

**UNIVERSIDAD SAN FRANCISCO DE QUITO**

**Colegio de Posgrados**

**Manejo quirúrgico del síndrome Crouzon con osteotomías Le Fort III y  
avance fronto orbitario asistido por neuronavegación. Caso clínico**

**Paúl Xavier Peña Astudillo**

**Rene Díaz Mora. Dr. COMF**

**Director de Trabajo de Titulación**

Trabajo de titulación de posgrado presentado como requisito  
para la obtención del título de especialista en Cirugía Oral y Maxilofacial

Quito, 12 de diciembre del 2019

**UNIVERSIDAD SAN FRANCISCO DE QUITO****COLEGIO DE POSGRADOS**

## HOJA DE APROBACIÓN DE TRABAJO DE TITULACIÓN

**Manejo quirúrgico del síndrome Crouzon con osteotomías Le Fort III y  
avance fronto orbitario asistido por neuronavegación****Paúl Xavier Peña Astudillo**

Dr. Rene Díaz Mora

Director del Trabajo de Titulación \_\_\_\_\_

Dr. Fernando Sandoval Portilla

Director del Programa de Cirugía Maxilofacial \_\_\_\_\_

Dra. Paulina Aliaga Sancho

Decana del Colegio Escuela de Odontología \_\_\_\_\_

PhD. Hugo Burgos

Decano del Colegio de Postgrados \_\_\_\_\_

Quito, 12 de diciembre del 2019

**© Derechos de Autor**

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

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

Firma del estudiante: \_\_\_\_\_

Nombre: Paúl Xavier Peña Astudillo

CI: 010504622-1

Código de estudiante: 00129704

Lugar, fecha: Quito, 12 de diciembre del 2019

## **Dedicatoria**

Dedico este trabajo de investigación a mi familia, en especial mi esposa Pamela por ser el eje y pilar fundamental de este logro tan importante en mi vida, a mis hijos: Paula, Valentina y Bernardo que fueron la inspiración para llegar a esta meta, a mi Madre Graciela y mi hermana Belén por siempre apoyarme y darme la motivación para seguir adelante y ser las que guían mis pasos, a mi Tío Patricio por darme el ejemplo de perseverancia, valores y encaminarme en esta tan noble carrera, a mi Tía Elena y mis suegros Mario y Patricia que siempre confiaron en que podía dar más en la vida y darme su apoyo incondicional, a toda mi familia que siempre estuvieron demostrando su cariño y sus palabras de aliento.

A mi Padre le dedico estas líneas en especial por ser un guerrero de la vida y siempre tener una sonrisa en su rostro por más difícil que sea el panorama, un ejemplo de vida que me ha dado grandes lecciones y a saber valorar cada segundo junto a la familia, además de enseñarme a agradecer a Dios por cada paso que nos permite dar.

### **Agradecimientos.-**

A mis tutores en cada una de las rotaciones por su entrega y dedicación.

## RESUMEN

**Objetivos:** El síndrome Crouzon se manifiesta como una enfermedad autosómica dominante, que manifiesta con craneosinostosis, exoftalmos, hipoplasia de tercio medio, pseudoprognatismo mandibular dentro de las características principales las cuales pueden causar alteraciones como amaurosis, estrabismo, apnea obstructiva, disfonía, las manifestaciones iniciales pueden ser críticas dependientes de la craneosinostosis, por lo que debe ser tratada como cirugía de emergencia a edades tempranas y evitar compromisos lesivos a estructuras del encéfalo, esta cirugía consiste en realizar osteotomías que permitan la liberación de la presión intracraneal, por lo general es dependiente de alguna manifestación clínica o sintomatológica en el paciente lo cual lleva a determinar el tratamiento más adecuado, otras características del síndrome son el exoftalmos que se evidencia por la proyección ocular fuera de las orbitas óseas que puede llegar a provocar amaurosis por elongación o compresión del nervio óptico esta puede ser irreversible o reversible dependiendo del grado de compromiso nervioso basado en las estructuras óseas, la hipoplasia maxilar durante el crecimiento se ve comprometida por el cráneo lo cual debe ser tratada como una cirugía secundaria, el paciente debe ser tratado con aparatos de ortopedia en lo posible durante el crecimiento para favorecer el crecimiento maxilar, si este no es adecuado se realiza cirugía ortognática previa la colocación de ortodoncia, es posible realizar una primera cirugía facial como prevención de alteraciones en la región y luego otra cirugía para corregir defectos que se presenten durante el crecimiento, todas estos procedimientos con el fin de mejorar la calidad de vida en estos pacientes.

**Palabras claves:** craneosinostosis, exoftalmos, cirugía ortognática, orbita, avance fronto orbitario, Le Fort.

## ABSTRACT

**Objetives:** Crouzon syndrome manifests as an autosomal dominant disease, which manifests with craniosynostosis, exophthalmos, middle third hypoplasia, mandibular pseudoprognathism within the main features which can cause alterations such as amaurosis, strabismus, obstructive apnea, dysphonia, the initial manifestations be critically dependent on craniosynostosis, so it should be treated as emergency surgery at an early age and avoid compromises damaging to brain structures, this surgery consists of performing osteotomies that suffer the release of intracranial pressure, it is usually dependent on some clinical or symptomatic manifestation in the patient which leads to determine the most appropriate treatment, other characteristics of the syndrome are the exophthalmos that are evidenced by the ocular projection outside the orbits abroad that can lead to elongation or purchase amaurosis This can be irreversible or reversible variable of the degree of nerve involvement based on structures abroad, maximum hypoplasia during growth is compromised by the skull which must be treated as secondary surgery, the patient must be treated with orthopedic devices if possible during growth to promote maximum growth, if this is not adequate, orthognathic surgery is performed prior to orthodontic placement, it is possible to perform a first facial surgery to prevent alterations in the region and then another surgery To correct defects that occur during growth, all these procedures in order to improve the quality of life in these patients.

**Keywords:** craniosynostosis, exophthalmos, orthognathic surgery, orbit, frontal orbital advancement, Le Fort.

## TABLA DE CONTENIDO

<b>RESUMEN.....</b>	<b>6</b>
<b>ABSTRAC.....</b>	<b>7</b>
<b>TABLA DE CONTENIDO.....</b>	<b>8</b>
<b>ÍNDICE DE IMÁGENES.....</b>	<b>10</b>
<b>1. INTRODUCCIÓN.....</b>	<b>11</b>
<b>1.1 Justificación.....</b>	<b>14</b>
<b>1.2 objetivos.....</b>	<b>16</b>
<b>1.2.1 objetivo general.....</b>	<b>16</b>
<b>1.2.2 Objetivo específico.....</b>	<b>16</b>
<b>1.3 Hipótesis.....</b>	<b>16</b>
<b>2. MARCO TEORICO.....</b>	<b>17</b>
<b>2.1 Embriología.....</b>	<b>18</b>
<b>2.1.1 Formación del rostro.....</b>	<b>18</b>
<b>2.1.2 Los ojos.....</b>	<b>20</b>
<b>2.1.3 Las orejas.....</b>	<b>20</b>
<b>2.1.4 La nariz.....</b>	<b>20</b>
<b>2.2 Morfogénesis de las suturas.....</b>	<b>21</b>
<b>2.3 Síndromes asociados a la craneosinosotosis.....</b>	<b>22</b>



<b>2.4 Opciones quirúrgicas.....</b>	<b>22</b>
<b>2.4.1 Cirugía realizada después de los 6 meses de edad.....</b>	<b>24</b>
<b>2.4.2 Avance frontal y expansión posterior.....</b>	<b>24</b>
<b>2.4.3 Hipoplasia del tercio medio facial.....</b>	<b>25</b>
<b>2.4.4 Avance fronto facial monobloque.....</b>	<b>25</b>
<b>2.4.5 Bipartición facial y osteotomía en forma de caja para el hipertelorismo.....</b>	<b>26</b>
<b>2.4.6 Cirugía mínimamente invasiva para la craneosinostosis.....</b>	<b>26</b>
<b>2.4.7 Liberación de sutura endoscópica con moldura de casco.....</b>	<b>27</b>
<b>2.4.8 Cirugía ortognática luego de avance fronto orbitario más Le Fort III.....</b>	<b>27</b>
<b>2.4.9 Le Fort III con distracción osteogénica.....</b>	<b>29</b>
<b>2.4.10 Distractores internos para avance monobloque.....</b>	<b>30</b>
<b>2.5 Manejo anestésico de los pacientes con craneosinostosis.....</b>	<b>32</b>
<b>2.5.1 manejo preoperatorio.....</b>	<b>32</b>
<b>2.5.2 Manejo intraoperatorio.....</b>	<b>33</b>
<b>2.5.3 Mantenimiento de la anestesia con una técnica equilibrada.....</b>	<b>35</b>
<b>2.6 Accidentes intraoperatorios y manejo.....</b>	<b>35</b>

2.6.1 Hemorragia y transfusion sanguínea masiva de sangre.....	35
2.6.2 Estrategia conservadora de sangre.....	36
2.6.3 Embolismo venoso.....	38
2.7 Manejo posoperatorio.....	39
2.8 Complicaciones.....	40
2.8.1 Síndrome de Horner.....	41
2.9 Neuronavegación.....	42
3. Metodología.....	44
3.1 Materiales.....	44
3.2 Universo de estudio.....	44
4. Descripción del caso clínico.....	44
4.1 Caso clínico.....	44
5. Discusión.....	51
6. Conclusiones.....	53
7. Imágenes.....	57
8. Bibliografía.....	69

## 1. Introducción

La craneosinostosis es una afección en la que se produce la fusión prematura de una o más de las suturas craneales, lo que lleva a un desarrollo anormal del cráneo y forma de la cabeza. El cráneo infantil está formado por una serie de placas óseas separadas por suturas que permiten la distorsión de la forma de la cabeza durante el parto y permiten el crecimiento y desarrollo del cerebro infantil hasta la edad adulta. La fusión prematura anormal de una o varias de estas suturas produce un crecimiento restringido del cráneo perpendicular a la sutura afectada. El crecimiento óseo compensatorio se produce de forma paralela a la sutura afectada para permitir el crecimiento continuo del cerebro y da como resultado características clínicas distintivas del cráneo. (Pearson and Matava, 2016)

Los niños pueden presentar una amplia gama de afecciones que requieren corrección, desde niños por lo demás bien con craneosinostosis de sutura única (80% de los casos) hasta niños sindrómicos con sinostosis múltiple con otras anomalías craneales y extracraneales. (Pearson and Matava, 2016)

La incidencia general de la craneosinostosis es de aproximadamente uno de cada 2500 nacidos vivos. La corrección puede requerir una cirugía extensa que se realiza comúnmente a una edad temprana, y aunque la incidencia de eventos adversos es baja, existen riesgos y complicaciones potenciales. La craneosinostosis no corregida puede ocasionar complicaciones que incluyen:

- Presión intracraneal elevada (PIC): esto es más común en la craneosinostosis sindrómica y en particular cuando se ven afectadas múltiples suturas. Los factores

que causan esto incluyen hidrocefalia, desproporción craneocerebral, obstrucción de las vías respiratorias o anomalías en el drenaje venoso del cerebro.

- Deterioro cognitivo y del desarrollo neurológico, que incluye retraso del desarrollo global, problemas con el habla y la audición, y una alimentación deficiente.
- Implicaciones psicológicas de la baja autoestima y el aislamiento debido a una apariencia anormal. (Pearson and Matava, 2016)

Aunque el término craneosinostosis fue utilizado por primera vez por Otto en 1830 para describir la entidad de fusión prematura de la sutura, se han descrito manifestaciones de la enfermedad a lo largo de la historia. Las descripciones de los dismorfismos craneales que resultan de la craneosinostosis prevalecen en todas las culturas, desde la cabeza turricefálica del dios taoísta de la larga vida y la suerte hasta la descripción de Homero de un guerrero cuya cabeza. En la historia moderna occidental, Virchow es se le atribuye la correlación de estos cráneos de formas anormales con la fusión prematura de suturas craneales, en 1851, Virchow acuñó el término craneosinostosis y formuló la teoría clásica conocida como la Ley de Virchow, que afirma la fusión prematura de una sutura de bóveda craneal (craneosinostosis) inhibe el crecimiento normal del cráneo perpendicular a la sutura fusionada y una compensación El crecimiento se produce en las suturas abiertas. La dirección general de crecimiento después de la sinostosis es paralela a la sutura fusionada. El término disostosis craneofacial se usa de manera general para describir las formas sindrómicas de craneosinostosis. (Posnick et al., 2004)

Estos trastornos se caracterizan por una afectación sutural que no solo incluye la bóveda craneal sino que también se extiende hacia la base del cráneo y las estructuras esqueléticas de la mitad de la cara. Aunque se cree que la bóveda

craneal y la base del cráneo son las regiones de participación primaria, también hay un impacto significativo en el crecimiento y desarrollo del tercio medio facial. Además de la dismorfología de la bóveda craneal, los pacientes con estas afecciones hereditarias presentan una deficiencia característica del tercio medio facial que es específica del síndrome y debe abordarse como parte del enfoque reconstructivo por etapas. (Posnick et al., 2004; Slater et al., 2008)

La investigación en craneosinostosis ha evolucionado desde la descripción de anomalías morfológicas graves hasta la descodificación de las interacciones moleculares que subyacen en estas deformidades craneales. Como resultado de estos avances, se han identificado varias mutaciones genéticas asociadas con los síndromes de craneosinostosis. La investigación en el campo de las suturas craneales se centra en la disección del papel de las interacciones del tejido perisutural, los orígenes embrionarios, las moléculas de señalización, sus receptores y los factores de transcripción.

El síndrome Crouzon afecta la región cráneo orbito cigomática maxilar. Las deficiencias visuales, como el estrabismo y la ametropía, causadas por anomalías en la estructura ósea orbitaria, y se asocian con el exorbitismo, las manifestaciones orbitarias son más graves en el síndrome de Crouzon en relación con el síndrome de Apert, que comparten el mismo factor de crecimiento de fibroblasto 2 (FGF-2) activando la malformaciones faciales características del síndrome de Crouzon, Kreiborg especularon que esto puede deberse a diferentes patogenias. La cavidad orbitaria menos profunda, las paredes orbitales más cortas en el síndrome de Crouzon podrían ser la principal influencia del desarrollo esquelético, mientras que las deformidades de Apert pueden deberse a la dismorfología de la base craneal.

El exorbitismo también podría ser causada por la desarmonía en la relación globo órbita, con mayor prominencia del globo ocular pero una disminución en el volumen de la órbita ósea. (X. Lu et al., 2019)

Estudios anteriores han demostrado que el desarrollo de la anomalía facial está sincronizado con la malformación de la base del cráneo. La deformidad facial comienza en la zona orbital relacionada con la base del cráneo en la región anterior y luego progresa hacia el área relacionada con la base del cráneo medio, con la deformidad más grave que se manifiesta en el tercio medio facial. (X. Lu et al., 2019)

Los pacientes con formas sindrómicas de craneosinostosis pueden experimentar problemas funcionales como aumento de la presión intracraneal, proptosis, apnea obstructiva del sueño y falta de crecimiento. Las preocupaciones cosméticas se vuelven cada vez más importantes en los niños. El avance fronto-facial monobloque con distracción osteogénica se usa cada vez más para corregir estos problemas funcionales en un procedimiento, así como para mejorar la apariencia. (Cobb et al., 2015)

## **1.1 Justificación**

Las anomalías craneofaciales desde el punto de vista quirúrgico son manejadas de forma variada, esto es multifactorial al momento de determinar el tratamiento, el manejo del cráneo está comprometido directamente con daños funcionales que se puedan prever o que se manifiesten en la infancia, si el manejo quirúrgico es realizado a edades tempranas es muy probable que requiera de tratamiento quirúrgicos adicionales, por lo que es importante descubrir los patrones que

manifiestan esta patología, acompañada de un seguimiento constante de las manifestaciones clínicas, el tratamiento comienza por la detección de la patología que por lo general suele manifestarse en generaciones anteriores por ser de tipo autosómico, en ocasiones suele manifestarse levemente en algunas generaciones y luego manifestarse totalmente en otras, el manejo por parte de neurocirugía es muy importante con respecto a la valoración del contenido encefálico y los daños o posibles daños que puedan darse durante el desarrollo y crecimiento, el oftalmólogo, otorrinolaringólogo, cirugía plástica, cirugía maxilofacial, terapia de lenguaje, ortopedista bucal, son parte del equipo que trata esta patología y realiza el seguimiento de la misma con el fin de intervenir en el momento oportuno del crecimiento y facilitar un correcto desarrollo de órganos y funciones que pueden estar comprometidos.

## **1.2 Objetivos**

### **1.2.1 Objetivo general**

El objetivo de este caso clínico y revisión de la literatura es presentar el manejo de un caso clínico con síndrome Crouzon, por medio de una revisión bibliográfica descriptiva y el análisis de un caso clínico.

### **1.2.2 Objetivos específicos**

1. Revisión de la literatura más relevante del manejo quirúrgico en pacientes con síndrome Crouzon
2. Analizar el manejo de un caso clínico y la evolución del mismo
3. Comparar las diferentes técnicas mediante la literatura

4. Evaluar las complicaciones más comunes en los procedimientos quirúrgicos para el manejo de pacientes Crouzon por medio de revisión bibliográfica

### **1.3 Hipótesis**

**Hipótesis nula:** El síndrome Crouzon debe ser manejado únicamente mediante distracción osteogénica.

**Hipótesis alternativa:** El manejo quirúrgico del paciente Crouzon debe empezar a temprana edad y debe mantenerse en controles constantes para el manejo de alteraciones durante el desarrollo y crecimiento, que pueden requerir tratamientos quirúrgicos y no quirúrgicos.



## **2. Marco teórico**

### **2.1 Embriología**

#### **2.1.1 Formación del rostro**

La cara deriva de cinco prominencias que rodean una depresión central, el estomodeo, que constituye la futura boca. Las prominencias son: frontonasales medianas únicas y las prominencias maxilares y mandibulares pareadas, los dos últimos son derivados del primer par de seis arcos faríngeos. Todas estas prominencias y arcos surgen del ectomesenquima de la cresta neural que migra desde su ubicación dorsal inicial a las regiones faciales y del cuello. (Sperber, 2001)

La prominencia frontonasal rodea el cerebro anterior, que brota los divertículos laterales ópticos que forman los ojos. La porción frontal de la prominencia entre los ojos forma la frente, en las esquinas inferolaterales, surgen placodas nasales ectodérmicas engrosadas. Estas placodas se convierten en el epitelio olfativo y desarrollan los nervios olfativos subyacentes. Las placodas se invaginan mediante la elevación de las crestas en forma de herradura invertida, las prominencias nasales mediales y laterales, que rodean cada fosa nasal que luego se hunde. Estos hoyos son precursores de los nares anteriores, los hoyos están inicialmente en continuidad con el estomodeo. (Sperber, 2001)

La unión de las prominencias faciales se produce por cualquiera de dos eventos de desarrollo en diferentes lugares: fusión de las prominencias frontonasal, maxilar y mandibular o fusión de los componentes centrales del maxilonasal. La fusión de lo que son inicialmente prominencias incompletas se produce cuando los surcos intermedios desaparecen como resultado de la migración hacia la proliferación del

mesénquima subyacente en el surco. La fusión de las prominencias nasales mediales que se proyectan libremente con las prominencias nasales laterales y superiores en cada lado requiere la desintegración de sus epitelios de superficie de contacto, permitiendo que las células mesenquimales subyacentes se mezclen. (Sperber, 2001)

La fusión de las prominencias nasales y maxilares mediales permite la continuidad de la mandíbula superior y el labio y la separación de las fosas nasales del estomodeo. La fusión de la línea media de las prominencias nasales mediales forma el tubérculo medio y el filtro del labio superior, la punta de la nariz y el paladar primario. El segmento intermaxilar superior (premaxila), en el que se desarrollarán los cuatro dientes incisivos superiores. (Sperber, 2001)

La mandíbula y el labio están formados por la fusión en la línea media de las prominencias mandibulares y son las primeras partes de la cara que se establecen definitivamente. La fusión lateral de las prominencias maxilares y mandibulares crea las comisuras de la boca. (Sperber, 2001)

Durante la séptima semana posterior a la concepción, se produce un cambio en el suministro de sangre de la cara (desde la arteria carótida interna a la externa) como resultado de la atrofia normal de la arteria estapedial. Este cambio se produce en un momento crítico del desarrollo de la cara media y del paladar, lo que proporciona el potencial de un suministro deficiente de sangre y los defectos consiguientes del labio superior y del paladar. (Sperber, 2001)

No todas las regiones de la cara crecen al mismo ritmo durante el desarrollo temprano. De la 5 a la 9 semana, hay una reducción real de la distancia interocular, pero una ampliación y consolidación de los otros primordios, cambios que confieren

características humanas a la cara en desarrollo. La mala propagación del crecimiento durante este tiempo es la base del desarrollo de defectos craneofaciales.(Sperber, 2001)

### **2.1.2 Los ojos**

Las expansiones laterales de las evaginaciones iniciales del cerebro anterior (surcos ópticos) forman partes ópticas, que retienen medialmente sus conexiones diencefálicas (prosencefalo) e inducen lateralmente placodas de lentes epiteliales engrosadas en los lados de la cara futura. La invaginación de la placa de la lente concomitantemente con la formación de vesículas ópticas crea los globos oculares profundos. La migración medial de los ojos desde sus ubicaciones laterales iniciales resulta del enorme crecimiento de los hemisferios cerebrales y de la ampliación de la cabeza, así como del movimiento medial real de los ojos.

Los mayores movimientos migratorios de los ojos se producen desde la quinta a la novena semana después de la concepción, a partir de entonces, se estabilizan a la angulación postnatal de los ejes ópticos (de 71 ° a 68 °).

Al inicio de la vida fetal (8 semanas), los pliegues del ectodermo de la superficie crecen sobre los ojos para formar los párpados. Estos permanecen fusionados hasta el séptimo mes posterior a la concepción, cuando el músculo invasor permite su apertura.

### **2.1.3 Las Orejas**

El oído interno se manifiesta por primera vez como una inducción del cerebro posterior de células ectodérmicas de superficie que se alargan en un placoda ótica

engrosado. La placoda posteriormente se invagina en un hoyo, que se cierra como una vesícula y forma el oído interno.

La oreja externa se desarrolla en la región del cuello como seis montículos auriculares que rodean el primer surco faríngeo que forma el meato acústico externo. Esta combinación de elevaciones alrededor de una depresión que forma la aurícula parece elevarse por el lado de la cara en desarrollo hasta su ubicación definitiva debido a un menor crecimiento facial. El oído medio tiene un origen complejo a partir de la primera bolsa faríngea.

#### **2.1.4 La nariz**

Proveniente de la prominencia frontal, las prominencias nasales mediales fusionadas, las prominencias nasales laterales y la cápsula nasal de cartílago. Las regiones nasales internas y externas se desarrollan a partir de dos campos morfogenéticos distintos: el campo capsular profundo (que da lugar a la cápsula nasal cartilaginosa y sus derivados) y el campo alar superficial (que da lugar a los cartílagos alares externos).

Las fosas nasales, se separan anteriormente del estomodeo por fusión de las prominencias nasales mediales, maxilares y laterales nasales para formar las fosas nasales. Los sacos ciegos de las fosas nasales que se profundizan están inicialmente separados del estomodeo por las membranas oronasales que, al desintegrarse, establecen las fosas nasales primitivas (coanas primarias). Las coanas definitivas de los adultos se crean por fusión de los procesos palatinos. Mientras que las fosas nasales se vuelven patentes al principio del desarrollo fetal, el exuberante crecimiento epitelial las llena con tapones hasta la vida del feto medio. Dentro de la prominencia frontonasal, una condensación mesenquimatosa

que forma la cápsula nasal precartilaginosa se desarrolla alrededor de las cavidades nasales primarias como una masa mediana y masas laterales pareadas que formarán el etmoides. Un suelo nasal cartilaginoso no se desarrolla en el ser humano. Inicialmente, el tabique nasal primitivo es un área amplia entre las coanas primarias y nunca se proyecta como un proceso libre, sino que se acumula en una dirección rostrocaudal a medida que se fusionan los procesos palatinos que se desarrollan más tarde.

## **2.2 Morfogénesis de las suturas**

La fusión de la sutura craneal y el mantenimiento de la permeabilidad dependen de la interacción de una serie de factores de transcripción, como citocinas, receptores del factor de crecimiento y moléculas de matriz extracelular. La mayoría de los síndromes de craneosinostosis son causados por mutaciones en los genes que codifican el receptor del factor de crecimiento de fibroblastos (FGFR) -1, FGFR-2 y FGFR-3, y los factores de transcripción TWIST y MSX2. Las mutaciones de ganancia de función están asociadas con los genes humanos MSX2 y FGFR, mientras que la pérdida de función o haploinsuficiencia está asociada en gran medida con el gen TWIST. Esta información ha llevado a los investigadores a centrarse en el papel de estos genes en la regulación de la proliferación, la apoptosis y la diferenciación de las células dentro del complejo de sutura craneal.(Slater et al., 2008)

La familia FGF consta de 22 proteínas altamente conservadas que regulan la proliferación, diferenciación y migración celular. Se ha encontrado que las mutaciones de ganancia de función en FGFR-1, FGFR-2 y FGFR-3 están asociadas con muchas formas sindrómicas humanas de craneosinostosis, como los

síndromes de Crouzon, Pfeifer, Apert, Jackson-Weiss y Muenke. En todos estos síndromes, la mutación de los receptores de FGF da como resultado una afinidad incrementada entre el ligando y el receptor. (Slater et al., 2008)

### **2.3 Síndromes asociados a la craneosinostosis.**

Los síndromes más frecuentemente asociados con la craneosinostosis incluyen los síndromes de Apert, Crouzon, Pfeiffer, Saethre-Chotzen, Carpenter y Muenke. La mayoría muestran una herencia autosómica dominante, aunque a menudo son esporádicas y pueden implicar mutaciones en los genes que codifican para los receptores del factor de crecimiento de fibroblastos (FGFR), lo que conduce a una señalización intracelular defectuosa, y en los genes TWIST. Los síndromes incluyen hipoplasia del tercio medio facial, base del cráneo y anomalías en las extremidades que pueden conducir a problemas asociados, como elevación de la PIC, obstrucción de las vías respiratorias, dificultades de alimentación, problemas de comportamiento y psicológicos. (Pearson and Matava, 2016)

### **2.4 Opciones quirúrgicas**

El tratamiento de la craneosinostosis es predominantemente quirúrgico y requiere un enfoque coordinado e integrado entre un gran equipo multidisciplinario, que incluye, entre otros, equipos combinados de cirugía maxilofacial, cirugía plástica, neurocirugía, anestesia y enfermería especializada. La corrección quirúrgica no es únicamente cosmética, los procedimientos correctivos se realizan temprano en la vida para permitir el crecimiento normal del cerebro y el desarrollo cognitivo. Es importante recordar que cada paciente es diferente en cuanto a la apariencia

estética y los problemas funcionales que se enfrentan, el tratamiento es altamente individualizado.

El momento de la intervención quirúrgica es controvertido. Las indicaciones para la cirugía de emergencia incluyen una amenaza inmediata para la vía aérea o los ojos, o la presencia de una PIC elevada. Las ventajas de la intervención quirúrgica temprana incluyen una mayor maleabilidad del hueso más joven y suave y el crecimiento cerebral en curso que fomenta el crecimiento continuo de la bóveda craneal. Esto conlleva el costo de realizar una cirugía compleja y anestesia en un niño más pequeño, el aumento de las complicaciones asociadas con la pérdida de sangre y la mayor probabilidad de que sea necesario realizar una nueva cirugía en una fecha posterior. En niños mayores, el riesgo de reoperación es menor y la cirugía y la anestesia son potencialmente más seguras, sin embargo, la cirugía puede ser más desafiante debido al aumento de la gravedad de las deformidades y al hueso más grueso y menos maleable. También se puede reducir la capacidad del cráneo para osificar pequeños defectos que requieren el uso de injertos óseos. La cirugía a menudo se realiza entre los 8 y 12 meses de edad para equilibrar estos desafíos.

La cirugía es a menudo específica para la sinostosis particular involucrada, pero algunos principios generales se aplican a todas las cirugías; estos son para prevenir la progresión y corregir la anomalía y para reducir los riesgos de una PIC elevada que puede ocurrir sin cirugía. La tomografía computarizada tridimensional proporciona información anatómica útil y puede demostrar claramente las suturas anormalmente fusionadas y permitir que los cirujanos planifiquen. Existe una tendencia a alejarse de la cirugía abierta invasiva más tradicional hacia técnicas

endoscópicas menos invasivas con las ventajas potenciales de la reducción de la morbilidad y la duración de la estadía, en comparación con los resultados quirúrgicos y el riesgo de reoperación en las cirugías menos invasivas.(Pearson and Matava, 2016)

#### **2.4.1 Cirugía realizada después de los 6 meses de edad**

El diagnóstico posterior requiere una corrección quirúrgica más extensa, lo que se denomina remodelación total de la bóveda craneal. Este es un procedimiento más invasivo y no solo tiene como objetivo reparar la sutura fusionada sino que también aborda directamente las anomalías calvariales compensatorias que se han producido.

Implica la extracción y reconstrucción de los huesos con placas y tornillos, y suele durar entre 4 y 6 h. Debido a la naturaleza más invasiva del procedimiento y los riesgos involucrados, por lo general se lleva a cabo más tarde en la vida por lo general alrededor de 10-12 meses de edad, o en algunos centros, en torno a los 15-18 meses de edad.(Pearson and Matava, 2016)

#### **2.4.2 Avance frontal y expansión posterior.**

Los procedimientos de avance frontal se utilizan para remodelar el hueso frontal anormal y hacer avanzar los bordes supraorbitales, particularmente en la sinostosis metópica y coronal. Se realiza más comúnmente alrededor de los 12 meses de edad e involucra una craneotomía frontal para liberar las suturas involucradas y elevar la frente para brindar protección ocular y mejorar el crecimiento del cerebro. Puede realizarse como un procedimiento de primera etapa cuando se necesita



protección para los ojos, o más tarde después de otro procedimiento, como una expansión posterior de la bóveda.

Los procedimientos de bóveda craneal posterior tienen como objetivo expandir la cara posterior del cráneo y pueden usarse en casos severos de turricefalia debido a la sinostosis bicoronal y lamboidal. Generalmente se realiza alrededor de los 6 meses de edad.(Pearson and Matava, 2016)

### **2.4.3 Hipoplasia del tercio medio facial**

La hipoplasia de la parte media de la cara se encuentra en muchas formas de craneosinostosis sindrómica y puede abordarse en el momento de la cirugía de bóveda craneal o en un momento posterior mediante el avance de Le Fort III. El avance de Le Fort III implica el reposicionamiento del tercio medio facial en la posición de avance y generalmente se realiza como un procedimiento de la etapa alrededor de 4–8 años, o más tarde alrededor de 9–12 años si la anomalía es menos grave.(Pearson and Matava, 2016)

### **2.4.4 Avance frontofacial monobloque**

En algunos pacientes, puede ser posible avanzar la frente y el tercio medio facial en un solo procedimiento en lugar de la combinación anterior de fronto-orbital y los avances posteriores de Le Fort III. Esto generalmente se realiza entre los 4 y los 12 años de edad e involucra una craneotomía frontal seguida de osteotomías de las órbitas y tercio medio facial. (Pearson and Matava, 2016)

### **2.4.5 Bipartición facial y osteotomías en forma de caja para el hipertelorismo**

La bipartición facial es un procedimiento técnicamente desafiante. Implica la movilización y el avance de las órbitas óseas, la cara, junto con la división del segmento medio facial. Después de esto, se extraen los huesos nasales y etmoidales centrales, y las dos particiones faciales giran una hacia la otra para corregir el hipertelorismo.

Las osteotomías de caja involucran la rotación temática de una o ambas órbitas para corregir el hipertelorismo, lo que requiere una incisión de 360 ° alrededor de la base de cada órbita para liberarlas. Las osteotomías de caja se realizan típicamente en niños que han alcanzado la pubertad.(Pearson and Matava, 2016)

### **2.4.6 Cirugía mínimamente invasiva para la craneosinostosis**

La craneoplastia asistida por resorte es una técnica mínimamente invasiva más nueva en la cirugía de craneosinostosis. Implica una craniectomía en banda sagital con la colocación de dos resortes a través del defecto para separar gradualmente el estrechamiento. Luego, estos se eliminan posteriormente en un segundo procedimiento, generalmente alrededor de 6 meses o incluso antes, una vez que se ha logrado el resultado deseado. Los primeros datos sugieren que los resultados clínicos no difieren entre las diferentes técnicas quirúrgicas, los resultados relacionados con el tiempo de operación, la pérdida de sangre, la estadía en la unidad de cuidados intensivos (UCI) y la estadía en el hospital están a favor de la cirugía asistida por un resorte. La calidad de la evidencia es baja, y, por lo tanto, actualmente no es una técnica ampliamente aceptada.(Pearson and Matava, 2016)

### **2.4.7 Liberación de sutura endoscópica con moldura de casco**

La liberación de sutura endoscópica con posterior moldeo postoperatorio está surgiendo como otra alternativa mínimamente invasiva en algunos centros. El procedimiento depende del crecimiento del cerebro para la remodelación de los huesos y utiliza un casco después de la operación para dirigir este crecimiento. La cirugía se realiza en posición supina o en posición prona modificada y se utilizan orificios para pasar un endoscopio rígido para la visualización. Cuando se compara con técnicas quirúrgicas más extensas, promete un tiempo quirúrgico más corto, una menor pérdida de sangre, transfusiones asociadas y una menor hospitalización y costos. La edad ideal para este procedimiento es generalmente menor a 3 meses, pero los niños de 3 a 6 meses son buenos candidatos. Esta técnica puede llevar a un cambio en la práctica perioperatoria ya que la transfusión de sangre es inusual; la incidencia de embolismo de aire venoso se reduce en comparación con la cirugía abierta. (Pearson and Matava, 2016)

### **2.4.8 Cirugía ortognática luego de avance fronto orbitario más Le Fort III**

La hipoplasia de la parte media de la cara en pacientes con craneosinostosis sindrómica (SCS) y pacientes no sindrómicos puede asociarse con obstrucción de la vía aérea superior, proptosis ocular, maloclusión de clase III y distorsión facial que conduce a problemas psicosociales. Parece haber una relación entre la apnea obstructiva del sueño AOS y la presión intracraneal elevada (PIC). La Le Fort III y el adelanto monobloque se planifican cuando se alcanza la madurez esquelética, pero en los casos con AOS, la PIC elevada y las patologías oculares como

incapacidad de cierre completo del párpado, luxación, en estos casos la intervención quirúrgica no se puede posponer hasta la madurez esquelética. (Nout et al., 2011)

Dado que el enfoque de esta cirugía temprana se concentra en esta patología aguda, es posible que no se corrijan las indicaciones relativas, como la maloclusión de clase III y la falta de armonía estética facial. La literatura informa un potencial de crecimiento horizontal intrínseco severamente disminuido de la cara media en pacientes con SCS, independientemente de la cirugía. El crecimiento continuo de la mandíbula puede causar pseudo reposición, por lo que se recomienda cierto grado de sobrecorrección en pacientes en crecimiento. Sin embargo, la corrección de la deformidad en el nivel oclusal no se puede tratar con Le Fort III o el avance monobloque. Con frecuencia, la cirugía ortognática adicional se indica más adelante. Varias sugerencias son reportadas en la literatura. No hay pautas clínicas sobre el momento ideal y la planificación de estos procedimientos quirúrgicos y el tratamiento de ortodoncia relacionado. (Nout et al., 2011)

Las indicaciones para la cirugía ortognática secundaria, mediante la evaluación clínica de la oclusión, el perfil y el análisis cefalométrico utilizando radiografías laterales estandarizadas del cráneo. El examen clínico fue realizado por un ortodoncista y un cirujano maxilofacial. En caso de apnea obstructiva del sueño residual, un otorrinolaringólogo realizó un examen naso-endoscópico para identificar el nivel de obstrucción de la vía aérea superior. Las indicaciones de cirugía ortognática adicional fueron mordida abierta, maloclusión clase II o III, discrepancia transversal, aglomeración evidente y apnea obstructiva del sueño residual. (Nout et al., 2011)

La cirugía tipo Le Fort III y el avance monobloque apuntan a corregir las deformidades a nivel de cigomas, órbitas y áreas nasales, respectivamente. Con frecuencia no se logra la oclusión de clase I. Esto hace que los procedimientos de Le Fort III y monobloque de avance sean impredecibles, especialmente cuando se realizan durante la primera infancia. La cirugía ortognática adicional a menudo está indicada en pacientes que se someten a un avance de Le Fort III o monobloque. Se recomienda una endoscopia naso de la vía aérea superior y estudios continuos del sueño en pacientes con síndrome de apnea obstructiva del sueño persistente, cuyos resultados pueden influir en el tratamiento ortognático.

Los estudios de seguimiento a largo plazo son necesarios para determinar la incidencia exacta de la cirugía ortognática adicional después del avance monobloque. Para pacientes adultos con crecimiento esquelético completo, se deben considerar las osteotomías combinadas, como Le Fort III combinada con Le Fort I.

#### **2.4.9 Le Fort III con distracción osteogénica**

El protocolo para distracción monobloque se aplicó luego de un período de latencia de 7 días después de la operación a todos los pacientes, independientemente de la edad o el grado de avance. La tasa de distracción fue de 1 mm por día para la distracción de Le Fort III y de 0,5 mm para la distracción monobloque. El tiempo de distracción se basó en el avance deseado. Para los pacientes de Le Fort III, se realizaron modificaciones vectoriales durante la distracción cuando fue necesario. La distracción se terminó cuando se logró una proyección normal de la nariz y se corrigió el exorbitismo. Después de la distracción de Le Fort III, los pacientes experimentaron un período de consolidación de 3 meses. Los dispositivos internos

en los casos de distracción monobloque se eliminaron después de 6 meses de consolidación.(Nout et al., 2011)

#### **2.4.10 Distractores internos para avance Monobloque**

La distracción osteogénica se introdujo en la cirugía cráneo maxilofacial por McCarthy en 1992, fueron posibles avances esqueléticos considerablemente más grandes y más seguros, y esto condujo a varios estudios sobre la distracción del tercio medio facial en la Le Fort III y en el avance monobloque.(Meling et al., 2011)

Sin embargo, la cirugía de la mitad de la cara se asocia con una morbilidad apreciable. Antes de la distracción, algunos autores argumentaron que la osteotomía monobloque se asoció con más complicaciones que una osteotomía LeFort III y, por lo tanto, se abandonó el procedimiento, mientras que otros recomendaron el procedimiento para pacientes cuidadosamente seleccionados.(Meling et al., 2011)

Bradley recientemente demostró que el avance monobloque por distracción osteogénica resultó en menos morbilidad y logró un mayor avance con menos recaída que los métodos convencionales de avance monobloque.(Meling et al., 2011)

La osteotomía de Le Fort es un procedimiento común para mejorar el perfil facial y adquirir una oclusión normal, y puede requerir distractores osteogénicos. Debido a que la osteogénica por distracción tipo Le Fort puede lograr un avance suficiente del tercio medio facial en una dirección opuesta a la de la tensión de los tejidos blandos, es útil en casos de labio y paladar hendidos o disostosis craneofacial.(Meling et al., 2011)

Los dispositivos de distracción generalmente se clasifican en dispositivos externos e internos. Los dispositivos de distracción externa se usan con bastante frecuencia, principalmente debido a la capacidad de controlar la dirección de la distracción y adquirir el estado oclusal deseado. Los pacientes requieren un período de consolidación de 6 a 8 semanas y experimentan estrés debido al dispositivo externo de gran tamaño. Por otro lado, los distractores internos para la osteogénesis por distracción de Le Fort I tienen varias ventajas potenciales sobre los diseños externos. El mecanismo de distracción no es visible, lo que mejora la aceptación del paciente durante el curso de tratamiento y no se ven cicatrices externas. (Nakajima et al., 2011)

Las desventajas incluyen la dificultad en la fijación del tornillo debido al tamaño del dispositivo en comparación con el maxilar hipoplásico, la imposibilidad de control tridimensional y la incomodidad intraoral hasta la extracción del dispositivo. Los distractores internos para la osteogénesis por distracción de Le Fort III tienen las mismas desventajas. Además, debido a que la varilla del dispositivo sale de la piel en el área pre-auricular, las cicatrices externas son notables. Para superar los problemas mencionados anteriormente, se ha desarrollado un sistema de distracción interna variable de Nakajima (NAVID). (Nakajima et al., 2011)

Los dispositivos en el sistema NAVID se clasifican en distractores maxilares y cigomáticos, estos distractores tienen una articulación móvil tridimensional en la placa de fijación anterior y una articulación bidimensional en la placa para su fijación al cráneo. El ángulo formado por los brazos distractores cambia a medida que avanza la distracción, debido a la articulación móvil tridimensional. Por lo tanto, los distractores no entran en contacto con el hueso, para prevenir la interferencia en

el proceso de distracción y la fuerza excesiva sobre el distractor o segmento Le Fort, los distractores cigomático y maxilar se encuentran paralelos y no interfieren entre sí, llevando el avance cigomático maxilar con dos vectores diferentes de cada lado lo que facilita el control de movimiento durante la distracción. (Nakajima et al., 2011)

## **2.5 Manejo anestésico de los pacientes con craneosinostosis**

### **2.5.1 Manejo preoperatorio**

Es esencial realizar una evaluación preoperatoria completa adaptada a cada niño y al procedimiento quirúrgico propuesto. La evaluación preoperatoria de la vía aérea y la evaluación cardíaca son importantes para identificar la necesidad de intervenciones específicas, particularmente cuando se asocian con síndromes como Apert o Crouzon. Es importante considerar la presencia de hipertensión intracraneal y ajustar la técnica anestésica, particularmente la inducción, en consecuencia. La apnea obstructiva del sueño y las complicaciones respiratorias ocurren con mayor frecuencia en estos niños que requieren la revisión de los estudios de sueño y la consulta con cirujanos de oídos, nariz y garganta. (Pearson and Matava, 2016)

En los casos de obstrucción respiratoria grave, donde se planean extensas osteotomías faciales o si se considera que las vías respiratorias son extremadamente difíciles, se puede considerar una traqueotomía de cobertura. Esto debe considerarse como parte de una discusión preoperatoria del equipo multidisciplinario. (Pearson and Matava, 2016)



Se deben realizar estudios hematológicos, bioquímicos, de coagulación como referencia y se deben ordenar los productos sanguíneos. Los pacientes anémicos deben considerarse para la optimización preoperatoria, con terapia de hierro o eritropoyetina humana recombinante. Se debe aconsejar a los padres sobre los riesgos anestésicos y quirúrgicos específicos involucrados con el procedimiento, en particular con respecto a la transfusión de sangre y el riesgo de embolismo arterio venoso.(Pearson and Matava, 2016)

### **2.5.2 Manejo intraoperatorio**

La premedicación a menudo no es necesaria pero cuando se usa, se deben tener en cuenta las preocupaciones por los posibles efectos en la PIC elevada. La inducción de la anestesia puede ser inhalación o i.v. dependiendo de la preferencia del anestesista, los pacientes y los padres con las consideraciones de posible compromiso de la vía aérea y difícil acceso venoso en este grupo de edad, especialmente en niños sindrómicos.(Pearson and Matava, 2016)

La hipoplasia de la parte media de la cara puede causar dificultades con la ventilación con mascarilla y se deben considerar de antemano los complementos apropiados para la vía aérea. El tipo de tubo traqueal utilizado y la vía de intubación pueden variar entre el tipo de procedimiento y los centros individuales, anestesistas o cirujanos, La intubación nasal a menudo se prefiere debido a la estabilidad agregada que ofrece en diferentes posiciones. La posición del tubo debe verificarse con la cabeza flexionada y extendida para evitar la extubación accidental o la intubación endobronquial durante los cambios de posición. La preferencia es que los cirujanos suturen el tubo traqueal al tabique nasal para evitar el desalojo. Durante la cirugía, el acceso al tubo traqueal será limitado, por lo tanto, es

imperativo realizar una verificación cruzada de todas las conexiones de las vías respiratorias y del tubo antes de cubrir al paciente y comenzar la cirugía. (Pearson and Matava, 2016)

El monitoreo incluye monitores estándar con la adición de un monitoreo de presión arterial invasivo debido a la necesidad de muestras de sangre repetidas y cambios hemodinámicos rápidos secundarios a la pérdida rápida de sangre. Dos vías periféricas de gran calibre i.v. Las cánulas deben ser colocadas. Con el advenimiento de la cirugía mínimamente invasiva, algunos ahora prefieren no colocar el acceso arterial, no es práctica habitual utilizar de manera rutinaria el acceso venoso central en estos casos, excepto que si no se puede obtener acceso a dispositivos periféricos de gran calibre, el riesgo de embolismo arterio venoso es alto o en pacientes que se someten a una cirugía mayor compleja. Esto puede diferir en casos donde el acceso venoso central puede considerarse obligatorio. El monitoreo de la temperatura se debe usar en todo el caso y se deben usar métodos de calentamiento activo, como mantas de calentamiento de aire forzado y calentadores de fluidos desde el inicio del caso. (Pearson and Matava, 2016)

El posicionamiento debe hacerse junto con los cirujanos y puede ser supino, propenso o una posición prona modificada con la cabeza extendida. Se debe tener cuidado para asegurar que las áreas de presión estén protegidas y se debe prestar especial atención a los ojos para evitar la presión directa o la abrasión corneal. Es importante considerar la posición del campo quirúrgico en relación con el corazón, ya que esto puede aumentar el riesgo de embolismo arterio venoso. Un compromiso entre este riesgo y la reducción del sangrado venoso en la posición de cabeza arriba debe ser discutido en equipo. Se debe tener cuidado para evitar la

hiperextensión del cuello y se debe prestar atención a la posibilidad de obstrucción venosa yugular.(Pearson and Matava, 2016)

### **2.5.3 Mantenimiento de la anestesia con una técnica equilibrada**

El agente de inhalación en una mezcla de aire / oxígeno con opioides permite la manipulación de la profundidad de la anestesia durante varias etapas diferentes del procedimiento. Las infusiones de remifentanilo se utilizan a menudo para permitir la valoración de la presión arterial. Una técnica total i.v.de propofol también se puede usar en niños mayores. Se debe prestar atención a la gestión de la PIC elevada considerando la presión de perfusión cerebral, en particular hasta que se realice una craniectomía, evitando los factores conocidos para aumentar la PIC, como hipercapnia, hipoxia y presiones venosas elevadas.(Pearson and Matava, 2016)

## **2.6 Accidentes intraoperatorias y manejo**

### **2.6.1 Hemorragia y transfusión masiva de sangre.**

La pérdida de sangre puede ser lenta e insidiosa o repentina y aguda. Es importante que el anestesista esté al tanto de los tiempos en la cirugía donde es más probable la pérdida de sangre y que se mantiene la comunicación entre los equipos de cirugía y anestesia.(Pearson and Matava, 2016)

Se puede requerir una transfusión masiva de sangre en la cirugía de craneosinostosis. Los estudios han demostrado que la transfusión promedio está en la región de 50 ml kg, aunque puede superar los 100 ml kg. Los factores que aumentan la probabilidad de pérdida de sangre de gran volumen incluyen:

- Edad más joven y peso más bajo, junto con un tamaño de cabeza desproporcionadamente más grande, lo que significa un área de superficie más grande para la pérdida de sangre y un mayor volumen de sangre circulante dirigido a la cabeza
- Cirugía prolongada: ocurre en particular en la craneosinostosis sindrómica, donde la cirugía puede ser más compleja.

Las complicaciones asociadas con las transfusiones masivas, como hipotermia, coagulopatía dilucional, trastornos metabólicos y electrolíticos (hipocalcemia, hiperpotasemia) deben considerarse y tratarse de manera adecuada. La consideración del uso de factores de coagulación con transfusiones de gran volumen puede reducir el volumen de sangre necesario tanto durante la operación como después de la operación.(Pearson and Matava, 2016)

### **2.6.2 Estrategias de conservación de la sangre.**

La optimización preoperatoria de la hemoglobina con hierro o eritropoyetina sigue siendo una parte vital de la conservación de la sangre. El manejo intraoperatorio de la pérdida de sangre es uno de los aspectos más desafiantes de la cirugía de craneosinostosis y la estimación de la pérdida de sangre pueden ser difíciles debido a las pérdidas que se producen en las telas quirúrgicas y alrededores. La elevación del periostio vascular es una importante fuente de sangrado, los senos duros son a menudo la fuente de pérdida repentina y rápida de sangre que requiere reanimación inmediata con líquidos o hemoderivados. La pérdida rápida de sangre y los cambios electrolíticos pueden ocurrir, pruebas regulares para hematocritos, electrolitos, equilibrio ácido-base y transfusión de sangre alogénica; La pérdida de

sangre puede ser mayor al 100% del volumen circulante.(Pearson and Matava, 2016)

Para todos los casos, excepto los más leves, los productos sanguíneos deben estar en la sala y revisarse antes de que comience la cirugía. Se han utilizado estrategias de conservación de la sangre en un intento por reducir la cantidad de transfusión de sangre requerida por el donante.

La donación de sangre autóloga preoperatoria involucra al paciente donando sangre en las semanas previas a la cirugía, lo que permite tiempo para la autocorrección de la anemia subsiguiente y luego la transfusión de la propia sangre del paciente. Esto a veces se combina con humana eritropoyetina para estimular la producción de glóbulos rojos. Este método no siempre elimina la necesidad de sangre alogénica y aún conlleva riesgos relacionados con la manipulación y el almacenamiento y los efectos secundarios de la transfusión y requiere una coordinación cuidadosa para evitar el desperdicio de sangre si no se utiliza dentro de su fecha de caducidad. De manera similar, la hemodilución normovolémica aguda consiste en recolectar la sangre de los pacientes al comienzo de la cirugía y reemplazarla con cristaloides para crear normovolemia con un hematocrito inferior con el fin de reemplazar la sangre una vez que se produce la pérdida de sangre. Estas estrategias generalmente no son útiles en esta población pediátrica debido a un pequeño volumen de sangre circulante y la dificultad para recolectar sangre antes de la operación sin sedación.(Pearson and Matava, 2016)

El rescate celular intraoperatorio y postoperatorio se puede usar para recolectar la pérdida de sangre intraoperatoria del campo quirúrgico o las pérdidas postoperatorias de los drenajes quirúrgicos. Nuevamente, estas técnicas son más

limitadas en bebés y niños pequeños debido a los tiempos de procesamiento lento, los altos volúmenes de cebado y la capacidad limitada para concentrar la sangre lavada, pero pueden ser técnicas útiles para considerar particularmente en la cirugía mayor compleja. (Pearson and Matava, 2016)

El uso de agentes antifibrinolíticos, como el ácido tranexámico, se ha demostrado en algunos estudios para reducir la pérdida de sangre y la necesidad de transfusión en niños sometidos a cirugía de craneosinostosis. El ácido tranexámico actúa para bloquear de manera competitiva la formación de plasmina a partir del plasminógeno e inhibe la acción proteolítica de la plasmina sobre el coágulo de fibrina y los receptores de plaquetas que inhiben la fibrinólisis en el sitio quirúrgico. La dosis de ácido tranexámico varía según los diferentes tipos y poblaciones quirúrgicas y varía de 10 a 100 mg/kg dosis de carga seguida de una infusión de 5–10 mg/kg – 1 hora durante la cirugía. (Pearson and Matava, 2016)

La fibrina se puede usar en el sitio de la cirugía para estimular la hemostasia y reducir la pérdida de sangre. Es una sustancia natural y se ha demostrado que reduce la necesidad de transfusiones de sangre alogénicas tanto intraoperatoriamente como después de la operación. La hipotensión inducida no es una técnica ampliamente aceptada para la conservación de la sangre debido al mayor riesgo de embolia arterio venosa, con presiones venosas bajas y la inestabilidad hemodinámica potencial asociada con la pérdida rápida de sangre. (Pearson and Matava, 2016)

### **2.6.3 Embolismo venoso**

Es una complicación observada en la reparación de la craneosinostosis y es más probable que ocurra cuando la cabeza se coloca más alta que el corazón y se

exponen las sinusoides venosas óseas o los senos duros. La incidencia durante la cirugía de craneosinostosis ha sido tan alta como 83%, la mayoría sin compromiso hemodinámico y solo alrededor del 2% es clínicamente significativa. Se recomendó el Doppler precordial de rutina para aumentar la posibilidad de un diagnóstico temprano, sin embargo, la mayoría de los centros utilizan la capnografía para la detección. Puede ocurrir un rápido colapso cardiovascular y el tratamiento es predominantemente de apoyo. Se puede usar una línea venosa central para aspirar grandes volúmenes de aire del ventrículo derecho, la colocación puede ser difícil en un entorno de emergencia. Se recomienda colocar un catéter venoso central en la inducción de pacientes con alto riesgo de embolia arterio venosa, en particular en relación con la posición y técnica quirúrgica, la presencia de derivaciones intracardíacas y los pacientes con disminución de volumen. Se debe discutir si la cirugía debe realizarse después del evento.

## **2.7 Manejo postoperatorio**

La mayoría de los pacientes son extubados al finalizar la cirugía. Los factores que pueden demorar la extubación incluyen un procedimiento prolongado, cambios marcados de líquidos, transfusiones de gran volumen y los efectos de la posición prolongada en posición prona y factores del paciente como la apnea obstructiva del sueño preoperatoria o problemas de las vías respiratorias. Cambios hemodinámicos y de estado del volumen con monitoreo cercano de los perfiles hematológicos y de coagulación.

La analgesia es predominantemente con i.v. Infusiones de opiáceos con progresión a regímenes orales dentro de 24 a 48 h para cirugía más compleja con regímenes orales iniciados inmediatamente después de la operación para cirugía menos

compleja. El uso de AINE en la cirugía de craneosinostosis sigue siendo un tema controvertido.

Se debe prestar especial atención a los trastornos electrolíticos postoperatorios, especialmente la hiponatremia. Esto puede estar relacionado en parte con el uso de infusiones cristaloides intraoperatorias y también con la liberación de la hormona diurética como resultado de la lesión quirúrgica. Una revisión retrospectiva de los registros de pacientes que desarrollaron hiponatremia después de la cirugía de craneosinostosis sugirió que los pacientes con mayor riesgo de esta complicación incluyeron pacientes con PIC elevada preoperatoria, transfusión de sangre con mayor volumen y sexo femenino (independientemente de la PIC). El uso de líquidos hiponatrémicos intraoperatoriamente aumenta el riesgo.

## **2.8 Complicaciones:**

El enrojecimiento facial aberrante es una complicación rara en la cirugía fronto-facial monobloque. Ocurre en un 5%, las osteotomías de la base del cráneo son esenciales para el procedimiento anterior al ganglio pterigopalatino y es nuestro argumento que el daño de éstas fue responsable de una neuropraxia de las ramas nerviosas eferentes. Una revisión del control autonómico del sistema vascular facial sugiere que el fenómeno se debe a un proceso de recuperación desigual que deja la inervación parasimpática cutánea vasodilatadora o beta adrenérgica relativamente sin oposición, esto persiste hasta que se restablezca el daño nervioso. (Cobb et al., 2015)

Este enrojecimiento facial aberrante se desarrolla la 2 o 3 meses después del procedimiento y se recupera espontáneamente entre 2 a 4 años. Nuestro argumento es que el procedimiento produjo un desequilibrio entre los sistemas



simpático y parasimpático que normalmente son responsables del control vasomotor cutáneo facial. El sistema autónomo de la cara proviene del ganglio pterigopalatino, que se encuentra en la fosa pterigopalatina cerca del foramen esfenopalatino y 2,7 mm desde el extremo del canal Vidiano. Las fibras eferentes parasimpáticas se extienden desde el núcleo salival superior a través del nervio del canal pterigoideo (nervio de Vidiano) y el nervio petroso mayor desde el nervio intermedio del nervio facial hasta el ganglio. Aquí hacen una sinapsis y luego el suministro parasimpático secretomotor a la glándula lagrimal, corre a través de los nervios cigomáticos y lacrimales hasta las glándulas mucosas de la nariz, la nasofaringe y el paladar a través de las ramas nerviosas maxilares. El suministro simpático surge del ganglio cervical superior y luego se ejecuta a través del nervio carótideo interno, el nervio petroso profundo y el nervio de Vidiano hasta el ganglio pterigopalatino antes de continuar por las mismas rutas que las fibras parasimpáticas, aunque sin sinapsis. (Cobb et al., 2015)

La asociación con lagrimeo y rinorrea sugiere un aumento del efecto parasimpático. Esto también se observa en los dolores de cabeza irradiados, un síndrome de dolor facial unilateral y periorbital grave, a menudo asociado con síntomas autónomos como lagrimeo ipsilateral, congestión nasal, inyección conjuntival, ptosis y edema del párpado que pueden aliviarse localmente. Bloqueo anestésico, o por la destrucción con una cuchilla gamma del ganglio pterigopalatino. (Cobb et al., 2015)

### **2.8.1 Síndrome de Horner**

Se caracteriza por el deterioro del enrojecimiento y la sudoración en el lado afectado, lo cual indica que la salida simpática cervical es la vía principal para el enrojecimiento emocional y termorregulador de la cara. En un estudio de 21

pacientes con una lesión del nervio facial que compromete el flujo parasimpático hacia la glándula lagrimal, y 13 pacientes con bloqueo diagnóstico del ganglio estrellado o cervicotorácico, demostraron diferentes mecanismos neurovasculares para la frente y la cara con un reflejo vasodilatador parasimpático en el nervio facial que contribuye al enrojecimiento gustativo en la frente, pero algún otro mecanismo no identificado para las respuestas vasculares en las mejillas. (Cobb et al., 2015)

En teoría, el ganglio pterigo-palatino o su salida podrían dañarse durante la cirugía monobloque por la osteotomía cortada a través del vómer y el tabique o la disfunción pterigomaxilar o por el propio proceso de fractura hacia abajo. Es poco probable que el ganglio se dañe directamente ya que se encuentra anterior a la abertura del canal pterigoideo en la base del cráneo. (Cobb et al., 2015)

## **2.9 Neuronavegación.-**

Desde la introducción del concepto de estereotaxia por SirVictor Horsley en 1908, los sistemas estereotáticos y de navegación de imágenes se han convertido en una técnica casi indispensables en el campo de la cirugía. Algunos procedimientos neuroquirúrgicos son ayudados por estas técnicas, mientras que otros dependen completamente de ellos. Independientemente del procedimiento, la precisión es siempre primordial, porque las desviaciones milimétricas a veces pueden causar complicaciones devastadoras o considerar que el procedimiento completo falla. Los errores en promedio de los procedimientos asistidos por neuronavegación varían de alrededor de 1 a 5 mm en la literatura. Estudios recientes citados por los fabricantes de estos sistemas afirman un error de registro objetivo de menos de 2 mm. Sin embargo, la práctica clínica no siempre corrobora estos hallazgos, y aunque muchos centros informan magnitudes de desviación similares, otros no, lo

que refuerza la necesidad de desarrollar medios para identificar qué está causando estos problemas. Es posible enumerar casi todos los factores que pueden causar desviación en una determinada fase del procedimiento, pero cuantificar la contribución de cada uno de estos factores en un caso concreto es una tarea desalentadora. Esto se debe a la dificultad de segregar y medir estos errores individualmente.

El error acumulativo al final de cada fase podría ser más fácil de cuantificar y podría tener una aplicación más práctica e intuitiva. Al conocer el error introducido en cada paso de un procedimiento de neuronavegación dado, podríamos identificar qué paso contribuye más al error global y comprender mejor qué se puede cambiar para mejorar la técnica de un centro específico.

Hay muchas formas de evaluar errores en los procedimientos asistidos por navegación. Desafortunadamente, no es posible confiar en el cálculo del error propio del dispositivo de navegación, como el error de registro de superficie, porque se sabe que no son buenos predictores de errores arbitrarios de punto objetivo. En muchos estudios, se utiliza un método de análisis de imagen posterior al procedimiento, mientras que en otros, se utiliza un modelo estereolitográfico para hacer un cálculo más directo de los errores.

Un protocolo simple pero confiable para medir los errores de posición y orientación de diferentes fases de un procedimiento asistido por neuronavegación simulado, utilizando un modelo estereolitográfico diseñado para este propósito, e inferir qué fases tienen más influencia en el resultado global y podría ser el objetivo de mejoras futuras.

### **3. METODOLOGÍA**

#### **3.1 Materiales**

Este trabajo de investigación es de tipo retrospectivo, que describe un caso clínico de síndrome Crouzon y el manejo quirúrgico con material de osteosíntesis, todo basado en la descripción de la literatura de artículos científicos y libros, caso realizado en el Hospital Pediátrico Baca Ortiz por el servicio de Cirugía Oral Y Maxilofacial en Marzo del 2018.

#### **3.2 Universo de estudio**

Se realiza la revisión bibliográfica mediante parámetros PRISMA

### **4. DESCRIPCIÓN DEL CASO CLÍNICO**

#### **4.1 Caso clínico**

Paciente femenina de 17 años de edad, como antecedentes patológicos presenta síndrome Crouzon, no refiere alergias, como antecedentes patológicos familiares, abuela materna, madre y hermana con características de este síndrome sin manifestación total, no presenta antecedentes quirúrgicos previos.

Clínicamente la paciente presenta turricefalia a nivel craneal, exoftalmos, hipoplasia del tercio superior y medio facial, pseudoprognatismo mandibular, nariz en silla de montar, amaurosis en ojo derecho confirmada por campimetría, intraoralmente se observa mordida cruzada anterior y mordida abierta, mordida cruzada posterior, bilateral, caninos incluidos OD 13 – 23. La paciente es valorada por el servicio cirugía maxilofacial en el hospital pediátrico Baca Ortiz en la ciudad de Quito-Ecuador, se realizan exámenes complementarios para la valoración como:

tomografía computarizada con protocolo de neuronavegación, radiografía cefálica de cráneo y cara, anteroposterior de cráneo y cara, panorámica. Exámenes de sangre: biometría hemática, tiempos de coagulación y química sanguínea. Además interconsulta con el servicio de oftalmología para valoración de la agudeza visual, ya que la paciente refería ver sombras con el ojo derecho y el ojo izquierdo disminución de la agudeza visual, se confirmó por campimetría realizada en el hospital boca Ortiz por el servicio de oftalmología con una marcada disminución en la visión del ojo derecho y leve daño en el ojo izquierdo, en la tomografía se observa cráneo sinostosis con impresiones digitiformes, exoftalmos, vía aérea disminuida, hipoplasia de tercio medio. Los parámetros hematológicos dentro de valores normales, por lo cual se decide por parte del servicio de Cirugía Maxilofacial y Neurocirugía, proponer una cirugía correctiva facial y craneal para evitar la pérdida de la agudeza visual en el ojo de lado izquierdo, la madre y la paciente autorizan el procedimiento, el cual es llevado a cabo por las dos especialidades.

La paciente fue sometida a cirugía bajo anestesia general utilizando propofol, rocuronio y lidocaína para la inducción anestésica, una vez realizada la inducción se procede a intubar a la paciente con tubo reforzado numero 6 orotraqueal, y se mantiene a la paciente con gas sevoflurane al 1.5 de CAM (concentración alveolar mínima), remifentanil por vía endovenosa 3 mcgr/kg/min, se manejaron periodos de hiperventilación para controlar el edema cerebral se sugiere mantener la PIC (presión intracraneana) con un rango máximo de 15 mmHg. Se coloca una vía central para manejo de medicación, sonda vesical para control de ingesta y excreta de líquidos, se utilizó manitol para controlar el edema cerebral.

El procedimiento quirúrgico inicia con tricotomía y marcaje de la incisión bicoronal, seguido de asepsia y antisepsia de la región quirúrgica, para lo cual se utilizó yodo jabonoso al 7.5 % seguido de yodo povidona no jabonoso al 10 %, esto en la región craneal, facial, cervical e intraoral. Colocación de campos quirúrgicos estériles, colocación de una lámina de polietileno de alta densidad con adhesivo acrílico (steri-drape), se realizó tarsorrafia bilateral para precaultelar la adecuada lubricación de las conjuntivas, incisión con bisturí frío hoja 22 colgajo de espesor total SCALP (S: skin, C: subcutaneous tissue, A: aponeurosis o gálea, L: loose connective tissue, P: pericranium), se controla con electrobisturi el sangrado de pequeños vasos, se libera el colgajo con ayuda digital entre el periostio y el plano oseo, llegando lateralmente hasta descubrir los arcos cigomáticos de forma bilateral, en la región anterior hasta la región supraorbitaria liberando el paquete neurovascular supraorbitario, esto se realizó mediante un sincl recto de 4 mm, libernado la base del foramen y asi el paquete supraorbitario, con ayuda de un disector penfield se libera el periostio del techo orbitario y puente nasal, en el borde del colgajo se utilizaron clips tipo Raney para hemostasia, se realiza el marcaje previo en el cráneo óseo con marcador quirúrgico, primero una ventana ósea en la escama del hueso frontal a 2cm del reborde supraorbitario y como límite superior el bregma y pterion bilateral siguiendo la sutura fronto-parietal, con la ayuda de un trepanos craneal eléctrico se realizan tres perforaciones en la región de bregma y pterion bilateral atravesando las dos corticales de la calota y con ayuda de una pinza tipo Kerrison, estos agujeros se comunican por medio de un craneotomo con fresa laminada larga y protector en L, con esto evitamos accidentes durante el fresado y mantenemos la integridad de la duramadre, una vez realizado el corte de todo el contorno oseo de la escama del temporal de la ventana osea se libera con

mucho cuidado el plano óseo de la duramadre con un disector penfield, se empaca con mucho cuidado cotonoides en la región sagital para evitar desgarrar el seno sagital superior, una vez liberado se coloca el fragmento óseo en solución salina al 0.9 %, se hidrata constantemente la superficie de la duramadre con irrigaciones con solución salina al 0.9 %, con una fresa redonda laminada y un separador maleable de 10 mm se tracciona el lóbulo frontal cerebral para dar paso al fresado del techo de la orbita a 1 cm del rim orbitario con excepción de la región central el corte se dirige por el limite anterior de la apófisis cresta de gallo, y lateralmente por delante de pterion, se libera el rim orbitario a la altura de la sutura fronto cigomática en la región lateral y en medial en la sutura fronto nasal, una vez liberado el fragmento óseo se coloca en solución salina con el otro fragmento.

Los fragmentos de la escama frontal y techo orbitario son armados con material de osteosíntesis del sistema 2.0, en la región supraorbitaria se colocó dos placas en X 2.0 con cuatro tornillos cada uno de 5mm, en la región lateral de los fragmentos a nivel de fosa temporal se colocó a cada lado una placa recta de 3 orificios sistema 2.0 con 2 tornillos de 5 mm, en la región de línea curva temporal superior se colocó a cada lado una placa en X con puente de 6 orificios del sistema 2.0 con 6 tornillos de 5 mm, en la región coronal más apical se colocó a cada lado una placa recta de 6 orificios del sistema 2.0 con 4 tornillos de 5 mm.

Durante este procedimiento en el quirúrgico se presentó un ligero edema cerebral por lo cual la cirugía tuvo que ser suspendida hasta poder controlarlo por lo cual fue requerida una segunda fase quirúrgica, esto fue controlado durante 12 horas en la unidad de cuidados intensivos en la cual se manejó periodos de hiperventilación y uso de manitol para disminuir la PIC (presión intracraneal) todo

esto bajo sedo-analgnesia, la paciente se mantuvo intubada y dependiente de una máquina de ventilación asistida, una vez restablecida una adecuada PIC, se continuo con el procedimiento en el cual se fijó con el material de osteosíntesis la región fronto orbitaria y se procede a realizar el avance tipo Le Fort III, con el uso de una cierra recíprocante se libera la sutura cigomático temporal bilateral, en la órbita la pared lateral piso y pared medial se realiza la osteotomía con cincel recto de 6mm en cada orbita, se libera el setum nasal con cincel de 8 mm y angulación de 45 grados aproximadamente, se inicia desde la sutura fronto nasal atreves del septum con dirección a la espina nasal posterior, una vez realizadas estas osteotomías el instrumental quirúrgico debe ser cambiado para trabajar en boca, se realiza una incisión en el fondo de vestíbulo de aproximadamente 1cm a cada lado a la altura del butrex cigomático maxilar, se realiza disección hasta llegar al plano óseo con la ayuda de gasas empaquetadas se termina la disección en la fosa pterigomaxilar, con cincel curvo de 12 mm se realiza la osteotomía pterigo maxilar para lo cual insertamos el cincel curvo por medio de la incisión se desliza en contacto óseo hasta el final del contorno de la tuberosidad maxilar y con inclinación de 30 grados con la ayuda de un martillo percutor se separa la tuberosidad maxilar de las apófisis pterigoides, dentro de la boca se puede sentir el paso del cincel a nivel del paladar con el pulpejo de dedo que es el indicativo que la separación está realizada esto se realiza a cada lado del maxilar, con la ayuda de pinzas tipo Rowe colocadas en el paladar duro y piso de las fosas nasales se realiza la disyunción cráneo facial Tipo Le Fort III, una vez realizada la disyunción se suturan las incisiones intraorales con vicryl 3/0, un cirujano se queda en relación con las pinzas Rowe la fijación facial es realizada con material de osteosíntesis se utilizó a cada lado una placa recta de 6 orificios sistema 2.0 con 4 tornillos de 6 mm en la región



de arco cigomático, en la región fronto-orbitaria a cada lado una placa curva de 6 orificios sistema 2.0 de 6 mm y en la región fronto-nasal se utilizó una placa en forma de Y del sistema 2.0 con 3 tornillos de 6 mm.

La relación anatómica en base a las medidas proyectadas, el avance antero posterior fronto-orbito-facial de 11 mm, y aumento orbitario en altura de 15 mm, lo cual permitió aumentar el volumen orbitario y liberar al contenido orbitario con el fin de evitar daños a futuro en el ojo del lado izquierdo y mantener la condición del ojo derecho.

Una vez fijo con material de osteosíntesis todos los segmentos óseos se cierra por planos el colgajo bicoronal con vicryl 3/0 para el periostio, seguido del tejido celular subcutáneo con vicryl 3/0 y finalmente con nylon 2/0 para el cuero cabelludo se usó un dren tipo Jackson Pratt para controlar el edema el cual fue retirado a los 3 días con contenido serohemático inferior a 10 cc como recolección de las últimas 24 horas, se retiró la tarsorrafia bilateral, la paciente fue llevada a UCI (Unidad de cuidados intensivos) y mantenida con protocolo de sedoanalgesia neuroprotectora por 2 días con intubación y ventilación mecánica asistida, luego de la cual la paciente fue despertada lentamente en el transcurso del tercer día posoperatorio, extubada una vez se reestableció la respiración espontánea, y mantenida con tienda facial y oxígeno a 2 litros por 24 horas, la paciente fue dada de alta a los 5 días, con medicación a domicilio: amoxicilina más ácido clavulánico 625 mg vía oral cada 8 horas por 10 días, paracetamol 1 gramo cada 8 horas 5 días e ibuprofeno 600 mg cada 8 horas por 5 días, la paciente regresa a control posoperatorio luego de 10 días (15 días desde la cirugía), se retiran puntos en el cuero cabelludo, pruebas de motricidad ocular adecuadas, notable mejoría en la permeabilidad de la vía aérea,

la paciente refiere que puede ver con el ojo derecho por lo cual es referida a oftalmología donde realizan una prueba visual y por campimetría se confirma que la paciente recupero la vista del ojo derecho y se mantiene la integridad del ojo izquierdo, la paciente fue operada luego de 6 meses con diagnóstico de estrabismo divergente, presenta disoclusion por que se recomienda colocación de ortodoncia para una futura corrección con cirugía ortognática.

## 5. DISCUSIÓN

La presentación de este caso clínico tiene como objetivo presentar un caso de síndrome Crouzon tratado quirúrgicamente sin el uso de distracción osteogénica y preventivo de lesiones que pudieran ocurrir a nivel óptico, respiratorio, masticatorio. Por lo cual se acepta la hipótesis alternativa en cuanto se comprobó la efectividad del tratamiento quirúrgico con la mejoría de la visión en el ojo izquierdo y la recuperación de la visibilidad del ojo derecho, mejor permeabilidad en la vía aérea, demostrado mediante este caso clínico e información científica.

Según Díaz et al (2016) la primera descripción realizada por Louis Edouard Octave Crouzon en el año de 1912, con las características de craneosinostosis aumento de la presión intracraneal, exoftalmos, nariz en forma de pico de loro y labio superior corto, en la región intraoral mordida cruzada anterior y posterior, paladar estrecho, oclusión clase III. Las suturas se osifican dependiendo de la localización como la sutura metopica entre el segundo y quinto año de vida posnatal, según Driessen et al (2017) la fusión normal de la sutura eseno occipital se da de los 14 a 16 años, según Díaz et al (2016) la fusión prematura más común es la sutura sagital en un 56 a 68 % seguido de la sutura coronal de un 18 a 28 % y con poca frecuencia la sutura metopica y lambdoidea en un 5 %, predilección por el sexo masculino 3:1 en la sutura sagital y en la sutura coronal predilección en el sexo femenino.

Según Díaz et al (2016) el síndrome Crouzon puede ser heredado como condición autosómica dominante, según Mansukhani et al relaciona la apoptosis con el cierre prematuro de las suturas que puede ocurrir en la 7 ma semana de vida intrauterina.

Según Pagnoni et al (2013) luego de realizar distracción osteogénica se puede retirar el distractor a los 60 días, según Bennett et al (2002) el rango de distracción

debe ser entre 0.5 y 2 mm por día, ya que si se aumentan estos rangos puede provocar una pseudoartrosis, y por el contrario rangos inferiores a 0.5 mm por día provocan una consolidación temprana que no permitiría aumentar el tamaño de los tejidos. Según Queiros et al (2019) pacientes adultos que no son tratados a edades tempranas pueden sufrir serios dolores de cabeza y alteraciones oculares por lo que la edad para realizar estos tratamientos muchas de la veces varían de acuerdo a la sintomatología y exacerbación de la misma. Según Pal et al (2012) se puede prevenir la atrofia del nervio óptico con un tratamiento adecuado y temprano, por lo que un avance fronto orbitario es ideal para este tipo de tratamientos. Según Lu et al (2019) realizo un estudio con 92 tomografías pre quirúrgicas en pacientes con síndrome Crouzon en las cuales se estudiaron las alteración de crecimiento y los niveles de afección, basados en la fosa craneal anterior, media y posterior en el cual los resultados fueron que existe un retraso en el crecimiento del 19 % en la fosa craneal posterior por lo que los tratamientos tempranos deberían ser apuntado a la fosa craneal posterior a edades tempranas. Según Hariri (2011) sugiere realizar osteotomías tipo Le Fort III combinadas con Osteotomía tipo Le Fort I en el mismo acto quirúrgico con el fin de establecer un correcto volumen orbitario adecuada proyección facial y estabilidad oclusal. Según Gray et al (2005) en un estudio realizado en Australia la discapacidad visual producida por el síndrome de Crouzon puede afectar en uno ojos en el 35 % de los casos estudiados y un 9 % bilateral, e 21% de estos pacientes presentaba con mayor frecuencia ambliopía, seguido de 7 % con atrofia del nervio óptico, 39 % de los pacientes presentaron estrabismo por lo que se sugiere el manejo temprano y adecuado de este síndrome con el fin de precautelar un daño que puede ser predecible. Según Garcia (2016) un estudio revela la mielinización del nervio retiniano peripapilar bilateral el cual fue

descubierto por medio de una tomografía de coherencia óptica y confirmado por medio de un examen de fondo de ojo, lo cual nos permite relacionar a este síndrome con esta patología ocular que en algunos casos puede pasar inadvertida por lo que es muy importante una correcta valoración y comunicación por parte del oftalmólogo y el cirujano. Según Gandedkar et al (2017) el manejo de apnea obstructiva del sueño en pacientes con síndrome Crouzon es de relevante importancia ya que mejora la calidad de vida del paciente, la polisomnografía previa al tratamiento quirúrgico es de gran ayuda para valorar el flujo de aire durante la respiración, los niveles de oxígeno en sangre, posición corporal, actividad muscular y óptica, frecuencia cardíaca, lo que determina varios factores que pueden ser corregidos en el síndrome Crouzon cuando son tratados tempranamente y mejorar la calidad de vida del paciente esto como un factor coadyuvante de las ventajas quirúrgicas que ofrece la craneotomía y osteotomías tipo Le Fort. Según Engel (2018) los cambios velo faríngeos en los pacientes con síndrome Crouzon luego de un avance tipo Le Fort III con dispositivos extraorales tipo red device son positivos y las principales complicaciones son: maloclusión, exorbitismo, clase III clasificación de Angle las cuales son corregidos fácilmente luego del procedimiento quirúrgico.

## **6. Conclusiones**

El tratamiento en pacientes con síndrome Crouzon debe ser manejado tempranamente en búsqueda de manifestaciones que puedan causar daños a futuro, por lo que el seguimiento y buena planificación son los determinantes del éxito, los tratamientos deben ser establecidos en base a las necesidades del paciente individualizando los casos y la planificación quirúrgica, el seguimiento

debe continuar luego de la cirugía para evaluar el éxito y mejorías que se puedan planificar a futuro.

## 7. IMÁGENES



Fig. 1 fotografía frontal pre quirúrgica de paciente con Síndrome Crouzon



Fig. 2 fotografía lateral lado derecho paciente con Síndrome Crouzon



Fig. 3 fotografía lateral lado izquierdo  
Paciente con Síndrome Crouzon.



Fig. 4 fotografía 3/4 lado derecho  
paciente con Síndrome Crouzon





Fig. 5 Fotografía 3/4 lado izquierdo paciente  
con Síndrome Crouzon

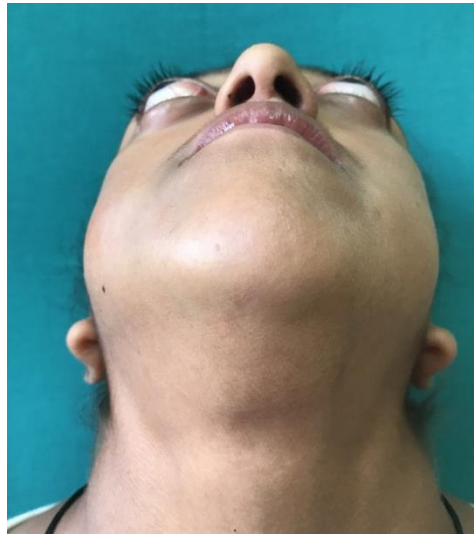


Fig. 6 Fotografía vista inferior paciente  
con Síndrome Crouzon.



Fig. 7 Fotografía lateral región orbitaria lado derecho proyección ocular 14 mm fuera de la órbita.



Fig. 8,9,10 vista lateral derecha, frontal y lateral izquierda intraoral, respectivamente.

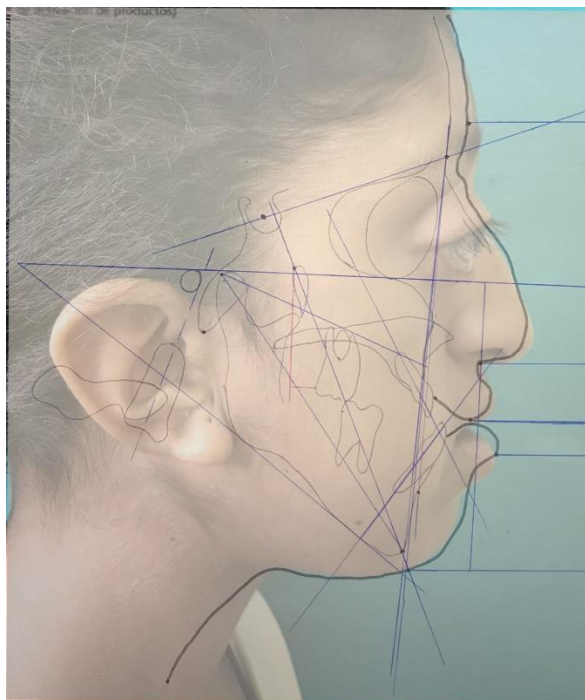


Fig. 11 Vista lateral y superposición de trazado cefalométrico, para diagnóstico y predicción quirúrgica



Fig. 12 Vista frontal y superposición de trazado para diagnóstico y predicción quirúrgica.



Fig. 13 Modelos de estudio articulados vista lateral y frontal.



Fig. 14 Radiografía Cefálica lateral



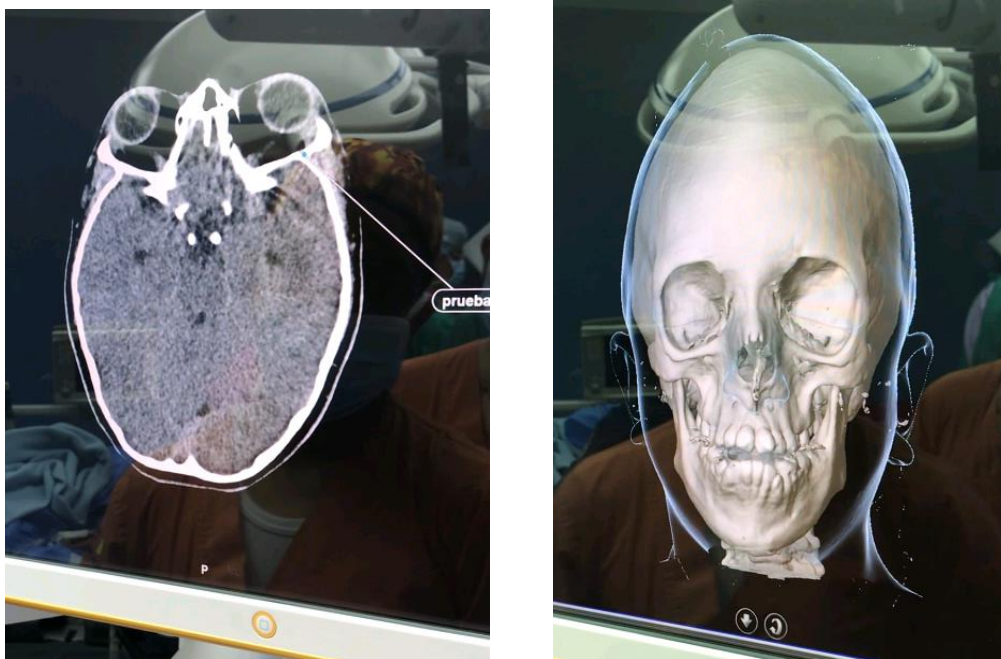


Fig. 15, 16 Neuronavegación corte axial y reconstrucción 3D



Fig. 17, 18 preparación de la mesa quirúrgica

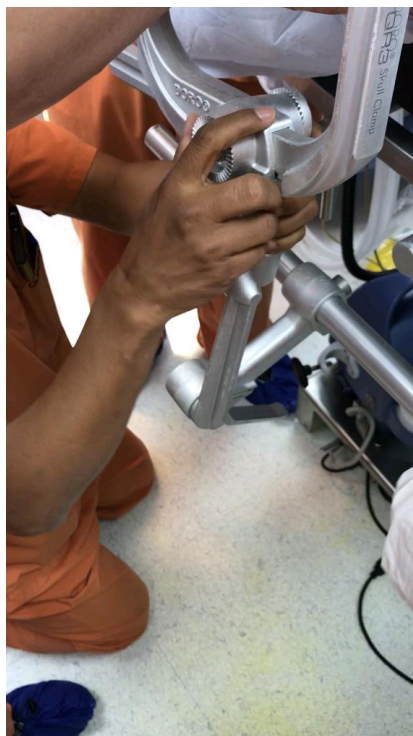


Fig.19, 20 Posicionador de cabeza fijo a la mesa quirúrgica



Fig.21 Sensor de Neuronavegacion Fig. 22 Calibracion de sensor





Fig. 23 Marcaje de puntos referenciales

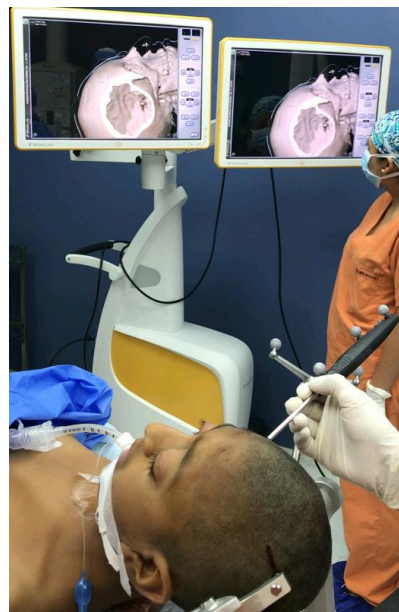


Fig. 24 Neuronavegacion



Fig. 25 Abordaje bicoronal



Fig. 26 Exposicion del plano oseo

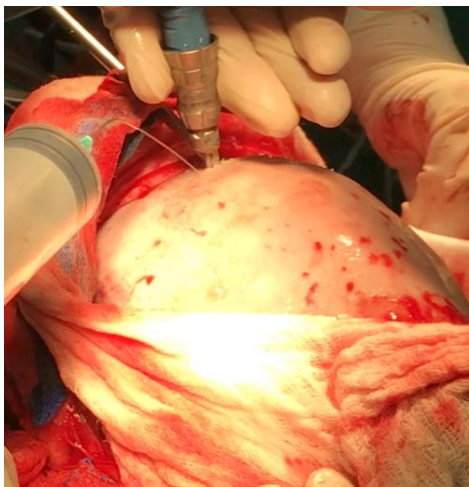


Fig. 27 Craneotomía

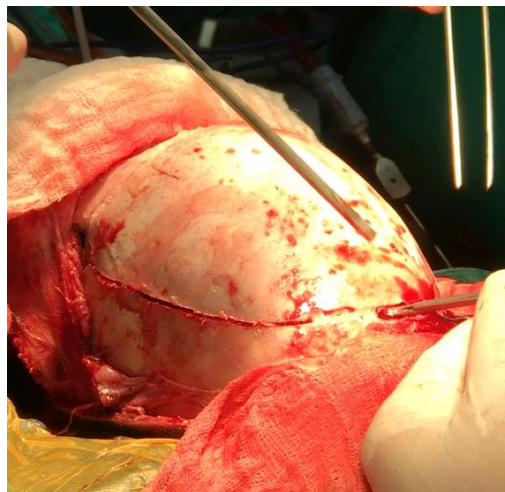


Fig. 28 Liberación de segmentos óseos

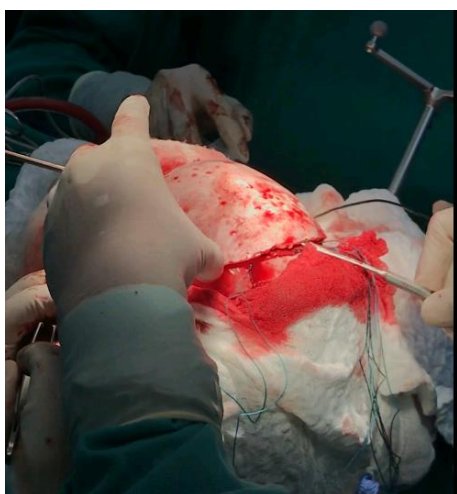


Fig. 29 Disección del seno sagital



Fig. 30 Liberación de región frontal



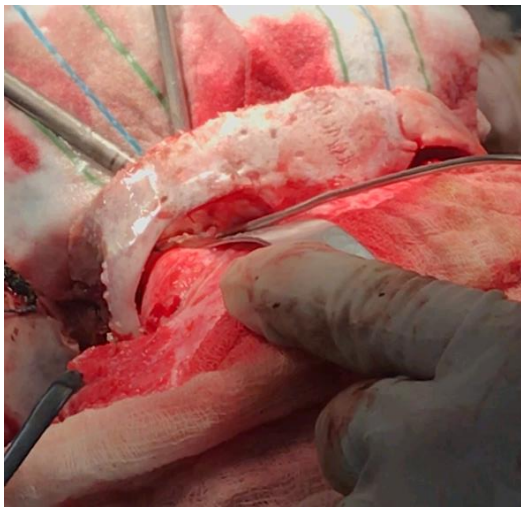


Fig. 31 Osteotomía en el techo orbitario      Fig. 32 Valoración de colgajo

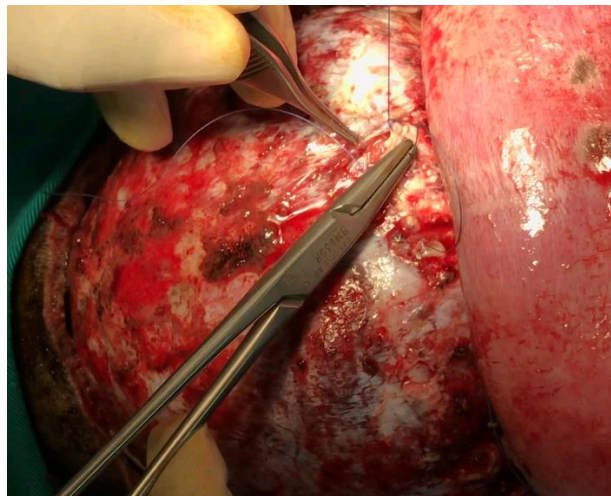


Fig. 33, 34 fistula en la duramadre, con presencia de líquido cefalorraquídeo

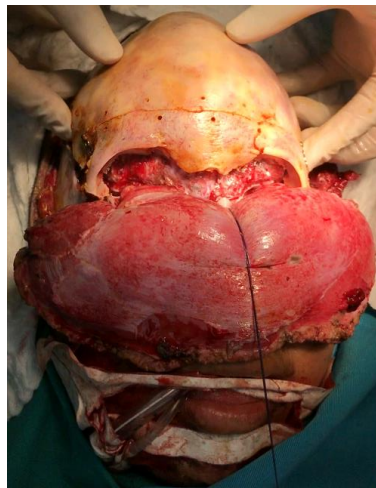
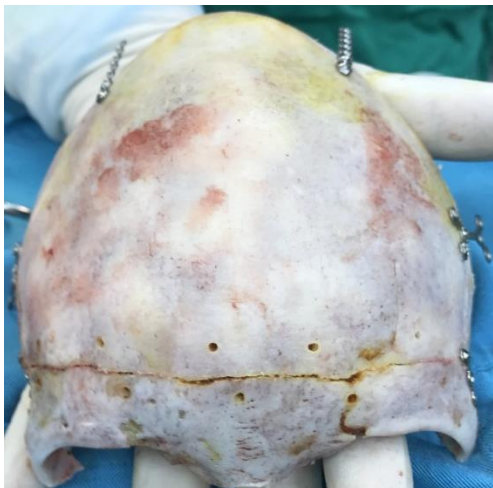


Fig. 35 Fragmento óseo con osteosíntesis Fig. 36 Reposición de fragmento óseo



Fig. 37,38,39 Avance fronto orbitario más Le Fort III 15 mm en altura orbitaria y 11mm de avance anteroposterior.



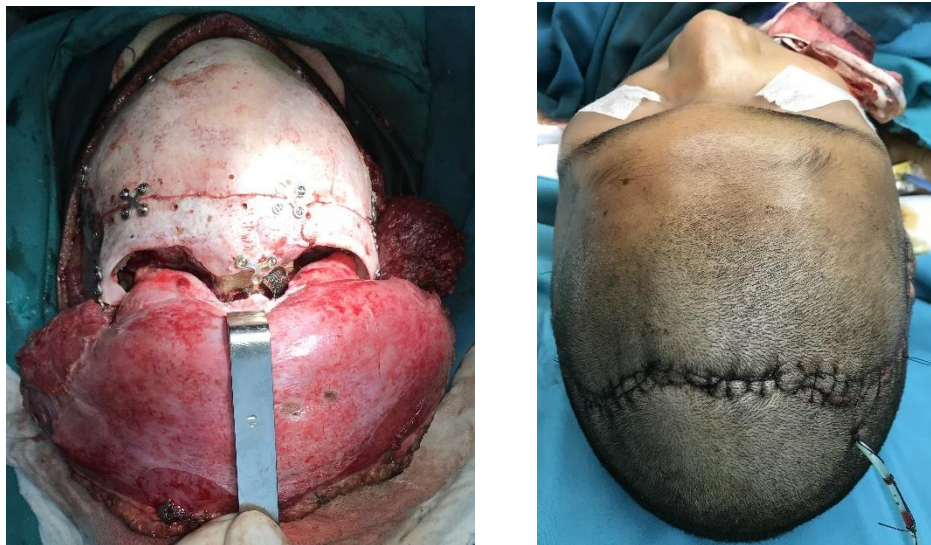


Fig. 40, 41 Aumento de volumen orbitario, y sutura más dren

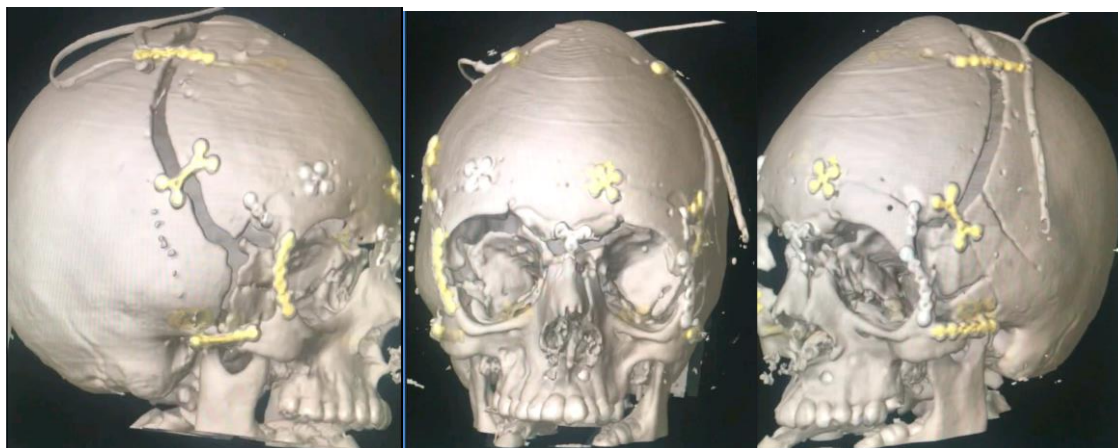


Fig. 42,43,44 Reconstrucción 3D de posquirúrgico



Fig. 45,46,47 Control a los 18 meses de la cirugía.

## 8. Bibliografía.-

- Bennett, E.C., Sidman, J.D., 2002. Osteogenic distraction in the face. *Facial Plast. Surg. Clin. N. Am.* 10, 181–190. [https://doi.org/10.1016/S1064-7406\(02\)00003-2](https://doi.org/10.1016/S1064-7406(02)00003-2)
- Bowling, E.L., Burstein, F.D., 2006. Crouzon syndrome. *Optom. - J. Am. Optom. Assoc.* 77, 217–222. <https://doi.org/10.1016/j.optm.2006.03.005>
- Cobb, A.R.M., Vourvachis, M., Ahmed, J., Wyatt, M., Dunaway, D., Hayward, R., 2015. Aberrant facial flushing following monobloc fronto-facial distraction. *J. Cranio-Maxillofac. Surg.* 43, 1511–1515. <https://doi.org/10.1016/j.jcms.2015.07.005>
- Coll, G., Sakka, L., Botella, C., Pham-Dang, N., Collet, C., Zerah, M., Arnaud, E., Di Rocco, F., 2018. Pattern of Closure of Skull Base Synchondroses in Crouzon Syndrome. *World Neurosurg.* 109, e460–e467. <https://doi.org/10.1016/j.wneu.2017.09.208>
- Díaz, P.-A., Hernández, J.-A., 2017. Síndrome de Crouzon: Revisión de tema y reporte de caso. *Rev. Estomatol.* 24. <https://doi.org/10.25100/re.v24i2.5799>
- Driessen, C., Rijken, B.F., Doerga, P.N., Dremmen, M.H., Joosten, K.F., Mathijssen, I.M., 2017. The effect of early fusion of the spheno-occipital synchondrosis on midface hypoplasia and obstructive sleep apnea in patients with Crouzon syndrome. *J. Cranio-Maxillofac. Surg.* 45, 1069–1073. <https://doi.org/10.1016/j.jcms.2017.03.024>
- Engel, M., Berger, M., Hoffmann, J., Kühle, R., Rückschloss, T., Ristow, O., Freudlsperger, C., Kansy, K., 2019. Midface correction in patients with Crouzon syndrome is Le Fort III distraction osteogenesis with a rigid external distraction device the gold standard? *J. Cranio-Maxillofac. Surg.* 47, 420–430. <https://doi.org/10.1016/j.jcms.2018.11.028>
- Fernández-Olarte, H., Gómez-Delgado, A., Varón-Cardona, D., Trujillo-Saldarriaga, S., 2016. Combination of transconjunctival and lateral canthotomy with modified endaural approaches in midface osteogenic distraction. *Br. J. Oral Maxillofac. Surg.* 54, 707–709. <https://doi.org/10.1016/j.bjoms.2015.11.016>
- Gandedkar, N.H., Chng, C.K., Yeow, V.K.L., 2017. Fronto-orbital advancement, Le Fort III distraction osteogenesis, and bimaxillary orthognathic jaw surgery with and without osteochondral graft treatment approaches of three siblings with Crouzon's syndrome. *J. Oral Maxillofac. Surg. Med. Pathol.* 29, 527–537. <https://doi.org/10.1016/j.ajoms.2017.06.003>
- Garcia, G.A., Tian, J.J., Apinyawasisuk, S., Kim, S., Akil, H., Sadun, A.A., 2016. Clues from Crouzon: Insights into the potential role of growth factors in the pathogenesis of myelinated retinal nerve fibers. *J. Curr. Ophthalmol.* 28, 232–236. <https://doi.org/10.1016/j.joco.2016.07.008>
- Gray, T., Casey, T., Selva, D., Anderson, P., David, D., 2005. Ophthalmic Sequelae of Crouzon Syndrome. *Ophthalmology* 112, 1129–1134. <https://doi.org/10.1016/j.ophtha.2004.12.037>
- Hariri, F., Abdul Rahman, Z.A., Bahuri, N.F.A., Azmi, M.N., Abdullah, N.A., Ganesan, D., 2018. Crouzon Syndrome: A Case Series of Craniomaxillofacial Distraction Osteogenesis for Functional Rehabilitation. *J. Oral Maxillofac. Surg.* 76, 646.e1-646.e12. <https://doi.org/10.1016/j.joms.2017.11.029>

- Hariri, F., Lan, T.H., Cheung, L.K., 2011. Simultaneous Le Fort III and Le Fort I osteotomies for correction of midface hypoplasia in Crouzon syndrome. *Asian J. Oral Maxillofac. Surg.* 23, 128–133. <https://doi.org/10.1016/j.ajoms.2011.04.002>
- Khonsari, R.H., Way, B., Nysjö, J., Odri, G.A., Olszewski, R., Evans, R.D., Dunaway, D.J., Nyström, I., Britto, J.A., 2016. Fronto-facial advancement and bipartition in Crouzon–Pfeiffer and Apert syndromes: Impact of fronto-facial surgery upon orbital and airway parameters in FGFR2 syndromes. *J. Cranio-Maxillofac. Surg.* 44, 1567–1575. <https://doi.org/10.1016/j.jcms.2016.08.015>
- Kourelis, K., Haronis, V., Konandreas, I., Kontrafouris, A., Asimakopoulos, A., 2015. Atypical post-adenoidectomy Grisel's syndrome in Crouzon child with kyphotic skull base. *Auris. Nasus. Larynx* 42, 416–418. <https://doi.org/10.1016/j.anl.2015.02.017>
- Lu, X., Forte, A.J., Sawh-Martinez, R., Wu, R., Cabrejo, R., Steinbacher, D.M., Alperovich, M., Alonso, N., Persing, J.A., 2019. Orbit, zygoma, and maxilla growth patterns in Crouzon syndrome. *Int. J. Oral Maxillofac. Surg.* 48, 309–321. <https://doi.org/10.1016/j.ijom.2018.10.013>
- Lu, Xiaona, Forte, A.J., Steinbacher, D.M., Alperovich, M., Alonso, N., Persing, J.A., 2019. Enlarged anterior cranial fossa and restricted posterior cranial fossa, the disproportionate growth of basicranium in Crouzon syndrome. *J. Cranio-Maxillofac. Surg.* 47, 1426–1435. <https://doi.org/10.1016/j.jcms.2019.06.003>
- Meling, T.R., Høgevoid, H.-E., Due-Tønnessen, B.J., Skjelbred, P., 2011. Comparison of perioperative morbidity after LeFort III and monobloc distraction osteogenesis. *Br. J. Oral Maxillofac. Surg.* 49, 131–134. <https://doi.org/10.1016/j.bjoms.2009.11.015>
- Nakajima, H., Sakamoto, Y., Tamada, I., Ohara, H., Kishi, K., 2011. An internal distraction device for Le Fort distraction osteogenesis: The NAVID system. *J. Plast. Reconstr. Aesthet. Surg.* <https://doi.org/10.1016/j.bjps.2011.08.009>
- Nout, E., Koudstaal, M.J., Wolvius, E.B., Van der Wal, K.G.H., 2011. Additional orthognathic surgery following Le Fort III and monobloc advancement. *Int. J. Oral Maxillofac. Surg.* 40, 679–684. <https://doi.org/10.1016/j.ijom.2011.02.014>
- Pagnoni, M., Fadda, M.T., Cascone, P., Iannetti, G., 2014. A novel osteogenic distraction device for the transversal correction of temporozygomatic hypoplasia. *J. Cranio-Maxillofac. Surg.* 42, 616–622. <https://doi.org/10.1016/j.jcms.2013.09.002>
- Pal, U.S., Gupta, C., Chellappa, A.A.L., 2012. Crouzon syndrome with primary optic nerve atrophy and normal brain functions: A case report. *J. Oral Biol. Craniofacial Res.* 2, 116–118. <https://doi.org/10.1016/j.jobcr.2012.03.011>
- Pearson, A., Matava, C.T., 2016. Anaesthetic management for craniosynostosis repair in children. *BJA Educ.* 16, 410–416. <https://doi.org/10.1093/bjaed/mkw023>
- Posnick, J.C., Ruiz, R.L., Tiwana, P.S., 2004. Craniofacial dysostosis syndromes: stages of reconstruction. *Oral Maxillofac. Surg. Clin. N. Am.* 16, 475–491. <https://doi.org/10.1016/j.coms.2004.08.004>
- Queiros, C., Paré, A., Louisy, A., Listrat, A., Travers, N., Joly, A., Laure, B., 2019. Is It Safe To Use Frontofacial Monobloc Advancement and Cutting Guides

- on Adult Patients with Crouzon Syndrome? Introducing 2 Cases on 41- and 56-Year-Old Patients. *World Neurosurg.* 129, 1–4.  
<https://doi.org/10.1016/j.wneu.2019.05.207>
- Sankey, E.W., Khattab, M.H., Elder, B.D., Goodwin, C.R., Rekate, H.L., Rigamonti, D., 2015. Lumboatrial shunt in a patient with Crouzon syndrome complicated by pseudotumor cerebri. *J. Clin. Neurosci.* 22, 1507–1510.  
<https://doi.org/10.1016/j.jocn.2015.03.027>
- Slack, G.C., Fan, K.L., Tabit, C., Andrews, B., Hindin, D.I., Kawamoto, H.K., Bradley, J.P., 2015. Necessity of latency period in craniofacial distraction: Investigations with in vitro microdistractor and clinical outcomes. *J. Plast. Reconstr. Aesthet. Surg.* 68, 1206–1214.  
<https://doi.org/10.1016/j.bjps.2015.04.012>
- Slater, B.J., Lenton, K.A., Kwan, M.D., Gupta, D.M., Wan, D.C., Longaker, M.T., 2008. Cranial Sutures: A Brief Review: *Plast. Reconstr. Surg.* 121, 170e–178e. <https://doi.org/10.1097/01.prs.0000304441.99483.97>
- Sperber, G.H., 2001. *Craniofacial development*, 1era edicion. ed. B C Decker, Hamilton, Ont. London.
- Staal, F.C.R., Ponniah, A.J.T., Angullia, F., Ruff, C., Koudstaal, M.J., Dunaway, D., 2015. Describing Crouzon and Pfeiffer syndrome based on principal component analysis. *J. Cranio-Maxillofac. Surg.* 43, 528–536.  
<https://doi.org/10.1016/j.jcms.2015.02.005>