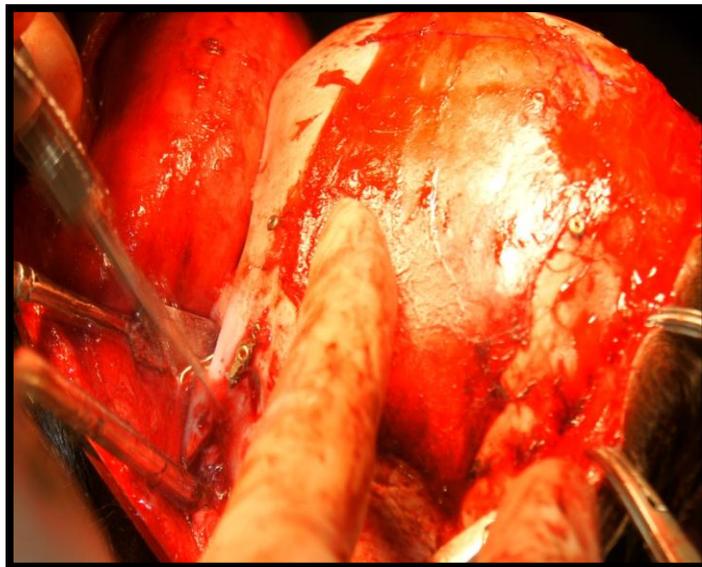
Fotografía 13 Uso de intensificador intraoperatorio que demuestra paralelismo entre dispositivos.



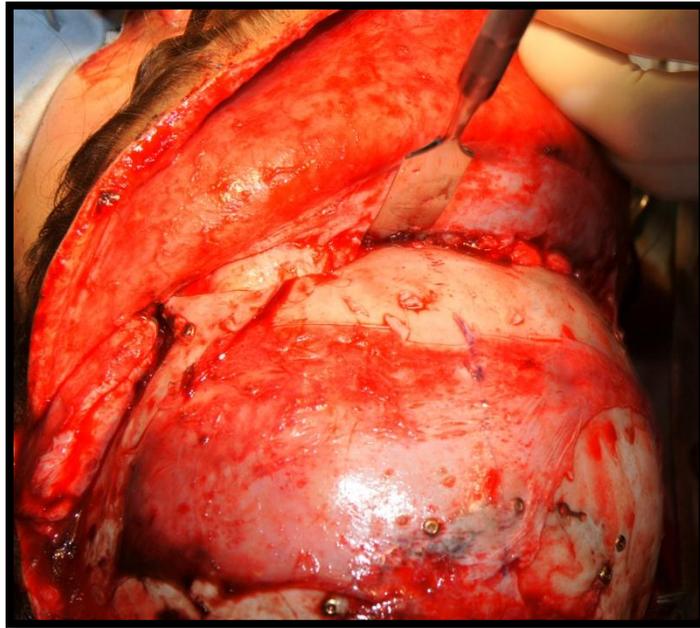
Fotografía 14 Osteotomía de nasión (sutura frontonasal).



Fotografía 15 Osteotomía de sutura frontocigomatica y pared lateral de la órbita lado derecho



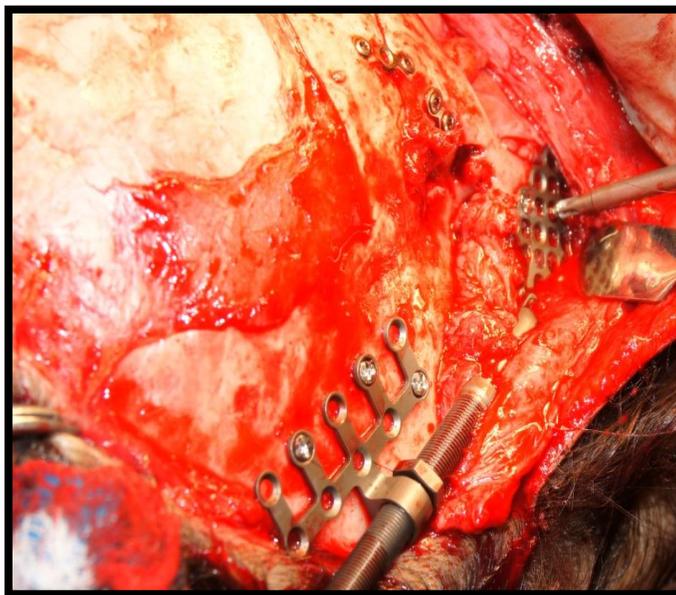
Fotografía 16 Osteotomía de sutura frontocigomatica y pared lateral de órbita lado izquierdo.



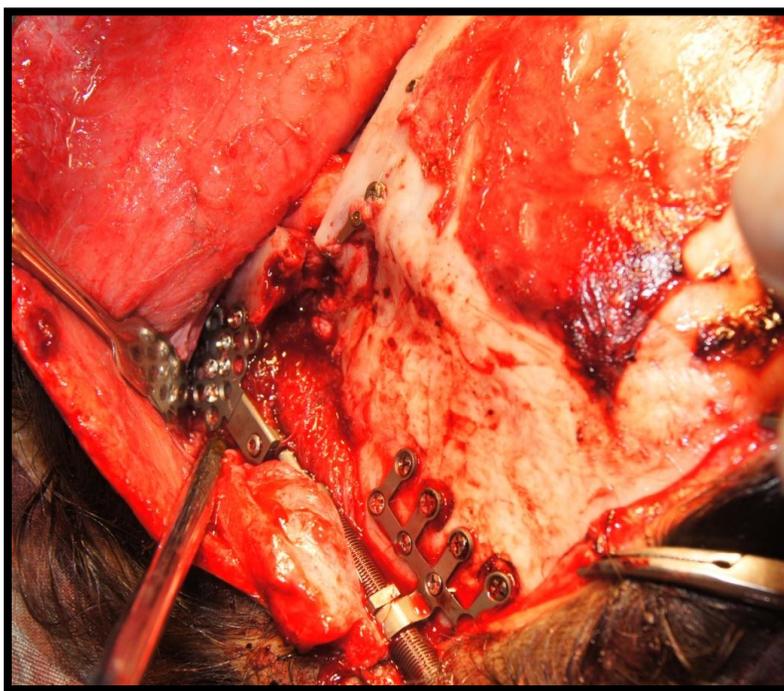
Fotografía 17 Osteotomía del septo nasal y vómer para separación de la base del cráneo, con osteótomo fino.



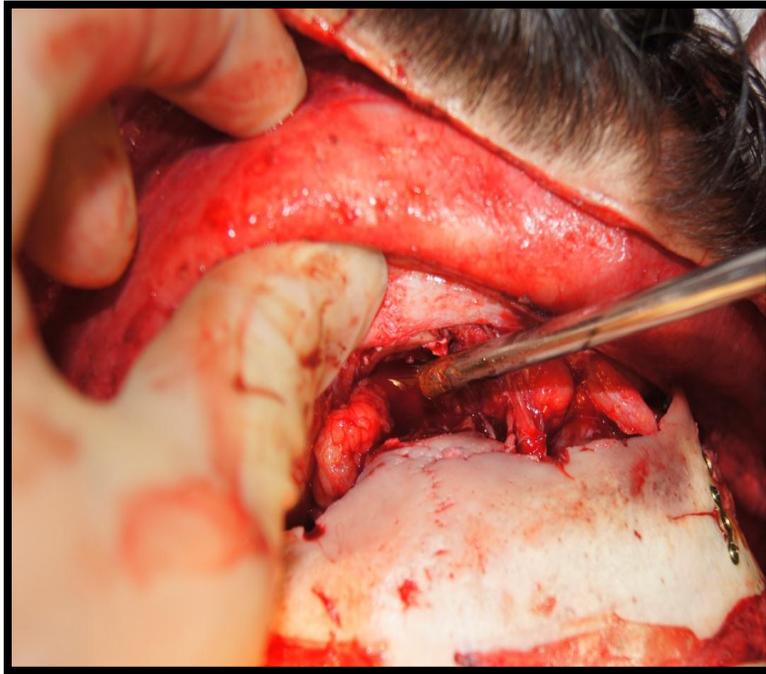
Fotografía 18 Previa osteotomía en la sutura pterigomaxilar, se realiza disyunción del tercio medio facial con pinzas de rowe.



Fotografía 19 Fijación definitiva de distractores óseos.



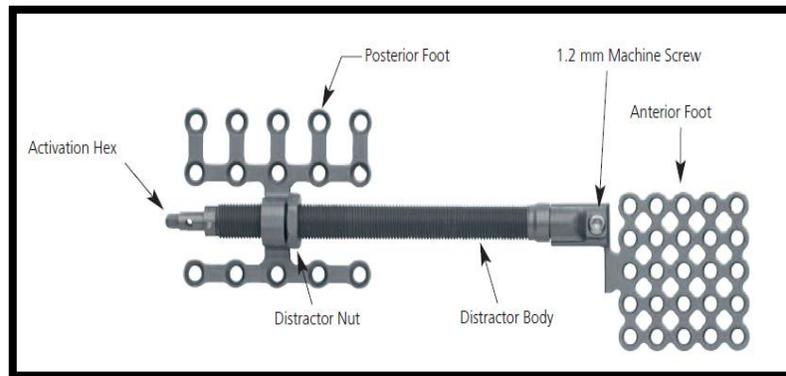
Fotografía 20. Activación del distractor, verificando que exista simetría entre los dispositivos y no tenga retenciones, se evidencia avance del tercio medio.



Fotografía 20 Avance del tercio medio facial en la región de nasion, durante la activación de prueba del distractor.



Fotografía 21 Síntesis por planos del abordaje coronal.



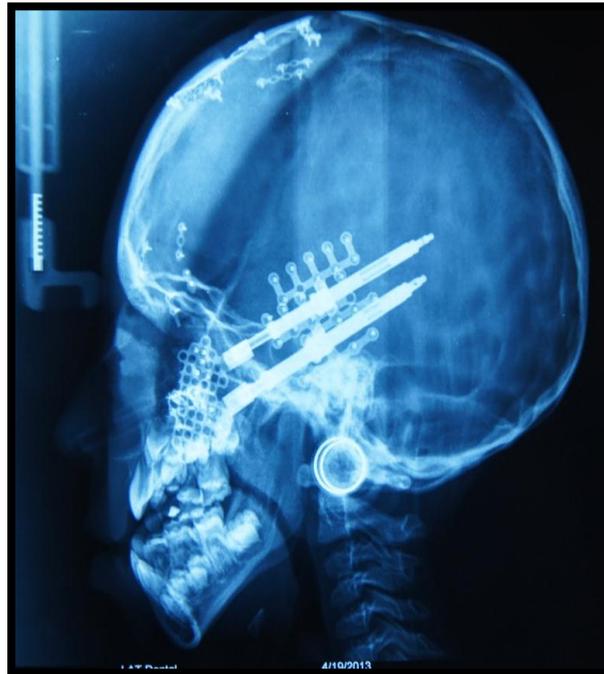
Fotografía 22 Midface distractor system colocado en paciente



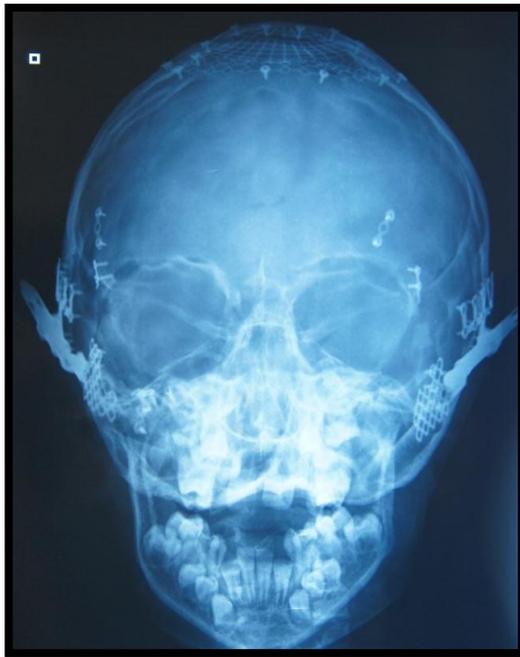
Fotografía 23 Postoperatorio inmediato de osteotomía Le Fort III y colocación de dispositivo distractor



Fotografía 24 Radiografía panorámica de control postoperatorio donde se observa los dispositivos paralelos y ubicados en la posición correcta



Fotografía 25 Radiografía lateral de cráneo de control postoperatorio se observa dispositivos paralelos y ubicados en posición correcta



Fotografía 26 Radiografía anteroposterior de control se observa Dispositivos paralelos entre sí, ubicados la placa anterior en el cuerpo del hueso cigomático y placa posterior a nivel temporal bilateralmente



Fotografía 27 Paciente en el periodo de consolidación



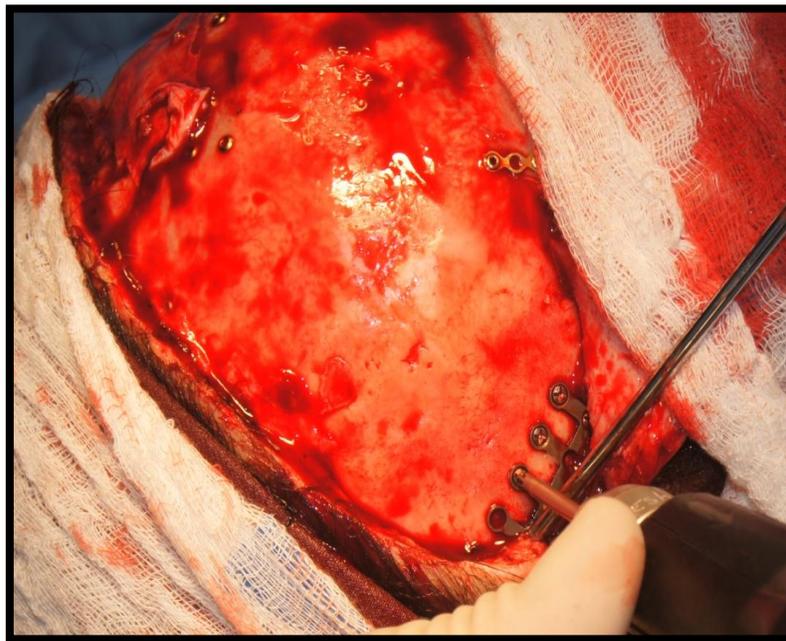
Fotografía 28 Paciente en el periodo de consolidación



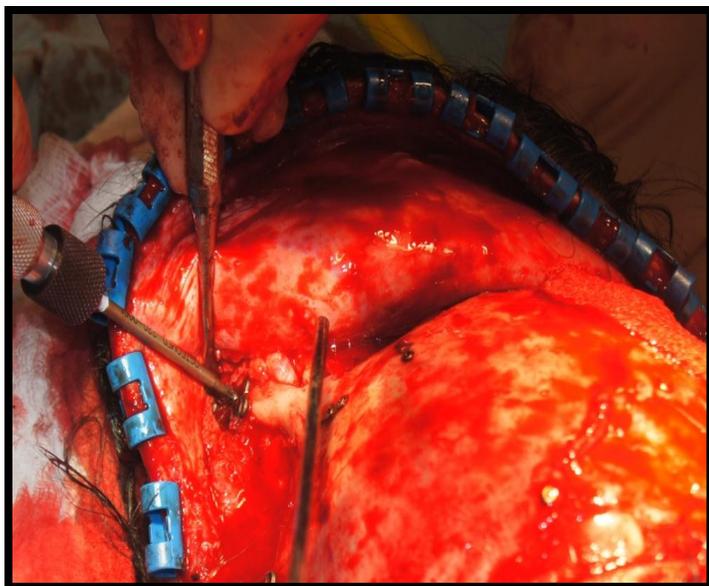
Fotografía 29 vista lateral de paciente en periodo de consolidación



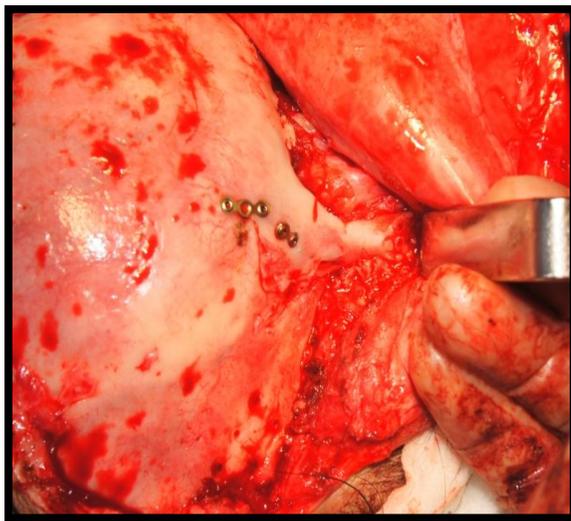
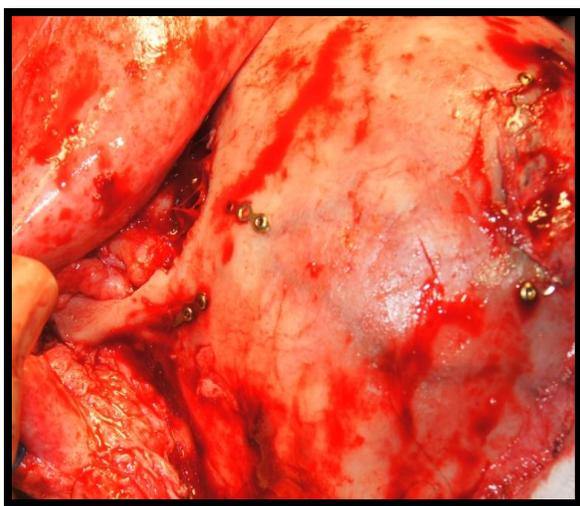
Fotografía 30 Oclusión durante el periodo de consolidación de la distracción



Fotografía 31 Retiro de dispositivo posterior a periodo de consolidación



Fotografía 32 Retiro de dispositivo, retiro de tornillos de placa anterior en hueso cigomático



Fotografía 33. Retiro completo de dispositivos. Se observa el regenerado óseo a nivel frontocigomático bilateral



Fotografía 34 Resultado final, vista de frente.



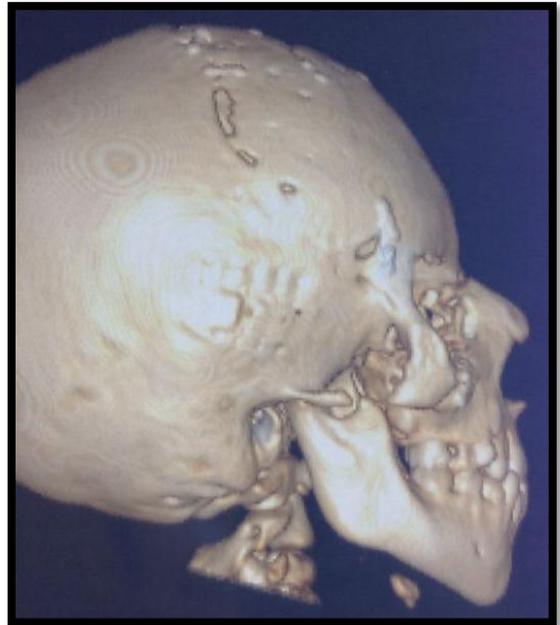
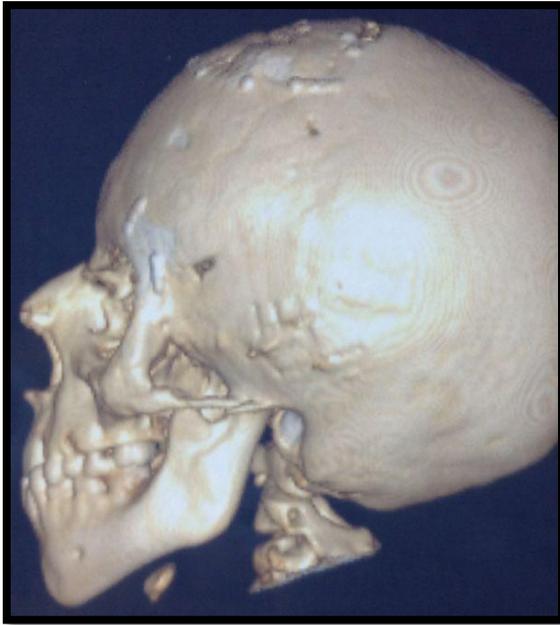
Fotografía 35 Resultado final, vista de perfil.



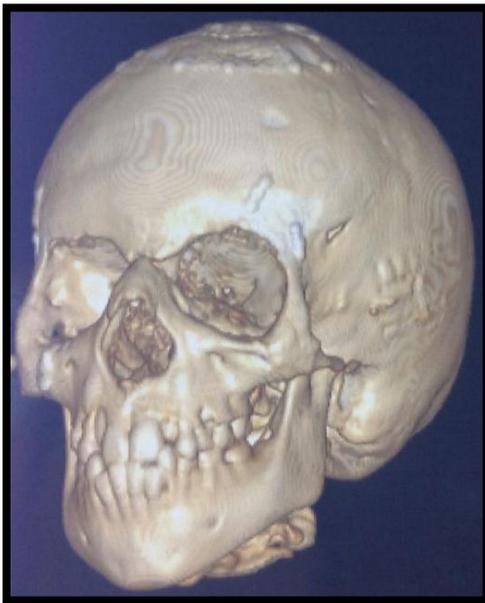
Fotografía 36 Oclusión final, posterior a distracción osteogénica de 20mm



Fotografía 37 Tomografía 3D de masizo facial posterior a la distracción



Fotografía 38 Tomografía 3D vista lateral



Fotografía. 40 tomografía 3D, se observa regenerado óseo posterior a distracción

13. Bibliografía.

- Bell, W., & Guerrero, C., (2009). Distracción Osteogénica del esqueleto facial. 1era edición. Editorial Amolca. Caracas – Venezuela.
- Cestelyn, E., et.al., (2008). International Journal Oral & Maxillofacial Surgery: Advancement of the midface, from conventional Le Fort III osteotomy to Le Fort III distraction: review of the literature. Rotterdam - Holanda.
- Cantini J. & Prada, J., (2012). Cirugía craneofacial. 1era edición. Editorial impresión medica. Bogotá -Colombia
- Drake, R., Vogl, W., & Mitchell, A., (2005). Gray Anatomía. 1era edición. Editorial Elsevier. Madrid-España
- Ellis, E., & Zide, M., (2008); Abordajes Quirúrgicos del Esqueleto Facial. 2da edición. Editorial Amolca. Philadelphia.
- Fink, B., Neuen, E., Lehmann, J., Francke, A., Ruther, W. (2000). Changes in canine peripheral nerves during experimental callus distraction. Clinical Orthopedic.
- Gorlin. R., Jornet., P., Cohen., M., Síndromes de la cabeza y del cuello. Toray. 1979. Barcelona – España.
- Greenberg, A., & Prein, J., (2002). Craniomaxillofacial Reconstructive and Corrective Bone Surgery: Principles of Internal Fixation Using the AO/ASIF Technique. Editorial Springer. New York-EEUU.
- Guichard, B., Davrou, J., Neiva, C., & Devauchelle, B., (2013). International Journal of Cranio-Maxillo-Facial Surgery: Midface osteotomies lines, evolution by Paul Tessier, the second Tessier classification. Editorial Elsevier. Francia.
- Hiltunen, A., Aro, H., & Vuorio, E., (1993). Clinical Orthopedics. Regulation of extracellular matrix genes during fracture healing in mice.
- Lee, J., Park, D., Yoon, S., & Chung, J., (2008). International Journal Pediatric Neurosurgery: Distractor breakage in cranial distraction osteogenesis for children with craniosynostosis.

- McCarthy, J., (1999): Distraction of the Craniofacial skeleton. Editorial Springer. New York – EEUU.
- Nout, E., et al., (2008). International Journal of oral and maxillofacial surgery: Advancement of midface, from conventional Le Fort III osteotomy to Le Fort III distraction: review of the literature. <http://www.sciencedirect.com>. Rotterdam – The Netherlands
- Paganoni, M, et.al, (2014). Journal of cranio-maxillo-facial surgery: surgical timing of craniosynostosis: what to do and when. Elsevier. Roma – Italia
- Prada, J., & Cantini, J. (2012). Cirugia Craneofacial. 2da edición. Editorial Medica. Bogota-Colombia.
- Rachmiel, A., Rozen, N., Peled, M., & Lewinson, D., (2002). Plastic Reconstructive Surgery. Characterization of maxillary membranous bone formation during distraction osteogenesis.
- Rouvière, H., & Delmas, a., (2005). Anatomía humana, descriptiva, topográfica y funcional. 10ª edición. Editorial masson.
- Salyer, K. & Bardach, J.(2004). Atlas of Craniofacial & Cleft Surgery. Volume 1: Craniofacial Surgery. Lippincontt – Raven Publishers. Philadelphia.
- Schuenke, M., Schulte, E., & Schumacher. (2010). Atlas of Anatomy, Head an Neuroanatomy. Editorial Thieme. Stuttgart-New York
- Suhr, M., & Kreuzsch, Th., (2004). International Journal Oral and Maxillofacial Surgery: Technical considerations in distraction osteogenesis. Editorial Elsevier. Hamburg – Germany.
- Turvey, T., Vig, K. & Fonseca, R., (1996). Facial Cleps and Craniosynostosis: Principles and Management. 1era edición. Editorial Saunders Company. Philadelphia - Pennsylvania.
- Young M., et al. (1992). Clinical Orthopedic. Structure, expression and regulation of the mayor noncollagenous matriz proteins of bone.

<http://www.synthes.com>

<http://www.whonamedit.com/doctor.cfm/1363.html>