

01421
72

**UNIVERSIDAD NACIONAL AUTÓNOMA
DE MÉXICO**



FACULTAD DE ODONTOLOGÍA

**MANEJO DEL PACIENTE PEDIÁTRICO CON SÍNDROME
DE APERT**

T E S I N A

QUE PARA OBTENER EL TÍTULO DE

CIRUJANA DENTISTA

P R E S E N T A

NANCY CONTRERAS ZAMORA

DIRECTOR: C.D. JORGE PÉREZ LÓPEZ

A handwritten signature in black ink, appearing to be 'Jorge Pérez López'.

MÉXICO, D.F.

MAYO DEL 2003

9



FACULTAD DE
ODONTOLOGÍA



Universidad Nacional
Autónoma de México



UNAM – Dirección General de Bibliotecas
Tesis Digitales
Restricciones de uso

DERECHOS RESERVADOS ©
PROHIBIDA SU REPRODUCCIÓN TOTAL O PARCIAL

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

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

ÍNDICE

INTRODUCCIÓN	
1. CONCEPTOS BÁSICOS	1
1.1 ANTECEDENTES HISTÓRICOS	1
1.2 CONCEPTO DE SÍNDROME DE APERT	5
1.3 SINONIMIA	5
1.4 DIAGNÓSTICO DIFERENCIAL	6
1.5 INCIDENCIA	7
1.6 CONSIDERACIONES GENÉTICAS	7
2. TERMINOLOGÍA Y CONSIDERACIONES FUNCIONALES	9
2.1 CRANEOSINOSTOSIS O CRANEOESTENOSIS	9
2.2 CRECIMIENTO CEREBRAL	12
2.3 PRESIÓN INTRACRANEAL	15
2.4 VISIÓN	16
2.5 HIDROCEFALIA	18
2.6 RESPIRACIÓN	19
2.7 AUDICIÓN	20
2.8 SINDACTILIA	20
2.9 DENTICIÓN Y OCLUSIÓN	22
2.A NUTRICIÓN	25
3. DIAGNÓSTICO	26
3.1 DIAGNÓSTICO BASADO EN CARACTERÍSTICAS CLÍNICAS	27
3.2 AUXILIARES DE DIAGNÓSTICO	33
3.2.1 DIAGNÓSTICO PRENATAL	33
3.2.2 RADIOGRAFÍAS (Craneales, Del Tórax, y extremidades)	35
3.2.3 TOMOGRAFÍA COMPUTARIZADA Y RESONANCIA MAGNÉTICA	36
3.3 COEFICIENTE INTELECTUAL Y ASPECTOS PSICOLÓGICOS	39

4. MANEJO DEL PACIENTE PEDIÁTRICO CON SÍNDROME DE APERT	42
4.1 CONSIDERACIONES PARA EL TRATAMIENTO QUIRÚRGICO	43
4.1.1 INJERTOS DE HUESO Y TÉCNICAS DE FIJACIÓN	44
4.1.2 CRANEOTOMÍA	44
4.2 PRIMERA ETAPA DE AVANCE PARA EL TRATAMIENTO .	45
4.2.1 DESCOMPRESIÓN REFORMADORA CRANEO-ÓRBITAL PRIMARIA	45
4.2.2 TERAPÉUTICA DENTAL DÚRANTE EL PRIMER AÑO DE VIDA	46
4.3. SEGUNDA ETAPA DE AVANCE PARA EL TRATAMIENTO.	49
4.3.1 REPETICIÓN DE LA CRANEOTOMÍA Y REFORMACIÓN DESCOMPRESIÓN EN NIÑOS	50
4.3.2 CIRUGÍA ORTOPÉDICA DE LAS MANOS	51
4.3.3 CIRUGÍA ORTOPÉDICA DE LOS PIES	51
4.4 TERCERA ETAPA DE AVANCE PARA EL TRATAMIENTO	52
4.4.1 CONSIDERACIONES SOBRE LAS TÉCNICAS DE AVANCE TIPO LE FORT I Y LE FORT III	52
4.4.2 MANEJO DE LA TOTALIDAD DEL TERCIO MEDIO FACIAL	52
4.4.3 ABORDAJE QUIRÚRGICO EN UN PACIENTE CON SÍNDROME DE APERT (CASO CLÍNICO QUIRÚRGICO)	55
4.4.4 MANEJO DE LAS VÍAS AÉREAS SUPERIORES	60
4.4.5 ATENCIÓN ODONTOLÓGICA	61
4.4.5.1 . ATROFIA DE PRIMER GRADO EN LA DENTICIÓN INFANTIL Y SU TRATAMIENTO	69
4.4.5.2 ATROFIA DE SEGUNDO GRADO EN LA DENTICIÓN INFANTIL Y SU TRATAMIENTO	70
4.4.5.3 ATROFIA DE TERCER GRADO EN LA DENTICIÓN INFANTIL Y SU TRATAMIENTO	72
4.5 TERAPÉUTICA DE LA DENTICIÓN MIXTA	75
4.6 MANEJO ORTOGNÁTICO	76
CONCLUSIONES	77
BIBLIOGRAFÍA	78

INTRODUCCIÓN

En la investigación que se llevo a cabo sobre el Síndrome de Apert, vamos a conocer desde el desarrollo de su conocimiento en la época antigua, la manera en que a través de los años se fué reconociendo y la forma en que se empezó a efectuar el tratamiento a los pacientes con este tipo de anomalías congénitas. Por otra parte es importante saber en que gen y donde se realiza la mutación para que este Síndrome se manifieste, así como los factores de riesgo que pueden desencadenarlo.

También se evalúan los medios por los cuáles nos valemos para identificar y corroborar el diagnóstico cuya importancia radica en el correcto plan de tratamiento a realizar, el cuál forma parte de la Historia Clínica, la cuál es principalmente de carácter médico y legal.

Se presentara el efecto que tiene este Síndrome en los diferentes órganos del cuerpo humano, y sabremos que no todos los pacientes presentan el mismo grado de lesión y por lo tanto su relevancia es esencial para el tratamiento ya que de ello dependen las decisiones que adopte el equipo multidisciplinario.

Se integra el conocimiento del manejo, en equipo o multidisciplinario de profesionales que se lleva a cabo al atender a estos pacientes y lo elemental que es nuestra adición al equipo como Cirujanos Dentistas de práctica general.

Podremos valorar que nuestra intervención será de suma importancia tanto médica como psicológica, y lo elemental de que el Cirujano Dentista se preparé cada día más actualizándose y estudiando entre otras cosas este tipo de anomalías.

Conoceremos los diversos tratamientos quirúrgicos llevados a cabo a estos pacientes, sus objetivos y los riesgos que conlleva.

Y finalmente nos enfocaremos a la intervención Odontológica preventiva ya que su importancia es invaluable por que a través de ella se evitarán dificultades en el futuro, tanto para el paciente como para el profesional que trata los problemas de maloclusión; se presenta el tratamiento temprano para ayudar a mejorar la oclusión. Que puede llegar a tener gran severidad.

1 CONCEPTOS BÁSICOS

1.1 ANTECEDENTES HISTÓRICOS

La fusión prematura de las suturas de la bóveda craneal es una de las características principales del Síndrome de Apert y ha sido reconocida desde los antiguos griegos, así que su estudio empezó desde el conocimiento de sus manifestaciones clínicas (craneosinostosis). Mas tarde en el siglo XIX, Galeno introdujo el término *oxycephaly*, para describir esta alteración.

En 1557, Lycosthene describió a un recién nacido con malformación craneofacial acompañada de alteraciones en las manos y pies.

En 1791, Soemmerring, denomina sinostosis prematura, al cierre precoz de las suturas craneales, el cuál es responsable de las deformidades de la bóveda craneal.

En 1851 Virchow uso el término *cranyosinostosis* cuando formuló su teoría clásica, conocida como Ley de Virchow; estableciendo que la craneosinostosis es la fusión prematura (sinostosis) en las suturas de la bóveda craneal, condición que inhibe el desarrollo normal del cráneo de manera perpendicular a la sutura fusionada, siendo que normalmente la compensación del crecimiento cerebral ocurre con la apertura de las suturas y la dirección general del crecimiento después de una sinostosis es paralelo a la sutura fusionada.¹

En 1890 aparece el primer reporte de procedimientos quirúrgicos realizados para la craneosinostosis llevada a cabo por Lannelongue y en 1892 por Lane, cuyo objetivo principal fué controlar la compresión cerebral (presión intracraneal) que se encontraba dentro de una bóveda craneal pequeña. Sobre la técnica neuroquirúrgica clásica desarrollada, el resultado de décadas fué guiado hacia la intersección de las suturas sinostosadas, en espera de la liberación del cráneo el cuál por sí mismo después de la intervención se normalizaría y así continuaría el crecimiento normal y simétrico. La craneotomía fué propuesta para permitir la creación de una nueva línea de sutura en el sitio de la sinostosis previa. La realización de esta técnica quirúrgica fue raramente llevada a cabo. Se intentó fragmentar la bóveda

¹ Tait Goodrich J. Craig D.H. *Crancefacial Anomalies: Growth and Development From a Surgical Perspective*. Thieme 1995, p 120

craneal quirúrgicamente con piezas de hueso liso utilizado como injerto libre para devolver la forma de la bóveda craneal. Estas técnicas ocasionalmente dieron como resultado la descompresión cerebral, pero raramente funcionaron en una forma adecuada. Además, la reosificación después de la craneotomía era impredecible, algunas veces ésta ocurría rápidamente y algunas otras, los defectos de la bóveda craneal continuaban.²

Hasta antes de que Apert describiera el Síndrome como tal, se sabe que solo se hacían menciones sobre este síndrome, al señalar sus características propias como lo hicieron Baumgartner en 1842 y Wheaton en 1894. En el año de 1906 el médico francés Eugene Apert fué quién describió este Síndrome a detalle, analizando a un paciente con las siguientes características físicas: severas deformidades de la bóveda craneal, unión de los dedos de las manos y de los pies, aunados a deformidades, retraso mental y ceguera¹. En la actualidad se sabe que las anomalías esqueléticas del Síndrome de Apert son complejas y que incluyen la fusión de ambas suturas coronales, de la sagital anterior y metópica pobremente formadas de par en par. Sindactilia incluidas en las 4 extremidades simétricamente complejas y la unión de otras malformaciones.³

En 1918, aproximadamente después del comienzo de la Primera Guerra Mundial (PGM), cientos de hombres fueron dañados en sus tejidos blandos y tejidos duros faciales que resultaban de las trincheras que en la guerra ocurrían, por lo que requerían de una cirugía urgente y algunas reconstrucciones secundarias, surgiendo así los Doctores Kazanjian y Guillies, quienes fueron notables en su trabajo por el tratamiento craneofacial de aquellos daños.

Durante y después de la PGM y otra vez durante la Segunda Guerra Mundial (SGM), estos cirujanos crearon una fundación por lo que se les conoce ahora como Cirujanos Maxilofaciales. Su éxito en el tratamiento de las alteraciones antes descritas trajeron esperanzas a las personas con anomalías craneofaciales.⁴

² Turvey A.T, Vig W.L K, Fonseca R. Facial Clefts and Craniosinostosis Principles and management, Ed, Saunders, United States of America, 1996, p 637.

³ Tait Goodrich J. Craig. D.H. Op cit, p. 121.

⁴ Turvey A.T, Vig W.L K, Fonseca R. Op cit., p .637

Mientras tanto en 1920 Park y Powers publicaban un artículo excepcional sobre este Síndrome⁵.

En 1938, King menciona por primera vez el concepto de "descompresión con fines funcionales", unido a la corrección morfológica, con finalidades de estética, ya que propone liberar un cierto número de fragmentos óseos.⁶

Después la SGM, Gillies aplicó el conocimiento que había obtenido en el tratamiento de los pacientes que presentaban daño facial ocasionado durante la guerra, hacia las deformidades faciales congénitas, no tratadas previamente, de los pacientes que buscaban cada vez más su ayuda. En 1950 Gillies reportó una grata experiencia al tratar a un paciente afectado en el tercio medio facial mediante la aplicación de la técnica osteotomía de avance tipo LeFort III, realizada para la corrección de la retrusión del tercio medio y superior facial en un paciente con Síndrome de Crouzon. Su entusiasmo recayó tempranamente, cuando observó que el esqueleto de su paciente regresó a su estado preoperatorio.

En 1952, Converse y Smith, intervienen con éxito relativo un caso de hipertelorismo, movilizándolo la parte interna de las órbitas hacia la línea media.⁷

En 1967 Tessier describió un nuevo método para el manejo de pacientes con Síndrome de Crouzon y Síndrome de Apert en Montpellier, en la reunión de la Sociedad Francesa de Cirugía Plástica. Su aportación es la presentación de un acontecimiento histórico y sus publicaciones fueron el inicio de la cirugía craneofacial moderna. Su método incluyó nuevas localizaciones de la osteotomía de avance tipo LeFort III; que consistía en técnicas combinadas intra y extraoralmente, con el uso de una incisión coronal y un injerto de hueso autógeno. Tessier aplicó también una fijación externa encaminada al mantenimiento de la estabilidad del hueso hasta que su cicatrización concluyera.⁸

En 1968, Tessier propuso que las placas de hueso y los tornillos podrían ser construidos y utilizarse para suministrar estabilidad y compresión a

⁵ Kenneth Lyons J. Atlas de malformaciones congénitas, ed 4ta, Ed Interamericana, México, 1990, p. 409

⁶ Villavicencio J. Fernández M.A., Magaña L. Ortopedia dentofacial, una visión multidisciplinaria, tomo II, Ed Actualidades Médico Odontológicas, Venezuela, 1997 p. 726

⁷ Ib.

⁸ Tait Goodrich J. Craig D.H. Op cit, p. 124

las fracturas mandibulares para su curación; A pesar de el entusiasmo inicial, estos conceptos de placas internas y tornillos de fijación para el esqueleto craneofacial no fueron puestos en práctica.

Rougieri aplicó el concepto de liberación de las suturas y reformación de la bóveda craneal en niños en 1972.

En 1976, Hoffman y Mohr desarrollaron el concepto de liberación de las suturas, reformando un cierto grado de la bóveda craneal y orbital para la sinostosis coronal unilateral durante la infancia. El invento del término *canthal advancement* describe el procedimiento.

En 1977 Whitaker y colaboradores describieron un procedimiento más formal para sinostosis coronal unilateral. También en 1977, dentro del programa científico del Congreso Mundial de Cirugía Plástica, se organizó en Barcelona el primer curso de Cirugía Craneofacial en el que coincidieron el Dr. Tessier y el Dr. Ortiz Monasterio. Durante este encuentro el Dr. Ortiz Monasterio, grabó las respuestas de Tessier, las cuales sirvieron de base para confeccionar lo que el Dr. Ortiz Monasterio denominó "Microhistoria" de la Cirugía Craneofacial.⁹

En 1979 Marchac y Renier publicaron su experiencia con la técnica "frente flotante" en la cuál simultáneamente se liberan las suturas, y la bóveda craneal con la orbital se reforman, manejando bilateralmente las sinostosis coronales durante la infancia. Marchac y Renier esperaban que el crecimiento del cerebro empujara las órbitas y el tercio facial medio hacia adelante y permitiera la corrección. Desafortunadamente esta propuesta no ocurrió. Durante el mismo periodo en el que Tessier introdujo la cirugía craneofacial, Luhr, aprendió sobre el beneficio de la fijación interna (placa ósea y tornillos) para curar fracturas en las extremidades.

⁹ Villavicencio J. Fernández M.A. Magaña L. Op cit, p. 728

1.2 CONCEPTO DEL SÍNDROME DE APERT

Síndrome de Apert o Acrocefalosindactilia tipo I, es una anomalía congénita en la que se presenta la alteración de un solo gen, caracterizada por la fusión prematura de las suturas craneales (especialmente la coronal), con inhibición de crecimiento ha dicho nivel y exceso del mismo en el resto de la bóveda craneal, aspecto craneofacial poco uniforme, paladar muy arqueado, sindactilia simétrica (fusión dactilar), alteraciones dentales importantes y otras anomalías diversas, que en ocasiones incluyen defectos cardíacos congénitos.

Si afecta sólo la bóveda craneal nos encontramos ante una craneosinostosis; y si se asocia a una alteración del macizo facial, se tratará de una craneostenosis.¹⁰

El aspecto físico y en ocasiones la discapacidad intelectual se encuentran presentes en estos pacientes y disminuyen la adaptabilidad genética de las personas afectadas, por lo que difícilmente se casan y tienen hijos. En consecuencia la mayoría de los casos de síndrome de Apert son mutaciones recientes.

El término disostosis craneofacial es usado para describir un espectro de formas familiares de sinostosis no solo envolviendo la bóveda craneal sino también, la base craneal y las suturas del tercio medio de la cara.

1.3 SINONIMIA

A el síndrome de Apert también se le denomina :

- *Acrocefalosindactilia tipo I
- *Enfermedad de Apert-Crouzon
- *Cefalosindactilia de Vogt
- *Acrocefalosindactilia tipo II¹¹

¹⁰ Villavicencio J. Fernández M.A. Magaña I., Op cit, p, 729

¹¹ Cruz M.B, Bus J. Atlas de síndromes pediátricos . Ed Espaxs, Barcelona, 1998, p.142

1.4 DIAGNOSTICO DIFERENCIAL

"El diagnóstico diferencial debe tener en cuenta los procesos con braquicefalia y acrocefalia, y las principales craneosinostosis sindrómicas."

Acrocefalosindactilia tipos I Y II (Boston).

Acrocefalosindactilia tipos III Y IV.

Acrocefalosindactilia tipo Robinow-Sorauf o Jackson-Weiss.

Antley-Bixler.

Auriculo-cefalosindactilia.

Carpenter.

Crouzon.

DisplasiaCráneo-fronto-nasal.

Gorlin-Chaudhry-Moss.

Hermann-Pallister Opitz.

Pteiffer.

Saethre-Chotzen.(4.5% de todos los casos con craneosinostosis)

Woon

Muenke (8% de todos los casos con craneosinostosis)

El síndrome de Crouzon y el síndrome de Apert presentan similares características craneofaciales cualitativas, sobre todo desde el punto de vista dental, como sinosis de casi todas las suturas de la calvaria, base craneal, orbitas y región maxilar; fusión de las sincondrosis de la base craneal, braquicefalia, hipertelorismo, proptosis ocular; en general la morfología craneofacial es más severa en el síndrome de Apert con respecto al síndrome de Crouzon.¹² Y la diferencia principal consiste en la presencia de sindactilia en las manos de los pacientes con Síndrome de Apert.

¹² Turvey A.T, Vig W.L.K, Fonseca R, Op cit, p. 72.

1.5 INCIDENCIA

La craneosinostosis es la más común de las anomalías craneofaciales en el nacimiento, con una prevalencia de 1 en cada 2100 a 3000 recién nacidos. Algunos casos de craneosinostosis están asociados a síndromes, siendo 100 los que básicamente presentan craneosinostosis. Entre ellos el más común es el síndrome de Apert (4.5 % de todos los casos con craneosinostosis) y a su vez el síndrome de Apert tiene una incidencia de aproximadamente 1 en cada 160.000 nacimientos.¹³

1.6 CONSIDERACIONES GENÉTICAS

El gene responsable de la alteración se encuentra en el extremo largo del brazo del cromosoma 10 (10q26).

El síndrome de Apert es uno de los 5 síndromes de craneosinostosis asociado con la mutación de un gene en el receptor 2 del factor de crecimiento de los fibroblastos (FRGR2).¹⁴

FRGR 2, son proteínas tirosina quinasa, receptores transmembrana que unen factores del crecimiento de fibroblastos como ligandos.

Es importante el papel de la proteína tirosina quinasa en el desarrollo de la craneosinostosis; esta proteína normalmente puede fosforilar el grupo hidroxilo de residuos de tirosina en una amplia gama de otros factores importantes de diferentes tipos de células blanco, modificando sus actividades enzimáticas. Este patrón de actividades enzimáticas, donde la fosforilación de una proteína quinasa conduce a la fosforilación de otra cascada de reacciones que amplifica la señal inicial, es común en las vías de transducción de señales intracelulares de forma normal, mientras que en el Síndrome de Apert, se modifica.

¹³ Scriver B, Childs, Kinzler, et al. The metabolic and molecular bases inherited disease. 8th ed, Ed interamericana, Vol III, p 6119.

¹⁴ Thomas L. Síndrome de Apert. Clínica, genética, biología molecular y tratamiento. Nueva York Medical Center. www.Fonedo.com

El síndrome de Apert es causado por una mutación autosómica dominante. Este tipo de herencia dominante hace que muchos de los casos se produzcan de forma esporádica en padres no afectados. La frecuencia de mutación en padres no afectados aumenta con la edad del padre, sobre todo la principal fue calculada a ser de 33.3 años, su efecto es responsable de los errores de replicación durante la gametogénesis paterna, la cuál ha estado mostrando incremento.

Si un individuo afectado quiere tener hijos con su esposo genéticamente normal, hay un 50 % de posibilidad de que el producto será afectado. Si dos individuos afectados quieren tener hijos, hay un 25% de posibilidades de que el producto será normal y un 50% de posibilidades de que esté afectado, hay solo un 25% de posibilidades que el producto sea homocigoto mutante lo cuál es letal.¹⁵

Gen autosómico dominante; (autosómico dominante significa que se necesita un gen para que la condición se manifieste), donde el gen se transmite del padre o la madre al hijo con un riesgo de 50/50 en cada embarazo.

¹⁵ lb.

TERMINOLOGÍA Y CONSIDERACIONES FUNCIONALES

2.1 CRANEOSINOSTOSIS O CRANEOESTENOSIS

La craneoestenosis es la fusión prematura de una o varias suturas del cráneo. Las consecuencias son las deformaciones craneales, lesiones cerebrales, lesiones de los ojos y un síndrome de hipertensión intracraneal con posible aparición de trastornos neuropsíquicos y sensoriales.¹ Se divide en primaria y secundaria; la craneosinostosis primaria consiste en el cierre de una o más suturas por anomalías del desarrollo craneal, mientras que la craneosinostosis secundaria; se produce por una falta de desarrollo y expansión cerebrales.²

También se divide en simple y sindrómica; es simple cuando solo existe la fusión prematura de algunas de las suturas y no está asociada a otras anomalías y es sindrómica, cuando se asocia a otras anomalías en diferentes regiones distantes al esqueleto craneofacial. Las alteraciones son muy deformantes, difíciles de tratar y se alteran en grado variable, desde el cráneo, las órbitas, la región centro facial, el mecanismo de oclusión y masticación, la visión, la vía aérea superior y el desarrollo intelectual.

"Para comprender su génesis es necesario revisar las diferentes fases de formación del cráneo".

En las primeras fases del desarrollo del cráneo, el encéfalo está cubierto por una fina capa de mesénquima. En el segundo mes, ya hay tejido óseo evidente en la parte del mesénquima que corresponde al cráneo, formándose tejido cartilaginoso en la base craneal. Al final del quinto mes de gestación, los huesos del cráneo (frontal, parietal, temporal y occipital) están bien desarrollados, quedando separados por las suturas y las fontanelas³.

¹ Cruz Hernández Manuel. Tratado de pediatría. ed. Sexta, Ed. Publicaciones Medicas Espax. Barcelona. 1998. p.1593

² Berlinur R.E. Nelson, V.C. Vaughan. Tratado de Pediatría. Vol I. Tercera edición. Ed Panamericana. 1990. p.1974

³ Ib

Defectos Primarios del cráneo: Por anomalías cartilaginosas en las manos y los pies, espina cervical y traquea, el cartilago juega un papel primario en el desarrollo anormal de Síndrome de Apert, muy claro durante la vida intrauterina. Esto ciertamente incluye cartilago craneofacial: La primera anomalía aparece al envolver la base anterior craneal, específicamente el ala menor del esfenoides y etmoides con la placa cribiforme y cristagalli. Las alas menores del esfenoides y cristagalli son tres puntos de presión dural. Y son mucho mas cerradas de lo normal, esto parece probablemente la alteración prenatal, fuerzas extensibles o tensilares en la dura resultan en dismorfia del crecimiento cerebral y fusión de las suturas coronales.⁴

Las zonas en las que las suturas son muy extensas se denominan fontanelas.⁵ En el recién nacido, las fontanelas son 4 y están ubicadas entre el frontal y los parietales (fontanela frontal, bregmática o anterior), entre el parietal, el temporal y el occipital (fontanela mastoidea o astérica), y por encima de las alas mayores del esfenoides (fontanela esfenoidal o ptérica), y la fontanela occipital o posterior, que suele cerrarse antes de terminar el segundo mes de vida extrauterina, la fontanela frontal, en cambio, aumenta de tamaño durante los primeros 6 a 9 meses de vida, para luego disminuirlo hasta desaparecer a los 2 años y medio o tres,⁶ las anterolaterales a los 15 meses y las posteriores a los 18 meses.⁷

⁴ Turvey A.T Vig W.L.K, Fonseca R, Op cit. p.70, 71

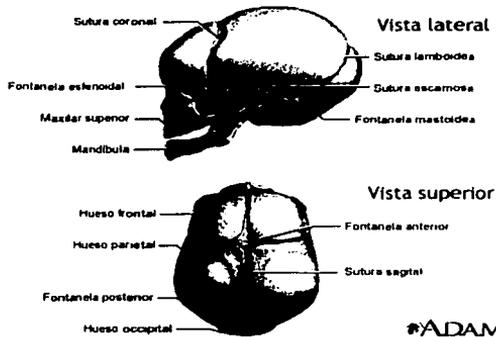
⁵ Abramovich Embriología de la región maxilofacial. 3ra ed., Ed Méd Pan S.A, Buenos Aires Argentina p. 27

⁶ Ib.p.167

⁷ Enlow D.H Manual sobre crecimiento facial Ed. Interamericana. Buenos Aires Argentina. 1982. p. 320

TESIS CON
FALLA DE ORIGEN

Cráneo del recién nacido



www.medicinae.com.mx

La osificación de las fontanelas, no significa la detención del crecimiento en estas zonas, las suturas continúan como sitios de crecimiento.⁸ El encéfalo crece muy deprisa durante los primeros años de vida, y normalmente no hay impedimento para ello gracias a un crecimiento equivalente de los huesos del cráneo a lo largo de las suturas.⁹

Las áreas de unión de dos o más huesos se denominan suturas. En los adultos estas líneas de sutura son más dentadas.

Estas son estructuras formadas por un tejido fibroso que posee las propiedades de dos activos periostios adosados o separados por un tejido conectivo poco diferenciado, que tiene la capacidad de incrementar el tamaño de los respectivos huesos mediante su acción osteogénica, lo que finaliza al obtenerse el total desarrollo de las piezas óseas. La sutura mayor de la calvaria incluye las coronal, lambdoide, y la escamosa, las cuáles están unidas en

⁸ Abramovich. Op cit, p, 167

⁹ Berhmar R.E. Nelson. Op cit, p, 1974.

TESIS CON
FALLA DE ORIGEN

pares; la sagital y la metópica están unidas entre sí. En el nacimiento estas suturas se abren y se sobreponen, dependiendo de cuál de las suturas se fusionen prematuramente, el cerebro puede desarrollar una determinada forma característica¹⁰

2.2 CRECIMIENTO CEREBRAL

"El volumen normal del cerebro en los niños casi se triplica en el primer año de vida, para el segundo año el peso del cerebro es cuatro veces su peso que en el nacimiento y se aproxima a las dimensiones adultas a los cinco años de edad. Si la progresión del crecimiento del cerebro es normal (en peso y volumen) y continúa sin obstáculos la apertura de la bóveda craneal y la base de las suturas deben extenderse durante las fases del crecimiento rápidamente con osificación marginal y expansión del volumen intracraneal. En los síndromes de la disostosis craneofacial ocurre una fusión prematura de las suturas de la bóveda craneal envolviendo el crecimiento del cerebro en peso y volumen, dependiendo del número de suturas y la localización de la fusión prematura la restricción del cerebro y su compresión puede desencadenar una presión intracraneal."¹¹

¹⁰ Scriver B, Chifls, Knzler . et al The Metabolic and molecular bases inherited disease. 8th ed. Ed. International Vol III. p.6118

¹¹ Turvey A.T, Vig W L.K, Fonseca R. Op cit. p. 632

CRECIMIENTO CRANEAL Y CEREBRAL DURANTE LOS PRIMEROS 20 AÑOS DE VIDA

EDAD	VOLUMEN DEL CEREBRO (cm ³)	CAPACIDAD CRANEAL (cm ³)
Recién nacido	330	350
3 meses	550	600
6 meses	575	775
9 meses	675	925
1 año	750	1000
2 años	900	1100
3 años	960	1225
4 años	1000	1300
6 años	1060	1350
9 años	1100	1400
12 años	1150	1450
20 años	1200	1500 ¹²

Según las suturas afectadas se clasifican en varios tipos de estructuras anómalas:

DOLICOCEFALIA O ESCAFOCEFALIA:

Afecta a la sutura sagital adoptando el cráneo una forma alargada en sentido sagital, a menudo no tiene repercusión clínica salvo la estética¹³. Constituye la forma más frecuente de craneosinostosis. Se acompaña de un occipucio prominente, de una frente ancha y de una fontanela anterior pequeña o ausente. Este trastorno es esporádico y de más frecuencia en hombres y suele causar problemas en el parto debido a la desproporción pelvicocefálica, no produce hipertensión intracraneal ni hidrocefalia. La exploración neurológica de los pacientes es normal.¹⁴

¹² Ib.

¹³ Cruz Hernández. Op.cit. p. 1594

¹⁴ Berlmar R.E. Nelson. Op.cit. p. 1974

BRAQUICEFALIA O ACROCEFALIA, (Es la principal característica asociada al síndrome de APERT). El término *braquicefalia* es derivado de la palabra griega cabeza corta. Se afectan bilateralmente las suturas coronales o lamboideas, el cráneo crece en sentido transversal siendo de peor pronóstico, dando lugar a hipertensión craneal con posible atrofia óptica¹⁵ incluye a *Oxicefalia* o turricefalia

LA OXICEFALIA: Es la forma más grave con cierre precoz de cuatro o más suturas con fontanela abierta.¹⁶ Con afectación ipsolateral de la cara y de la órbita, los techos de las órbitas están deprimidos desarrollándose exoftalmus. Puede haber estrabismo, nistagmo, edema papilar, atrofia óptica, y pérdida de la visión, con complicaciones más graves en enfermos que tienen obliteradas ambas suturas coronales, pueden existir anomalías cardíacas ,atresia de las coanas, defectos de las articulaciones del codo , de las rodillas y sindactilia.¹⁷

LA TRIGONOCEFALIA: Con afectación de sutura metópica. Estos niños tienen la frente en forma de orquilla, hipotelorismo y riesgo de padecer anomalías asociadas al desarrollo cerebral.¹⁸

LA PLAGIOCEFALIA: Cuando se afecta una sola sutura coronal.¹⁹ Sinostosis unilateral coronal, la cuál es asociada con asimetría de la cara y del cráneo.

LA PLAGIOCEFALIA FRONTAL: "Es la segunda más frecuente de craneosinostosis y se caracteriza por un aplanamiento unilateral de la frente, elevación de la órbita , cejas ipsolaterales y oreja prominente en el mismo lado". El trastorno es más frecuente en las mujeres y se debe al cierre precoz de las suturas coronal y esfenofrontal. La intervención quirúrgica consigue resultados estéticamente buenos.²⁰

¹⁵ Cruz Hernández. Op cit p. 1594

¹⁶ Ib

¹⁷ Ib

¹⁸ Berthmar R.E. Nelson Op cit p. 1974

¹⁹ Cruz Hernández. Op cit p. 1594

²⁰ Berthmar R.E. Nelson. Op cit. p. 1594

LA PLAGIOCEFALIA OCCIPITAL: Es casi siempre una deformidad postural adquirida durante la lactancia, siendo más frecuente en niños inmóviles o minusválidos

El cierre o la esclerosis de la sutura lambdoidea puede también, causar un aplanamiento occipital y abombamiento del huso frontal ipsolateral.²¹

LA TURRICEFALIA: Corresponde a una cabeza de forma cónica, debido al cierre precoz de la sutura coronal y, a menudo, de las suturas esfeno-frontal y fronto-etmoidal. El cráneo en hoja de trébol. Estos niños tienen unos huesos temporales muy prominentes y el resto del cráneo muy estrecho. Se complica muchas veces con hidrocefalia.²²

Al contrario de las craneosinostosis simples, en que cuando se corrige el área de sinostosis, el crecimiento craneofacial continúa normal, en las complejas, el crecimiento del esqueleto craneofacial no sigue un patrón normal por lo cual se requieren múltiples intervenciones a través de la vida de estos pacientes. Por esto mismo, se requiere de un amplio y experimentado equipo de especialistas.

CONSIDERACIONES FUNCIONALES

2.3 PRESIÓN INTRACRANEAL:

Valores normales de Presión Intracraneal (ICP), varía en niños y adultos. IPC normal en adultos, es considerado a ser $11(+,-2.7)$ mmHg. Muchos autores consideran un ICP normal en niños con valores entre 7 y 8 mmHg o cuando es menor de 10 mmHg. La frecuencia de ICP es mas alta en los primeros 2 años de vida, correspondiendo al periodo de rápido crecimiento cerebral. ICP resulta de la desproporción por crecimiento, entre el volumen del cráneo y el crecimiento del cerebro. Dolor de cabeza, es el signo clásico de aumento de la ICP.

La elevada ICP es la función más importante a considerar asociada a la fusión prematura de la bóveda craneal. El retraso del diagnóstico radiográfico encuentra un incremento de la ICP y son apreciadas como unas huellas

: Ib
: Ib

digitales, apareciendo a lo largo de la tabla interna de la bóveda craneal y de la base. Si la elevada ICP no es tratada ocurrirán efectos negativos en el cerebro. El incremento de la ICP probablemente afecta, a esto con la más grande discrepancia entre el volumen intracraneal y su capacidad. Renier y otros han documentado a través un directo monitoreo que tanto como el 42% de los niños sin presentar tratamiento, las múltiples sinostosis pueden presentar elevada ICP de más de 15 mmHg. La Tomografía Computarizada (TC), del esqueleto craneofacial puede ahora medir indirectamente el volumen intracraneal, pero la edad fiable y el género correspondiente no son valores normativamente disponibles para comparación²³.

No es posible hacer juicios objetivos basados solo en medidas del volumen intracraneal a pacientes que requieren urgente craneotomía para descomprimir el volumen intercraneal.

Una forma normal de la cabeza, en conjunción con exámenes radiográficos que presentan sinostosis no aportan pruebas definitivas del incremento de la ICP.

2.4 VISIÓN

“En síndromes de disostosis craneofacial (SDC) la órbitas son generalmente poco profundas (exorbitismo) y los ojos proptóticos (exoftalmus). Puede presentarse exposición corneal con ulceraciones, mientras el niño esta despierto o durante la noche, si las órbitas son extremadamente poco profundas también se puede presentar herniación del ojo por sí solo, requiriendo emergentemente la reducción seguida por descompresión orbital urgente, para prevenir la recurrencia. Un globo ocular que se extiende hacia fuera a una órbita poco profunda es también riesgo de trauma. Algunas formas de SDC, resultan en grados marcados de hipertelorismo orbital,²⁴ el cuál se refiere a una anomalía esquelética que consiste en una distancia anormal entre

²³ Lau Goodrich J. Craig D.H. Op cit p 121.

²⁴ Ib p. 122

las orbitas asociadas generalmente con ensanchamiento del puente de la nariz. La distancia entre los ángulos internos de los ojos en el adulto normal es de 30 a 33 mm, y en el hipertelorismo puede alcanzar los 50 mm.²⁵ El cuál puede comprometer la agudeza visual y restringir la visión binocular. No podemos comprender completamente la importancia relativa de todos los factores que pueden producir daño al nervio óptico. Parece no estar en cuestión que las condiciones que predisponen al incremento de la ICP son los más significativos factores de riesgo para el subsiguiente daño del nervio. La atrofia óptica es infrecuente en niños, si solo la sutura sagital esta envuelta o si el cierre de la sutura es unilateral, como en la plagiocefalia, y cuando presentan usualmente las múltiples suturas semiafectadas.

Un tipo poco severo de papiledema sin hemorragias retíales han también sido descritas. Esta forma de papiledema es difícil diferenciar de pseudopapiledema, una condición en la cuál el disco óptico nos da una falsa apariencia de papiledema. Dicha alteración puede también desaparecer, sin dejar signos residuales. Algunos autores creen que el aparente incremento en la frecuencia de la vasculatura en craneosinostosis representa evidencia previa a papiledema. Fibras nerviosas meduladas han sido también notadas en un significativo número de pacientes con oxicefalia. Esto ha sido propuesto; que la poca profundidad de las orbitas afectan el proceso de mielinización principalmente hacia las fibras meduladas.

Con el reconocimiento temprano de la presencia de craneosinostosis, parece ser que hay un decremento en la incidencia de papiledema y atrofia del nervio óptico, de esa manera, una evaluación inicial oftalmológica debe siempre evaluar el estado del nervio óptico²⁶

Otro tipo de patología ocular puede producir daño visual severo, la queratitis por exposición. La córnea es vulnerable a la complicación de exorbitismo a causa de las orbitas superficiales. La integridad de la córnea depende de la anatomía normal y de la función del párpado, y la estructura de la glándula en el párpado. Defectos o poco cierre de el párpado puede dejar porciones de la córnea no protegidas, causar queratitis y, en algunos casos infección de la córnea.

²⁵ Abramovich A. Op cit, p. 275

²⁶ Turvey A T, Vig W L, K Fonseca R. Op cit, p. 185.

La correlación entre el incremento de la presión intracraneal, la deficiencia intelectual y el daño al nervio óptico es algo que aún no es claro. En el Síndrome de Apert, el porcentaje de deficiencia intelectual es significativamente alta, aún que la frecuencia de patología del nervio óptico es más baja.

Han sido notadas alteraciones estructurares de los músculos extraoculares, indicando que las distancias de la motilidad ocular en el Síndrome de Apert, no pueden ser causadas solamente por factores mecánicos. El Albinismo, ha sido observado, transiluminación del iris y despigmentación del fondo, han sido asociados con la ausencia o difusión de los reflejos foveales. Ha sido notado Glaucoma congénito.

2.5 HIDROCEFALIA

"La hidrocefalia afecta a un 10% de los pacientes con SDC. Aún que la etiología no siempre es clara, hidrocefalia puede ocurrir secundaria a la estenosis generalizada de la base craneal con constricción del foramen de la base craneal".²⁷ Esta puede ser identificada con la ayuda de TC o con imágenes de resonancia magnética. La confusión puede crecer al interpretar los encuentros ventriculares, como los vistos en la TC, cuando el cráneo y base craneal son braquicefálicas, por que los ventrículos tomaran una forma anormal, este encuentro por si mismo no es consistente con hidrocefalia. Son requeridas imágenes seriales y correlación clínica. Un alto índice de sospecha, puede ser mantenida con un temprano diagnóstico y puntual desviación ventriculoperitoneal cuando esta indicada.²⁸

²⁷ Turve A T, Vig W, L, K, Fonseca R. Op cit, p. 634
²⁸ Ib

2.6 RESPIRACIÓN

Infantes recién nacidos son respiradores nasales obligados un porcentaje de estos niños con SDC incluyen severa Hipoplasia del tercio medio facial, con disminución de los espacios nasal y nasofaríngeo e incremento de la resistencia del conducto nasal.

Un niño afectado es forzado a respirar a través de su boca y la boca puede simultáneamente estar llena con una lengua de talla normal confinada dentro de un espacio anormal pequeño orofaríngeo. Un largo y suave paladar blando puede complicar mucho mas la situación resultando apnea en el sueño y dificultad para sostener un reflejo de succión por comer mientras simultáneamente está respirando.²⁹

Problemas que son únicos o en su mayor parte encontrados en pacientes con SDC incluyen hendidura de el tercio medio de la cara, con estenosis (estrechez patológica congénita) nasofaríngeoal o atresia secundaria del tercio medio de la cara hipoplásico, glosoptosis (caída de la lengua hacia atrás), con obstrucción orofaríngeoal o hipofaríngeoal, y hendidura laringotraqueoesofageal.

Otras causas del compromiso aéreo, como atresia (oclusión de una apertura natural) coanal, laringomalacia, hipotonía faríngeoal, y estenosis subglótica, son frecuentemente encontradas en niños quienes no tienen otros problemas craneofaciales.

No es claro si los niños con problemas craneofaciales tienen estas otras anomalías, en mayor proporción que la población en general, y los autores ignoran sobre algunos estudios epidemiológicos para resolver la pregunta.³⁰

Entre las causas anatómicas, empezando con la nariz muchos sitios de obstrucción no son únicos en los pacientes con craneosinostosis, ejemplo son la hipertrofia de adenoides y rinitis alérgica, las cuáles causan obstrucción

²⁹ *Ib.*

³⁰ Turvey A T, Vig W L, K.Fonseca. *Op cit.* p. 174

nasal en muchos individuos de la población normal. A nivel de la nasofaringe, Hipoplasia de el tercio medio de la cara, seguido manifiesta obstrucción.

Debido a que obstrucción nasofaringea previene la respiración nasal normal. Esos pacientes pueden presentar problemas durante la infancia, mientras comen y respiran , por lo tanto, presentan disminución de peso. Usualmente el diagnóstico es obvio por las características faciales.

2.7 AUDICIÓN

"Deficiencias auditivas en SDC son más frecuentes que en la población en general, otitis media es común en el Síndrome de APERT, pero la incidencia es desconocida. En la mitad del oído puede ser relatada, una disfunción en el tubo de Eustaquio en presencia de paladar hendido o Hipoplasia hemifacial"³¹

2.8 SINDACTILIA

Es la falta de separación de los rayos digitales en forma parcial, subtotal o total, es una de las malformaciones más frecuentes de las manos. Se origina entre la 6ta y 8va semana del desarrollo embrionario y se caracteriza por un puente ininterrumpido de piel, con otros tejidos interpuestos (tendones, arterias, venas, nervios) o sin ellos, entre 2 o más dedos que conduce a un déficit anatómico funcional y estético del espacio interdigital comprometido y que debe ser tomado en cuenta al realizar la reparación, puede estar también comprometido un pie o ambos. Cuando además existen dedos o vestigios digitales supernumerarios, se denomina polisindactilia. La Sindactilia puede ser idiopática o sindrómica. Es idiopática cuando no se acompaña de otras malformaciones. Es sindrómica cuando se integra dentro de un conjunto de alteraciones.

³¹ Turvey A.T, Vig W.L.K, Fonseca R. Op cit, p. 634

Apariencia de las manos con Sindactilia, involucra el segundo, tercero y cuartos dedos cortos y anchos. Este paciente también tiene las palmas cóncavas.³²



www.emedicine.com.mx

Sindactilia en manos y pies, es lo que diferencia al síndrome de Apert de otros. En las manos los 3 dedos centrales son sindactilíacos, con Braquidactilia: falange distal del pulgar gruesa y separada del valgo. La Sindactilia se clasifica en :

Sindactilia de las manos:

Tipo I : El quinto dedo o meñique, esta separado de todos los demás .

Tipo II: "Mano de manopla", el quinto dedo se integra a la Sindactilia.

Tipo III: Fusión de todos los dedos.

Sindactilia de los dedos de los pies:

Tipo I: Envuelve los 3 dedos laterales.

Tipo II: Envuelve los dedos de el segundo al quinto.

Tipo III: Integra todos los dedos.³³

³² Harold Chen,MD,MS, [http. //autor.emedicine.com/ped/topic122.htm](http://autor.emedicine.com/ped/topic122.htm). Edited by James Bowmen, MD, Medicine Journal, February 21 del 2002, vol 3, No, 2.

³³ Scriver Beaudet, Kinzler, Volgestein, Op cit, p, 6119.

TESIS CON
FALLA DE ORIGEN



www.emedicine.com.mx

Nótese Sindactilia ósea, involucrando el Segundo, tercero y cuartos dedos, múltiples sinostosis envolviendo las falanges proximales cuarta y quintos metacarpianos; sinfalangismo interfalangeal unidos, corta y radial desviación de las falanges distales, y deformidad de las falanges de los pulgares.³⁴

2.9 DENTICIÓN Y OCLUSIÓN

Niños con SDC tienen una incidencia más alta de anomalías dentales que los niños normales.

En el Síndrome de APERT, en particular el paladar es alto, arqueado y con una constricción amplia.

La incidencia de paladar hendido en niños con Síndrome de APERT se aproxima al 30%, esta puede ser submucosa, incompleta o completa, la hendidura del paladar secundario puede ser submucoso, incompleto o completo.

La confusión crece sobre si las malformaciones y ausencia de dientes son características de esas condiciones o si son el resultado de factores congénitos o iatrogénicos (daño a los folículos dentales mediante una cirugía hemifacial temprana).

La Hipoplasia del tercio medio facial resulta en un limitado hueso alveolar que alberga a todos los dientes. Hay un severo apiñamiento y las extracciones son requeridas para aliviarlo.

Retardo de la erupción e impactación de dientes.

TESIS CON
FALLA DE ORIGEN

Una clase angle III esquelética acompañada de maloclusión combinada con mordida abierta y con mordida cruzada lateral y overjet con un overbite negativo es típico.³⁴



www.infocompu.com/adolfo_arthur/apert.htm



www.infocompu.com/adolfo_arthur/apert.htm

³⁴ Turvey A.T, Vig W.L.K, Fonseca R. Op cit, p 634

El crecimiento transversal del maxilar es divergente, provocado por el colapso maxilar, mientras que en la mandíbula es convergente provocado por la libertad de crecimiento del tercio facial inferior.

El Síndrome de Apert ha sido ampliamente estudiado y descrito. Sin embargo, una área que no ha sido estudiada es el desarrollo dental de estos individuos. Y se ha podido comprobar que una de las características dentales de los niños con este Síndrome al ser comparado con niños normales ha sido un principal retraso en el desarrollo dental de 0.96 años, una tendencia de incremento del retraso con incremento de la edad. La correlación positiva encontrada entre el incremento de la edad y el incremento del retraso es paralelo al crecimiento general en los niños con Síndrome de APERT.

En el Síndrome de APERT la cavidad oral tiene sus propias características comunes, dientes supernumerarios y ausencia congénita de dientes. Aunque la maxila es la mas golpeada, la mandíbula es también anormal ambas en talla y forma, la fibrosis gingival y el retraso de la erupción también han sido observadas en la mandíbula pero en menor grado.

Erupción dental y desarrollo dental son dos procesos separados. La erupción dental es influenciada por factores locales: como anquilosis, adelanto o retraso en la exfoliación de los dientes primarios, e impactación o apiñamiento de los dientes sucedáneos, por el contrario formación y desarrollo de la dentadura permanente no es afectado por el estado de los dientes primarios.

Clinicos han estudiado el desarrollo dental como un índice de edad cronológica, y se considera a esto como superior al desarrollo de otros órganos y estructuras. Por eso determinar la edad dental en individuos con síndrome de APERT, produce información sobre el desarrollo de la dentición y también sobre el desarrollo general del individuo comparado con niños no afectados, de la misma edad. Existen algunos métodos para determinar la edad dental, mediante el uso de radiografías. La habilidad para determinarla es

un factor importante envuelto en el tratamiento de Síndrome de APERT, es particularmente de gran uso para los ortodoncistas que formulan planes de tratamiento de diferentes tipos de maloclusiones relativas al crecimiento maxilofacial. Esto es también importante para los odontopediatras, quienes pueden estar preocupados sobre el estado del desarrollo dental y posible regulación de la erupción. También puede ser importante para pediatras quienes están preocupados sobre el desarrollo de individuos con Síndrome de APERT, finalmente puede ser importante a los biólogos moleculares porque mutaciones genéticas pueden alterar la morfogénesis dental.³⁵

2.A NUTRICIÓN

Recién nacidos con limitada experiencia respiratoria tienen dificultades con la alimentación oral. Ingerir comida a través de la boca requiere de chupar como a un chupón para llevar a cabo una presión negativa y un adaptable mecanismo para tragar. Niños afectados son incapaces de lograr esta complicada tarea mientras respiran a través de la boca al mismo tiempo. Desvalance nutricional y una elevada desnutrición puede resultar en los niños no tratados.³⁶ Todo ello es también importante con el hipocrecimiento que se puede observar en niños con Síndrome de Apert de afectación severa.

SISTEMA NERVIOSO CENTRAL

Las malformaciones del SNC, pueden ser responsables de la deficiencia intelectual que estos niños presentan, se asocia con ausencia del cuerpo calloso, defectos de las estructuras límbicas, incluyendo megalencefalia. Se ha encontrado Ventriculomegalia variable, encefalocele, Hipoplasia de la sustancia blanca cerebral, y sustancia gris heterotópica y anomalías en el sistema piramidal.³⁷

³⁵ Kaloust S., Ishii K, Vargervik K, Dental Development in Apert Síndrome, Cleft Palate Craniofacial Journal Vol 34, No 2, March 1997, p. 117,118.

³⁶ Turvey A.T, Vig W.L.K, Fonseca R. Op cit, p. 634

³⁷ Gorlin J, Cohen R, Levin S. Syndromes of the head and neck., 3rd ed, New York, Ed Oxford, 1990, p. 522

DIAGNÓSTICO

El diagnóstico del síndrome de Apert, se realiza con la finalidad de llevar a cabo el tratamiento más adecuado para estos pacientes especiales, ya que como sabemos, poseen anomalías diversas en distintos órganos y de diversas magnitudes.

El proceso de diagnóstico, puede realizarse prenatalmente, pero solo después de haberse realizado un ultrasonido y efectuado una evaluación de craneosinostosis principalmente, se busca el signo sindactílico para relacionarlo más con el Síndrome de Apert, y después confirmarlo con un análisis molecular.

En la mayoría de los casos, que no se haya realizado un diagnóstico prenatal, los Pediatras evaluarán al recién nacido (RN), al observarse las manifestaciones clínicas más importantes del síndrome de Apert.



TESIS CON
FALLA DE ORIGEN

Pacientes con Síndrome de Apert que sean remitidos al Cirujano Dentista o que se presenten por si solos al consultorio dental, realizaremos la Historia Clínica completa, dentro de los datos generales; los personales, son de suma importancia, ya que la edad es un factor importante para la coordinación de los tratamientos que se estén llevando a cabo en determinada etapa del crecimiento. El Cirujano Dentista como formador de un equipo multidisciplinario (EM) debe tener muy en consideración el impacto psicológico que pueda haberse desarrollado. La dirección, el número de teléfono, son de suma importancia para poder estar en contacto, el (EM) y el paciente, así como los demás datos serán tomados en consideración.

Los antecedentes personales patológicos son muy importantes, por que evaluaremos las dificultades de salud que ha padecido, las intervenciones quirúrgicas que se le han efectuado y el efecto psicológico que ha producido, si es que existe; también evaluaremos con ello y a través de los diferentes especialistas el comportamiento médico que asumiremos al atender a estos pacientes, así como el tipo de medicación que podamos suministrar en caso de ser necesario.

Dentro de los antecedentes familiares patológicos, es importante saber que este síndrome es autosómico dominante, por lo regular es esporádico, pero el paciente portador tiene el riesgo de un 50 % de transmitirlo.

3.1 DIAGNÓSTICO MEDIANTE CARACTERÍSTICAS CLÍNICAS

Para que un paciente sea tratado adecuadamente se debe de disponer de un correcto diagnóstico .

El diagnóstico del Síndrome de Apert, se realiza generalmente sobre las características clínicas, básicamente en el examen físico.

Se debe realizar el **análisis de las características cráneo-faciales**, para diagnosticar este síndrome.

la fusión prematura de una o varias suturas y Sindactilia en las manos y pies simétricamente observables. La mayor parte de los casos de

craneosinostosis son evidentes al nacer y se manifiestan por una deformidad craneal, la palpación de las suturas revela la existencia de una arista ósea.

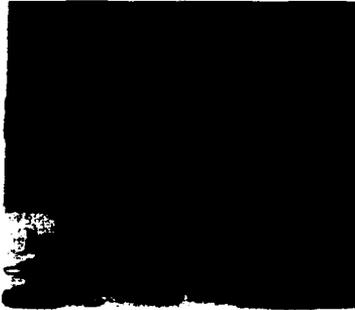


Figura 3. Evaluación física al nacer. Se aprecia cráneo irregular, ondulado, hipoplasia de estructuras óseas supraorbitarias y del tercio medio de la cara, pseudo exoftalmos y orejas de implantación baja.

www.caibca.ucv.ve/vitaetrece/casos_clinicos/GinecologiaPediatrica/Archivos.

El examen físico se realiza de la siguiente manera:

CABEZA: Se deben examinar las fontanelas al tacto y medirlas con una cinta metálica. La fontanela anterior, es romboide y con eje mayor antero posterior; se mide lo largo de la sutura sagital y coronal se suman las dos medidas y el resultado se divide entre dos. Las cifras normales al nacimiento son de 2 +/- 1.5 cm).¹

¹ Martínez y Martínez. Pediatría, la salud del niño y el adolescente. ed. cuarta, Ed. Manual Moderno, México D.F., 2001, p 155

TESIS CON
FALLA DE ORIGEN

El síndrome de Apert es caracterizado por un severo disturbio en el desarrollo de casi todas las regiones faciales. Incluyendo la calvaria, la base craneal cartilaginosa, orbitas y el complejo maxilar.

En la base craneal, niños con Síndrome de Apert tienen un etmoides ensanchado. Progresiva fusión de las suturas y durante el primer año de vida se observa sindondrosis, en muchos casos, una placa cribiforme deprimida.² En la edad infantil y durante la adolescencia, esta caracterizado por el cierre de todas las suturas de la calvaria, base craneal, orbitas, y complejo maxilar, con progresiva desarmonía entre la maxila y la mandíbula, particularmente desde el plano sagital. Durante la infancia temprana (menor de 3 meses), el área de la sutura coronal es obliterada prematuramente. Una línea de condensación de hueso empieza de la base craneal y se extiende hacia arriba. "Afecta sobre todo la sutura coronaria lo que da lugar a una acrobraquicefalia muy acentuada con aplanamiento a nivel occipital y acortamiento del diámetro craneal antero posterior, frente amplia, fontanelas grandes y de posible cierre tardío, diversos defectos en los huesos del cráneo, incluida la base".³

Las fontanelas anterior y posterior son muy evidentes. La línea media calvaria tiene un defecto craneal muy amplio que se extiende desde el área de la glabella, a la fontanela posterior, continuando al área de la sutura metópica, fontanela anterior, y área de sutura sagital. El cráneo con este defecto tan amplio aparece para permitir una acomodación adecuada de el crecimiento del cerebro. La sutura lambdoidea aparece normal en todos los casos.⁴ Los huesos temporales están situados oblicuamente.

² Turvey A.T, Vig W.L.K.Fonseca R., Op cit, p 70

³ Cruz M. Bosh. Op cit, p, 142

⁴ Harold Chen. Art cit, p,10



Tait Goodrich J. *Craniofacial Anomalies: Growth and development from a surgical perspective*. Thieme 1995, p 128.

FACIE: * El Síndrome de Apert se manifiesta con Hipoplasia de la parte media de la cara, exoftalmos con pliegue supraorbitario, hipertelorismo, hendidura palpebral antimongoloide, estrabismo, hipopigmentación del iris, posible atrofia óptica, prognatismo mandibular, nariz pequeña con desviación del tabique y raíz muy hundida⁵, pabellón auricular anormal, paladar ojival, a veces fisura palatina bífida. Los pacientes con Síndrome de Apert también pueden tener un color pálido de piel y cabello brillante.



www.infocompu.com/adolfo_arthur/apert.ltm.

⁵ Ib.

TESIS CON
FALLA DE ORIGEN

OJOS

La Distancia entre los cantos interiores de los ojos del recién nacido es de 3.9 +-0.6cm; cuando esta aumentada se le denomina telecanto o hipertelorismo.. Esta examinación es crucial durante la infancia y observable en edad infantil temprana, por que el daño es más severo cuando el cerebro esta creciendo rápidamente, y la presión intracraneal en el niño no tratado puede ser elevada.⁶



www.infocompu.com/adolfo_arthur/apert.htm

EXTREMIDADES: Sindactilia en manos y pies, mas frecuentemente en los dedos 2do, 3ro, y 4to. Puede ser ósea y cutánea, llegando a la fusión de los dedos .Las extremidades superiores suelen ser más afectadas que las inferiores, Braquidactilia. (Falange distal del pulgar gruesa y separada del valgo); limitación de movilidad en las articulaciones de los brazos; acortamiento del rizomélico en especial a nivel humeral; posible fusión de algunas vértebras cervicales. A veces hiperplasia de la segunda falange del pulgar, Hipoplasia de

⁶ Martínez y Martínez. Op cit, p 155

metacarpianos, ausencia de falanges (sinfalugia) fusión de los huesos en el carpo y tarso , sinostosis radiocubital.⁷

En casos severos pueden estar fusionados los 5 dígitos con la palma, tomando una forma profundamente cóncava. La coalición de las falanges distales aparecen en las manos, nunca aparece en los pies, y otras malformaciones cartilaginosas pueden ser observadas ⁸

En este síndrome también es una característica común, la presencia de acné pustuloso, apareciendo desde edades muy tempranas, siendo, que en algunos casos no se puede erradicar por antibióticos de terapia convencional y se tienen que realizar sofisticados tratamientos.⁹

⁷ Cruz M. Bosh J, Op cit, p 142

⁸ Harold Chen, Art cit p .10

⁹ Downs A.M, Condon C.A. Tan R. "Isotretinoin therapy for antibiotic-refractory acne in Apert's Syndrome". Clinical and Experimental Dermatology. (Britol)vol 24, Nov 1999, No 6 p 461-463.

3.2 AUXILIARES DE DIAGNÓSTICO (corroboración del diagnóstico del síndrome de Apert)

3.2.1 DIAGNÓSTICO PRENATAL

Durante los procedimientos de ultrasonido rutinarios, se han medido las imágenes del cráneo, en base a valores establecidos y por que ello se puede valorar alguna anomalía craneofacial.

La craneosinostosis se presenta relativamente tarde durante la embriogénesis.

La osificación del cráneo, la cuál ocurre directamente en la membrana, que cubre el desarrollo cerebral, inicia alrededor de la novena semana de gestación. Las suturas se forman a lo largo de las líneas de aposición de los extensos huesos de la frente, lo cuál no ocurre hasta las 15 a 20 semanas de vida intrauterina . No es posible diagnosticar craneosinostosis en el primer trimestre, el diagnóstico de Braquicefalia fué realizado en el segundo trimestre, en el síndrome de Crouzon el hipertelorismo, fué identificado a las 19.9 semanas, plagiocefalia fué diagnosticada a las 21.4 semanas, en trigonocefalia, el índice cefálico de reducción fue notado a las 18.8 semanas.

En el tercer trimestre las deformidades fueron diagnosticadas en todos los casos.

La consecuencia es que craneosinostosis no puede ser confiablemente detectada en bajos riesgos realizándose búsquedas ultrasónicas de rutina en periodos de gestación , así que los efectos de la forma del cerebro pueden llegar a ser detectados en su mayoría en casos severos, o en etapa tardía de la embriogénesis, encontrándose las anomalías del cerebro desde las 18 semanas.

Se debe de tener cuidado al examinar las extremidades, en todos los casos donde se sospecha de craneosinostosis, por que esto puede sugerir un diagnóstico específico de síndrome de Apert, que ha sido identificado por imágenes ultrasónicas en la etapa prenatal. Dado la alta proporción de nuevas mutaciones, la identificación de las bases moleculares de craneosinostosis probablemente puede tener un menor impacto en diagnóstico prenatal.

Análisis molecular ha sido usado para confirmar un diagnóstico de síndrome de Apert que fue sospechado a través del ultrasonido. ¹⁰

La detección temprana de craneosinostosis puede disminuir complicaciones durante el parto y facilitar el manejo post-natal.

Una vez que la craneosinostosis ha sido detectada, prenatalmente, 5 alternativas terapéuticas son posibles.

- Aborto selectivo
- Corrección después del parto
- Inducir el parto para una temprana terapia neonatal.
- Reducir el trauma fetal programando una cesárea
- Terapia dentro del útero

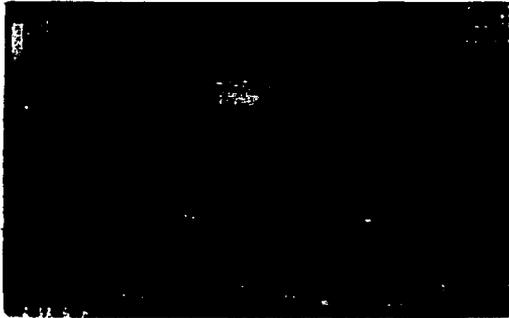


Figura 1. Imagen tridimensional en la cual se aprecia cleftocheilia, craneosinostosis, hipoplasia del tercio medio de la cara, hipertelorismo y exoftalmos.

www.caibca.ucv.vt/wlaetrece/casos_clinicos/GinecologiaPediatria/Archivos.

¹⁰ Miller C, Losken W, Towbin R, et al, Ultrasound Diagnosis of Craniosynostosis Cleft Palate – Craniofacial Journal,(Arizona) Vol 39, año 2000, No 1 p.p 73-75.

TESIS CON
FALLA DE ORIGEN

Radiografías:

En la actualidad, son indispensables específicos auxiliares de diagnóstico, para determinar el tipo de anomalías a las que nos estamos enfrentando y así efectuar un acertado diagnóstico y por lo tanto plan de tratamiento.

Su importancia radica en la ayuda para confirmar el diagnóstico y establecer un tratamiento adecuado . Por ello requerimos de la ayuda de las imágenes radiológicas del cráneo, manos , pies y las espinales.

Radiografías espinales

Nos revela fusiones, más comúnmente a niveles de C3-4 y C5-6, parece ser progresivo y ocurre en el sitio de anomalías congénitas agudas.

*Talla pequeña vertebral, y reducción del espacio del disco intervertebral indican la fusión del subsiguiente hueso.

3.2.2 Radiografías Craneales

También conocidas como radiografías de asimetría, por que nos muestran constricción del occipucio, muestran densidad ósea de las suturas sinostosadas y aumento de las impresiones sagitales¹¹, alargamiento de la silla turca, obstrucción de la nasofaringe, septo nasal desviado, ausencia unilateral del seno frontal y fusiones cervical es.¹² Este tipo de estudio es auxiliar en el diagnóstico por que se puede evaluar craneosinostosis, el cuál usualmente envuelve suturas coronales e Hipoplasia maxilar.

¹¹ Hernández C. Op cit,p 1594

¹² Holten IW, Smith AW, Bourne AJ, et al , "The apert Syndrome hand: pathologic anatomy and clinical manifestations. Plastic and reconstructive surgery, (Australia): vol 99, May 1997, No 6.p. 1681-1687.

Proyección cefalométrica, nótese el cierre de las suturas, incremento de las marcas digitales, braquicefalia, alargamiento de la silla turca, Hipoplasia del maxilar.



www.infocompu.com/adolfo_arthur/apert.ltm.

Radiografías de las extremidades

Revela múltiple displasia epifiseal, húmero corto, y displasia glenoidea.

***Rayos X de las manos**

Puede evaluar sindactilia cutánea y sindactilia ósea

Sinfalangismo, (que se refiere a un proceso de progresiva calcificación y fusión interfalangeal) formando solo una falange.¹³

3.2.3 Tomografía computarizada (TC)

Su sigla en inglés es CT o CAT. Procedimiento de diagnóstico por imagen que utiliza una combinación de las tecnologías de rayos X y computadoras para obtener imágenes de cortes transversales (a menudo llamadas "rebanadas") de la cabeza, tanto horizontales como verticales. Dicho auxiliar de diagnóstico en tercera dimensión, es usada para documentar la

¹³ Harold, Op cit, p 12

**TESIS CON
FALLA DE ORIGEN**

fusión prematura de las suturas y dismorfismo craneofacial. Se requiere saber sobre la presión intracraneal elevada, para confirmar trastornos oftalmológicos, neurológicos .

La TC y la resonancia magnética intracraneal, son herramientas valiables para caracterizar el curso del nervio óptico y suministra información sobre otros factores anatómicos que pueden contribuir al daño del nervio óptico.¹⁴ Los Oftalmólogos son los adecuados para evaluar el estado de el nervio óptico Esta examinación es crucial durante la infancia y en edad infantil temprana, por que el daño es más severo cuando el cerebro esta creciendo rápidamente, y la ICP en el niño no tratado puede ser elevada. Incremento de la ICP ha sido comprobado en niños y en adultos también.

El rango normal de mediciones específicas y crecimiento de la bóveda craneal, orbital y región zigomática han sido evaluadas en relación a la edad y al género, basados en tomografía computarizada.

También la resonancia magnética revela anormalidades del cuerpo calloso, hidrocefalia. Una TC muestra imágenes detalladas de cualquier parte del cuerpo, incluyendo los huesos, los músculos, la grasa y los órganos. La TC muestra más detalles que los rayos X.



Apert's -3D CT

www.mmns.com/clinical/adult/spanish/plassurg/glosary.htm



¹⁴ Turvey A.T, Vig W.L,K.Fonseca R.. Op cit, p 185

El diagnóstico preoperatorio para pacientes con deformidades asimétricas en los maxilares y otras deformidades incluyen un análisis fotográfico y un completo trabajo ortognático, envolviendo radiografías panorámicas, cefalométricas, radiografías, impresiones dentales, y modelos de estudio.

Esto es analizado por un equipo multidisciplinario incluyendo el Cirujano Dentista , y Ortodoncista, en coordinación con el Cirujano Craneofacial. Todos estos medios de diagnóstico son analizados e interpretados para realizar opciones acertadas de tratamiento, adicionalmente análisis computarizado es realizado antes de la cirugía por el Cirujano Craneofacial para simular los resultados pronosticados, y por medio de ello se facilita un apropiado tratamiento para cada caso.

Así que el análisis computarizado suministra a el equipo de trabajo información visual y datos numéricos que sustituyen los cálculos antes evaluados por otros métodos como (Steiner, Ricketts, o Jarabak-Björk)

Examinación fundoscópica

Si no se trata el incremento de la ICP este estudio nos muestra el desarrollo de papiledema y eventual atrofia óptica puede ocurrir, resultando en una parcial o completa ceguera.

Consulta dermatológica con examinación histológica de la piel puede documentar encuentros como acanthosis nigricans.

El síndrome de Apert se puede confirmar por medio de una prueba genética para las mutaciones del receptor del segundo gen del factor de crecimiento de fibroblastos.

Siempre se deben realizar exámenes auditivos.

3.3 COEFICIENTE INTELECTUAL Y ASPECTOS PSICOLÓGICOS

Los pacientes con síndrome de Apert manifiestan grados variables de cociente intelectual, dependiendo el grado de agresión (craneosinostosis) por parte de este síndrome. Por lo que es necesario tener conocimientos básicos acerca de esta condición especial en estos pacientes. Nosotros al hacer referencia a los pacientes que sí tienen deficiencia mental , utilizaremos el término deficiencia intelectual, sabiendo de que no todos los pacientes con síndrome de Apert presentan este problema. La OMS, recomienda clasificar la deficiencia intelectual de acuerdo al coeficiente intelectual del paciente en :

FRONTERIZO: Con C.I. de 68-83.

LEVE: Con C.I. entre 52-67 y edad mental para el adulto de 9-12 años.

MODERADA: Con C.I. variable de 36-51 y edad mental para el adulto de 3-8 años.

GRAVE: Con C.I. entre 20 y 35 y la edad mental es de dos años.

PROFUNDA: Menor a 20 y con una edad mental menor a los 2 años.

El Coeficiente Intelectual se obtiene dividiendo la edad mental (EM), que representa el nivel de realización de la persona y la misma se define a través de una prueba psicométrica, entre la edad cronológica (EC) y el resultado se multiplica por 100. ($EM/EC \times 100$).

Esta forma de obtener el coeficiente intelectual de la persona ha sido criticada, ya que muchos médicos, psicólogos y educadores sostienen que este resultado tiende a enfatizar la debilidad del individuo y que el número obtenido dice muy poco sobre la naturaleza de la condición, su pronóstico o la velocidad de crecimiento intelectual del niño.

Un niño con deficiencia intelectual grado leve es aquel que, debido a su disminución en la inteligencia no puede aprovechar de forma completa la educación normal. Académicamente a estos niños se les denomina con deficiencia intelectual y educables. Sus programas de educación son

simplificados de los programas educacionales normales para así obtener el aprendizaje y las capacidades necesarias y poder desempeñar un trabajo, la mayoría de estos pacientes podrán valerse por sí mismos de forma aceptable cuando sean adultos.

Los niños que puedan aceptar alguna forma de educación y tener una independencia parcial, pero que no van a desarrollar un grado de independencia completa cuando sean adultos se clasifican con deficiencia intelectual moderada y los niños con deficiencia intelectual grave o profunda no suelen ser educables como los anteriores y van a requerir la supervisión constante de personal especializado. La inteligencia en cada niño con síndrome de Apert, varía desde lo normal hasta la severa dificultad de aprendizaje, se ha reportado que casi 50% de pacientes con normal C.I. en un estudio reportaron un C.I. de 73.6 en un grupo de 20 niños desde el Hospital de London. Hay alguna indicación preliminar de especial debilidad en aritmética y tareas de memoria como característica de esta población.

La emisión de emocionales y arreglos sociales son infrecuentemente dirigidos a la búsqueda. Ciertamente, problemas asociados con enlaces emocionales, inhabilidades funcionales, son asociadas con las malformaciones de sus dedos, el stress causado por la cirugía correctiva y posibles experiencias sociales negativas, causadas por el desfigura de su facie toman a este tipo de personas en riesgo de problemas emocionales y de comportamiento. Dirigido de modo contrario, al asumir el deterioro psicológico, algunos estudios sugieren que niños con severa anomalía craneofacial pueden no presentar problemas emocionales o sociales como grupo. La mayoría parece funcionar social y equitativamente bien a pesar de sus defectos y cargas psicológicas. Sin embargo, un significativo subgrupo desarrolla problemas internos, particularmente de reajuste social y ansiedad¹⁵

Niños con problemas físicos tienen un elevado riesgo de tener problemas de aprendizaje. Los resultados de los exámenes que se han hecho a los niños con síndrome de Apert, desde la evaluación cognoscitiva revelan una función

¹⁵ K. Sarimski "Social adjustment of children with severe craniofacial anomaly (apert syndrome), Germany. Care Health Development, Vol 27, Num 6, 6 abril 2001 p.583-590

intelectual normal. Los niños con defectos visuales profundos necesitan una escuela especial para el paciente y especiales para la familia.

Por otra parte la aceptación y la integración familiar de un niño con Síndrome de Apert es crítica durante el primer año de vida. Los padres quienes tratan de resolver los sentimientos negativos hacia el niño puede ser confuso y con poca disposición de mostrarlo en público. La sobreprotección puede crear un impacto negativo hacia el desarrollo social del niño.

Un niño con Síndrome de Apert requiere de la intervención de una enfermera quien tiene la responsabilidad de educar a la familia, para el cuidado del niño después de cirugías, en el asesoramiento con la administración de los medicamentos, considerar el cuidado del niño. La enfermera también debe estar preparada para así informar a los padres de un niño con Síndrome de Apert sobre los riesgos que pudieran presentarse dependiendo de el grado de afectación por parte de las anomalías que se presentan.

Los padres deben de familiarizarse con signos de ICP y comunicarlo al pediatra y Neurocirujanos.

La importancia de que el niño experimente diferentes ambientes e interacciones con otros niños debe ser discutido, para que los papas no lo aislen. Discutir situaciones con familiares en la misma situación puede ayudarlos a prepararlos ante los comentarios y preguntas de extraños y de amigos.

En adición la familia debe enfrentarse hacia las complicaciones físicas asociadas con las dificultades respiratorias, problemas con la alimentación, complicaciones neurológicas como ICP, hidrocefalia, y el potencial riesgo de retraso en el desarrollo. La retrusión maxilar puede causar obstrucción aérea nasal e interferir con el proceso de alimentación, hasta que el problema respiratorio sea resuelto. La alimentación oral puede ser difícil.¹⁶

¹⁶ Turvey A.T, Vig W.L.K.Fonseca R.. Op cit, p 169.

MANEJO DEL PACIENTE PEDIÁTRICO CON SÍNDROME DE APERT.

Niños con múltiples anomalías congénitas, deben ser tratados y manejados por un equipo multidisciplinario de especialistas en orden de suministrarles una máxima calidad de vida, para que sean capaces de vivir bien, así como también el lograr una imagen aceptable y en consecuencia un autoestima satisfactorio para el paciente con síndrome de Apert.

Una vez que se ha reconocido el Síndrome de Apert, el niño debe ser valorado por todo el equipo de Cirujanos Craneofaciales, en adición con los Pediatras; la planeación de la coordinación que va a llevar acabo, el equipo multidisciplinario y el tipo de intervención, debe explicarse al atenderse las funciones de los distintos órganos implicados, futuro crecimiento y desarrollo del esqueleto craneofacial, realizando así el registro de todos los procedimientos efectuados y estableciendo una intercomunicación con los especialistas en adición (Cirujano Dentista, Foniatra, Genetista, Oftalmólogo, y Otorrinolaringólogo),los cuáles evaluarán el estado de desarrollo; efectuarán el tratamiento adecuado para conservar la salud de los órganos que son de su especialidad; y dar el tratamiento adecuado a posibles anomalías que requieran de su atención para los niños con Síndrome de Apert.¹

Por que en estos pacientes se puede alterar el habla debido a la anatomía anormal por mordida abierta, o se puede obstruir el espacio aéreo nasal, la valoración por oftalmólogos es importante por la presencia de exorbitismo, y el incremento de patologías en los músculos de los ojos, también una enfermera debe estar al cuidado para evaluar una adecuada protección corneal e instruir a los padres para lubricarlos en caso de ser necesario.

El Cirujano Dentista va a intervenir desde el nacimiento, ya que nuestro tratamiento empezara desde los primeros meses de vida del niño, con recomendaciones a los padres, para encaminarlo hacia un adecuado crecimiento y desarrollo facial, o su mejoramiento en condiciones especiales como en los pacientes con Síndrome de Apert. Continuara con la erupción de los primeros dientes, al realizar tratamientos con finalidades preventivas. Y

¹ Thomas L. Art cit ., p. 3

evaluando su desarrollo dental y cráneo-máxilar, para que en caso de ser necesario efectuar un tratamiento en conjunción con especialistas de la rama de odontología.

El éxito del equipo se aproxima al cuidado de los niños, como práctica de la habilidad de cada uno de los especialistas envueltos. Múltiples procedimientos quirúrgicos son requeridos en orden de llevar acabo correcciones. En adición, el impacto psicológico de estas deformidades complejas, y repetitivas correcciones quirúrgicas deben ser dirigidas todo el tiempo a la edad infantil y adolescencia.

4.1 CONSIDERACIONES PARA EL TRATAMIENTO QUIRÚRGICO

En los pasados 15 años, avances en neurocirugía han culminado en el mejoramiento quirúrgico consecuencia del manejo del incremento de ICP, sinostosis de las suturas coronales, y anomalías frontales y orbitales que aparecen en el síndrome de Apert.

-Anosmia (ausencia del sentido del olfato) se puede presentar a causa de un desarrollo anormal de la placa cribiforme y mediante una cirugía que se dirige a corregir la fosa anterior.

-El deterioro de la función visual es probablemente causado por el resultado de orbitas superficiales (proptosis), por lo que la cirugía correctiva es dirigida a la expansión orbital de la cavidad en volumen.

-Una desviación de la sutura coronal es implantada para reducir la ICP.

Craneoplastia (liberar la sutura coronal) es hecha para prevenir incrementos en ICP, hidrocefalia, ceguera, y minimizar el retardo mental. Estos procedimientos constituyen el principal manejo durante la infancia. Muchos procedimientos quirúrgicos han sido desarrollados para corregir la función y estética de algunas anomalías componentes del Síndrome. Cirugías Orales y Maxilofaciales, en conjunto con Pediatras, Dentistas y Ortodoncistas, juegan un papel importante para el tratamiento de estas deformidades complejas.

4.1.1 INJERTOS DE HUESO Y TÉCNICAS DE FIJACIÓN

El amplio uso de injertos craneales autógenos han eliminado prácticamente los injertos de hueso de costilla e iliaco antes usados, cuando el hueso es requerido para su reemplazo o aumento en procedimientos orbito-zigomáticos. El fundamento de Tessier para el uso de injerto de hueso craneal incluye este fácil acceso dentro del campo operatorio, evitando la necesidad de un segundo sitio quirúrgico y una impresión clínica, de que los injertos sanan mejor con una menor necesidad de revisiones secundarias.

Los estudios indican que los injertos de huesos membranosos se reabsorben menos (sobre tiempo) y se revascularizan más rápido que los injertos endocondrales, y que la resorción del hueso puede variar con la región injertada. Este trabajo experimental apoyado de estudios clínicos ha resultado en el uso universal de injertos de hueso craneal cuando cualquiera de los dos tipos (de protección o extracraneal e interposicional) son requeridos en la bóveda craneal, región orbital y zigomático). La resorción de injerto de hueso extracraneal es menor cuando los injertos están estables (fijación por medio de tornillos y placas, como forma de unión cuando la estabilización y el complejo tridimensional de múltiples segmentos de hueso es requerido).

CRANEOTOMÍA (objetivo)

Previene o alivia algunas de las complicaciones neurológicas en estos pacientes y también puede mejorar la forma de desarrollo del cráneo. Si el incremento de la ICP puede ser eliminado justo a un tiempo adecuado (temprano); la etapa de papiledema resultara en un daño visual mínimo. Es importante darse cuenta, que el incremento de la ICP en presencia de atrofia óptica severa, puede resultar clínicamente sin cambios notables en el disco óptico, por lo tanto la atrofia del disco óptico no es siempre una condición acertada del estado de la presión intracraneal. El estrecho curso de el canal óptico ha sido descrito en oxicefalia.³

³ Ib, p 185.

4.1 PRIMERA ETAPA DE AVANCE PARA EL TRATAMIENTO

4.2.1 DESCOMPRESIÓN PRIMARIA PARA LA REFORMACIÓN CRÁNEO-ORBITAL DURANTE INFANCIA TEMPRANA.

El tratamiento inicial requiere la liberación de las suturas implicadas en la craneosinostosis y simultáneamente la bóveda craneal anterior, considerando también la zona supraorbital a través de osteotomías, llevando a cabo el avance y reformación de dichas zonas, durante la infancia.

La edad preferible de la cirugía es de los 10 a los 12 meses de edad siempre y cuando no haya signos de incremento de ICP. Si está presente este signo, la descompresión y la formación adecuada de las estructuras óseas anómalas tienen que efectuarse más tempranamente (3-6 meses de edad.).

Si están presentes signos de reformación y descompresión llevados a cabo más tempranamente, la reformación de los tres cuartos superiores de las órbitas y el reborde supraorbital es adaptado a la disminución del ancho de la base craneal anterior y bitemporal con avance horizontal simultáneo hacia el incremento de la dimensión anteposterior.

La profundidad de la zona supraorbital es incrementada, resultando en el mejoramiento del exoftalmus. Una vez que esto se ha completado, el tamaño amplio de la frente es reconstruido. La forma de las zonas antes mencionadas, en su totalidad mejoran, y también suministran el necesitado incremento del volumen intracraneal dentro de la bóveda craneal anterior. Un grado de sobrecorrección es preferido a falta de corrección al nivel del borde supraorbital.⁴

⁴ Turvey A.T, Vig W.L.K. Fonseca R.. Op cit, p 729.

4.2.2 TERAPÉUTICA DENTAL DURANTE EL PRIMER AÑO

El tratamiento quirúrgico precoz de las craneosinostosis una vez diagnosticadas, lo decide el cirujano craneofacial y el objetivo de la intervención es básicamente funcional, es decir, conseguir a edades muy tempranas, (meses de edad), una avance y descompresión del bloque sinostósico, mediante abordajes craneofaciales con osteotomías de la bóveda del cráneo y techos orbitarios, para dar una forma correcta al cráneo.

Una vez realizada la cirugía (abordajes quirúrgicos craneofaciales con osteotomías a nivel frontal, techos orbitarios, macizo facial para el avance del mismo y estabilización con injertos óseos autógenos y osteosíntesis) en cualquier defecto sutural sindrómico o no sindrómico, es más aconsejable continuar la amamantación con pecho, sobre todo en la craneosinostosis, ya que estos pacientes presentan una gran dificultad para respirar nasalmente por el gran colapso que presentaba el tercio medio y superior facial antes de la cirugía, de esta forma podremos reestimar a los receptores neurales del aparato respiratorio.

La mejor terapéutica profiláctica durante el primer año de vida es una alimentación a través del pecho materno hasta la erupción de los incisivos y procurar la respiración fisiológica nasal tanto en niños normales como en niños con anomalías craneofaciales, así como *una higiene dental extrema para conservar en perfecto estado los dientes.*

Es importante que se inicie la odontología para el bebe. con fines preventivos, en los pacientes normales y hacer énfasis en pacientes con algún tipo de discapacidad. A través de un programa de atención en el cuál se establecerá la importancia de la relación padres-paciente y profesional.



Figueiredo Walter, L.R.Ferelle A, Issao M. Odontología para el bebe, Ed. Amolca.,2000.p.210

En esté momento se dan instrucciones específicas a los padres del bebé en relación a la higiene bucal que efectuará rigurosamente, ya que es un momento importante para iniciar el hábito de limpieza. Se recomendará realizarla con el uso de una gasa húmeda enrollada en el dedo, friccionando la zona desdentada o todas las caras de los dientes que estén presentes y en general en la mucosa de la cavidad bucal (especializada, de revestimiento y masticatoria). En los niños con Síndrome de Apert, se realizará la limpieza de una manea muy cuidadosa debido a la condiciones anatómicas que pueda presentar el paciente, teniendo en cuenta que la zona maxilar es más pequeña de lo normal y diferente, pero se puede llevar acabo una higiene adecuada.



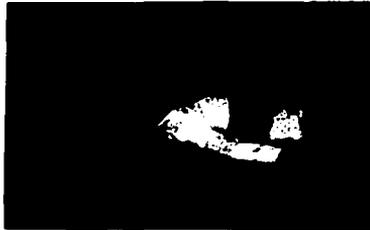
Figueiredo Walter, L.R.Ferelle A, Issao M. Odontología para el bebe, Ed. Amolca.,2000.p.210

En el momento que hagan erupción los primeros incisivos se recomendará a la madre el uso de cepillos de cerdas suaves que son

TESIS CON
FALLA DE ORIGEN

anatómicos para el dedo de la madre para que pueda efectuar la higiene sobre todas las caras de los dientes presentes.

Si es posible se le recomendará el uso de fluoruros en bajas concentraciones aplicados en casa por parte de la madre, o del padre, después de la explicación que le daremos: La aplicación tópica de fluoruro al 0.02%, se realizará con un cotonete, aplicándolo en todas las superficies de los dientes, por un minuto (desde los 6 meses hasta los 2 años de edad), evitando que lo ingiera.



Figueiredo Walter, L.R., Ferelle A, Issao M. Odontología para el bebé. Ed. Amolca., 2000, p.210

La estimulación paratípica de la respiración nasal es de vital importancia para proporcionar un medio adecuado de crecimiento principalmente en los primeros 6 años de vida. Por lo tanto, el hábito de la respiración nasal se tiene que estimular desde que nace el bebé, por medio del acto fisiológico de la amamantación.

Un pequeño mama el pecho de su madre por acción fisiológica, y este es el medio profiláctico preventivo que despertará los receptores neurales del aparato respiratorio y del ATM, ocasionado por la tracción posteroanterior del menisco, y con ello habrá corregido su distoclusión siendo un respirador nasal. El niño que se amamanta adecuadamente por lo menos hasta la erupción de los primeros dientes, provoca tal fatiga durante el movimiento posteroanterior, por lo que duerme con mucha más facilidad al terminar de alimentarse ya que no es posible la entrada de aire por la boca, teniendo el esfuerzo de jalarlo por la nariz, mientras que la alimentación por medio del biberón no provoca una fatiga por que respira mitad con la nariz y mitad con la boca, provocando que se sienta satisfecho momentáneamente, por lo que solo habrá aprendido a

tragar y no a succionar, por lo tanto, no existirá fatiga, y precisamente la falta de ella la suplirá chupándose el dedo y la deformación que se produce puede ser de las más difíciles de tratar, por lo que lo mejor es evitar que esto suceda.

Sin embargo como el niño necesita fatigarse, puede chuparse la lengua, por lo que se sugiere un chupete anatómico con cuerpo aplanado y punta cóncava, lo anterior no es la solución pero causa menor efecto dañino y ha dado buen resultado.

Si al término del primer año realiza sus movimientos de lateralidad mandibular con el frote de los bordes incisales inferiores contra los palatinos superiores, suponemos que el niño ha sido alimentado por medio de pecho, por lo que se ha dado un gran paso al desarrollo fisiológico normal del sistema estomatognático.⁵

Los niños con Síndrome de Apert son muy aprensivos debido a sus innumerables visitas al hospital o previas visitas al médico, lo cuál inducen que el comportamiento o que el tipo de conducta que presentan sea de temor. Es importante dedicar un tiempo adicional a los padres y al niño para establecer buena relación y aliviar su ansiedad. Gozar de buena salud bucal no es sólo fundamental para incrementar su autoestima, dignidad y aceptación por la sociedad.

4.3 SEGUNDA ETAPA DE AVANCE, MEDIANTE LA INTERVENCIÓN QUIRÚRGICA DEL TERCIO MEDIO FACIAL

Se refiere a la operación crítica durante la infancia. El adelanto de la intervención quirúrgica del tercio medio facial es indicado en niños con exorbitismo, severa exposición corneal y vías aéreas comprometidas. Una tercera indicación para la operación del tercio medio facial esta asociada al aspecto psicosocial. Esta intervención es realizada a la **edad de 4 a 6 años**, la cuál incluye típicamente varios tipos de osteotomía, en conjunción con avance y aumento del maxilar.

⁵ Villavicencio J. Fernández M.A. Magaña L. Op cit. p729

4.3.1 REPETICIÓN DE LA CRANEOTOMÍA Y REFORMACIÓN-DESCOMPRESIÓN EN NIÑOS .

Una vez que las suturas iniciales hayan sido liberadas, se realiza la descompresión y reformación que son efectuadas durante la infancia. Los niños jóvenes son observados a intervalos de tiempo por Cirujanos Craneofaciales, Neurocirujanos, Neuro-oftalmólogos y Neuro-radiólogos, con ayuda de los segmentos de imágenes a través de T.C. Si se desarrollan signos de incremento de la ICP es requerida la descompresión urgente con la formación correcta hacia la expansión del volumen intracraneal. Cuando se sospecha del incremento de la ICP, es importante la localización de la constricción en la bóveda craneal, que tiene influencia en la región del cerebro señalada para la descompresión y reformación.

La forma de la cabeza y los encuentros con la T.C, son de gran ayuda en la localización requerida para la descompresión.

Si el problema es juzgado a , mas allá de la bóveda craneal anterior y zona supraorbitaria que requieren de osteotomías con reformación y avance, son realizadas la descompresión y expansión de la bóveda craneal posterior que es también requerida; si es así son completadas en la posición correcta. La segunda craneotomía para la descompresión y reformación es constantemente mas complicada por la fragilidad del hueso dada la fijación previa por medio de aparatos en el campo operatorio (tornillo, microplacas, sujetadores mecánicos) y descompresión de la complicada dura dentro de la tabla del cráneo.

Un incremento de la cantidad de sangre que se pierde es probablemente cuando se jala el cuero cabelludo y se eleva en el tiempo de la craneotomía.⁶

⁶ Turvey A.T, Vig W.L.K.Fonseca R.. Op cit, p 641.

4.3.2 CIRUGÍA ORTOPÉDICA EN LAS MANOS DEL PACIENTE CON SÍNDROME DE APERT

Cirugía reconstructiva se dirige a suministrar al niño una mano funcional con un pulgar estético. Por lo tanto, la separación de los sitios es realizada en orden de importancia funcional. El manejo quirúrgico de la mano puede empezar dentro de los 6 meses del nacimiento y ser completado a los 3 años de edad. El significado estético de la creación de 5 dedos en la mano a esos niños puede ser tan grande como el beneficio funcional. Las modalidades de la terapia postoperatoria para las deformidades de las anomalías congénitas son dirigidas a llevar a cabo modelos funcionales para actividades de la vida diaria y mejoramiento de la calidad de vida del paciente.

Después de realizada la cirugía en las manos, y haber obtenido éxito, se ha logrado un objetivo vital una vez más, ya que desde el punto de vista odontológico, esto quiere decir que el paciente cuyo nivel de inteligencia lo permita, podrá realizar por sí sólo su higiene oral y junto con el Cirujano Dentista y su familia se alcanzará la salud bucal que es tan importante, y así después al empezar el tratamiento correctivo de maloclusión tanto dental como esquelética, será mejor si existe una salud bucal y también buenos hábitos como ya se ha explicado.

4.3.3 CIRUGÍA ORTOPÉDICA DE LOS PIES DEL PACIENTE CON SÍNDROME DE APERT

La cirugía va dirigida a crear un pie para mejorar su función y forma, eliminar el estresante dolor, y permitir a estos niños usar zapatos.

Manejo Ortopédico de la deformidad de los pies es importante, por el impacto principal en la forma de la vida de los niños, y puede contribuir al incremento de la expectativa de vida. Múltiples revisiones son necesarias.⁷

⁷ Thomas L. Op cit .p.3

4.4 TERCERA ETAPA DE AVANCE DEL TERCIO MEDIO FACIAL

Incluye osteotomías del maxilar y la mandíbula con refinamiento esquelético, y también del tejido suave. La tercera etapa de avance del tercio medio facial es efectuada durante los años dentales, como al empezar la adolescencia toma un lugar y un énfasis en apariencia psicológica.⁸

4.4.1 CONSIDERACIONES SOBRE LAS TÉCNICAS DE AVANCE TIPO LE FORT I Y TIPO LE FORT III

Osteotomías de avance tipo Le Fort I mediante el uso de injertos de hueso son comúnmente usados para la corrección quirúrgica de retrusión de la maxila en pacientes con maloclusión clase III, mordida cruzada anterior, labio superior retrusivo, ángulo nasolabial obtuso, ángulo gonial oblicuo con apariencia prominente del mentón y la nariz. El plan de cirugía para estos pacientes tiene como objetivo reducir la prominencia del labio superior, del área de la fosa canina y la prominencia de la nariz, También se hace la corrección de la mordida cruzada anterior.

La técnica quirúrgica de avance tipo Le Fort III, varía de acuerdo a las necesidades del paciente. Los pacientes candidatos deben ser seleccionados cuidadosamente, para minimizar el riesgo de envolver las estructuras intracraneales y evitar cambios operatorios adversos estéticos y funcionales.

El procedimiento tipo Le Fort III, tiene como objetivo incrementar el volumen de la órbita, mediante el incremento de su profundidad y diámetro. Ello conlleva a la disminución del exorbitismo y suministra mejor soporte óseo y protección de los globos oculares. Los párpados llegan a ser competentes y suministran una adecuada protección de ulceración a la cornea y la esclera. La respiración nasal y la función mejoran desde la nasofaringe. Mejora la función de lenguaje, los músculos orofaciales tienden a normalizarse una vez que la unidad esquelética y dental son colocadas en balance.

⁸ Ib.

4.4.2 MANEJO DE LA TOTALIDAD DEL TERCIO MEDIO EN LA INFANCIA

El tipo de osteotomía elegida para el manejo de las deficiencias de la totalidad de la zona medio-facial debe depender de la presentación de la deformidad en vez de un abordaje quirúrgico ya establecido para el manejo de este tipo de lesiones. De la morfología esquelética del paciente depende el tipo de osteotomía elegida (la bipartición facial o LeFort III osteotomía) .

Si el puente supraorbital y las cejas están bien estructuradas, desde el plano sagital con una adecuada profundidad de las orbitas, y si el canal de la nariz no es amplio y con afectación orbital por hipertelorismo, entonces no hay necesidad de reconstruir esta región.

En los casos donde el tercio medio de la cara presenta mayores deficiencias puede efectivamente ser manejada por la técnica de avance tipo LeFort III. Si hipertelorismo orbital y aplanamiento del tercio medio de la cara con pérdida de la curvatura normal facial es obvia, la osteotomía por bipartición facial es capaz de corregir de una manera adecuada la normalidad del esqueleto facial. Un arco de rotación mas normal al complejo mediofacial es realizado con la división en la línea media lo cual reduce el estigma de la apariencia preoperatoria de paciente con Síndrome de Apert o "cara aplanada" y los bordes mesial y lateral de las orbitas son movidas hacia la línea media mientras el arco maxilar es ampliado.

Un error común puede ocurrir si el Cirujano atenta hacia un arreglo simultáneo de las orbitas y la oclusión ideal, por medio del procedimiento (LeFort III, monoblock o bipartición facial), sin completar osteotomía por separado (LeFort I). Raramente es posible normalizar las orbitas y la oclusión sin segmentación horizontal y adición del complejo facial medio. Si la segmentación por medio de la técnica de avance LeFort I no es llevado a cabo y el Cirujano intenta realizar un overjet y overbite positivo a los incisivos, se puede desarrollar inftalmus (órbital hundidas). El grado depende de las deficiencias esqueléticas no uniformes.

Se pueden presentar problemas al intervenir mediante la técnica de avance tipo Le fort III, cuándo las indicaciones son menores de las que se requieren idealmente para efectuar este tipo de tratamientos, como ocurre en el borde lateral de la órbita, cuando de un moderado a un más amplio tratamiento es efectuado, estos tratamientos, no son imposibles de corregir después.

Con la osteotomía de avance tipo LeFort III, la profundidad orbital es mas difícil juzgar y alguna proptosis residual o inftalmus puede ocurrir con mayor facilidad.

El corregir simultáneamente el hipertelorismo orbital, no puede ser manejado con efectividad a través del procedimiento de LeFort III. Excesivo alargamiento de la nariz, acompañado de ángulo nasofrontal plano puede también ocurrir cuando LeFort III osteotomía en vez del monoblock o bipartición facial es elegido.

Deficiencia del complejo facial es manejado a la edad de 5 a 7 años. Para ésta edad la bóveda craneal y las orbitas han alcanzado aproximadamente del 85% al 90% su talla en la edad adulta . Cirugía ortognática de rutina será necesaria al tiempo de la maduración esquelética para alcanzar una oclusión perfil facial y sonrisa adecuadas. Consideraciones psicosociales también son llevadas a cabo a la edad de 5 a 7 años. Cuando se lleva a cabo todo en esta edad el niño puede encontrar un cambio real y un satisfactorio autoestima.⁹

⁹ Turvey A.T, Vig W.L.K.Fonseca R. Op cit. p 642

4.4.3 ABORDAJE QUIRÚRGICO EN UN PACIENTE CON SÍNDROME DE APERT

Diagnóstico: Síndrome de Apert (sinostosis coronal bilateral)

Cirugías Previas: Liberación de las suturas y reformación de la frente a los 6 meses de edad

Procedimiento Osteotomías totales de la bóveda craneal con avance y reformación.

Niña de 5 años de edad la cuál ha recibido tratamiento quirúrgico previo con el objetivo de liberar y reformar su frente a los 6 meses de edad. Ella ha tenido un proceso de reconstrucción de sus 4 dedos afectados por Sindactilia, presentó estrabismo y ambliopía (disminución de la agudeza visual), por lo cuál usaba lentes .Se presento con una retraída y amplia base craneal anterior (braquicefalia residual), la frente era plana hasta el nivel del borde supraorbital, con constricción orbital. Las orbitas eran superficiales con ojos proptósicos e hipertelorismo. Todo el tercio medio facial se encontraba deficiente, con una marcada mordida abierta anterior y una clase angle III; la respiración nasal se realizaba de manera deficiente por lo que habitualmente respiraba a través de su boca. Muestras de TC craneofacial en planos axial y coronal se obtuvieron y se valoraron los ventrículos con una forma y talla normal. Había evidencia aparente de huellas en la tabla interna de la bóveda craneal anterior y la base craneal anterior. A través de La TC se confirmo que la bóveda craneal anterior estaba corta con constricción bitemporal, las orbitas estaban superficiales y presentaba moderado hipertelorismo orbital.

Se encontró displasia de la bóveda craneal, proptosis, hipertelorismo orbital, deficiencia de todo el tercio medio facial y se diagnóstico el Síndrome de Apert. Se llevo a cabo la reformación de la bóveda craneal anterior con osteotomías de bipartición facial a través de un abordaje quirúrgico intracraneal. Las osteotomías se estabilizaron con injerto craneal autógeno, mini placas y tornillos.

Fué dada de alta desde un hospital, y regreso a su casa .Tres años después de la cirugía mantuvo buena función y estética facial. Requerirá de una LeFort I osteotomía cuándo su esqueleto alcance la madurez. ¹⁰

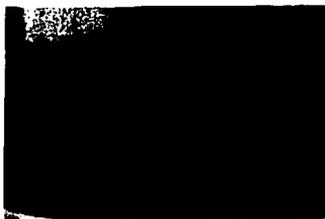
DESCRIPCIÓN DEL TRATAMIENTO QUIRÚRGICO REALIZADO A LA EDAD DE LOS 5 AÑOS.

La paciente se presentó para la realización de craneotomías (LeFort III), con reformación y reposición anterior.(A) La ilustración muestra la morfología craneofacial preoperatoria, con el plan de las osteotomías y estabilización, que se llevo acabo con injertos y fijación con mini placas, B, para ser completadas las osteotomías se requiere del uso de cinceles; osteotomía de la pared medial es completada después de reformar el canto medial y el aparato nasolagrimal, con el cincel colocado a través de la base craneal anterior, osteotomía a través de la parte inferior de la base craneal anterior, a través del hueso del septo de la nariz; osteotomía a través de la incisión coronal y fosa infratemporal hacia la sutura pterigomaxilar, la cuál es separada C, bipartición facial completad, para resolver la impactación los fórceps son colocados a través de la nariz , la boca y la zona pterigomaxilar, para resolver la impactación de las suturas del tercio medio de la cara los fórceps son colocados a través de la incisión coronal, la fosa infratemporal y la sutura pterigomaxilar. D, ilustración de la incisión vestibular intraoral disección a la región de la espina nasal anterior, y osteotomía en la línea media del paladar duro como parte de la osteotomía o bipartición facial. E, vista preoperatoria , F vista frontal post-operativa 2 Años después de la cirugía ,G vista lateral preoperatoria, H vista lateral post-operativa I, vista lateral intra-operativa, de la bóveda craneal, órbitas y arco zigomático a través de la incisión lateral a través de osteotomías. la estabilización fue llevada a cabo con injertos de hueso y fijación con miniplacas, J barras de tomografía computarizada, pre y post-operatoperatoria , demostrando el mejoramiento del hipertelorismo y la profundidad orbital con disminución de proptosis a la derecha .

¹⁰ Turvey A T, Vig W.L.K.Fonseca R.. Op en. p 673



A



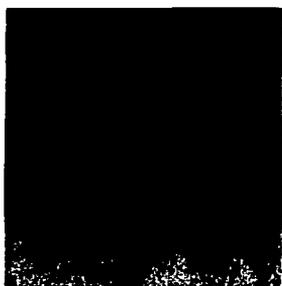
B



C



D

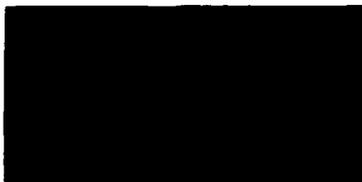
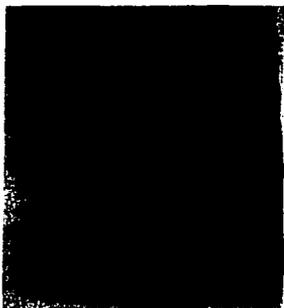


E



F

TESIS CON
FALLA DE ORIGEN



I

J

Goodrich T J, Craig D H. Craniofacial anomalies Growth and Development From a Surgical Perspective
Nueva York. Ed. Thieme. 1995,p133,134

TESIS CON
FALLA DE ORIGEN

ABORDAJE INTRACRANEAL HACIA EL TERCIO MEDIO FACIAL

La supuesta presencia dentro de la bóveda craneal anterior de un espacio muerto extradural (retrofrontal) que comunica con la cavidad nasal después de realizar la técnica quirúrgica de avance (LeFort III, monobloc u osteotomía de bipartición facial), es considerado un factor importante de morbosidad.

Esta preocupación tiene una alta influencia en el pensamiento de los Cirujanos Craneofaciales y limita sus opiniones para la reconstrucción de la deformidad del tercio medio facial en pacientes con SDC.

Es generalmente aceptado como un hecho, que el cerebro de los niños es capaz de expandirse y llenar el espacio muerto extradural creado quirúrgicamente después del procedimiento de avance de la bóveda craneal puesto que como la expansión no ocurre en niños mayores y adultos jóvenes. La veracidad de éstas suposiciones no han sido aprobadas.

La osteotomía de avance para el tercio medio facial se lleva a cabo a través de un abordaje intracraneal (LeFort III) una comunicación nasocraneal ocurre en todos los pacientes. La aplicación de los principios quirúrgicos en las mejores condiciones permiten que esta comunicación se selle por sí misma por el proceso de re-epitelización de la mucosa nasal, lo que permite que ésta cirugía tenga la capacidad de ser realizada exitosamente. El cerebro que estaba conscrito, rápidamente se expande para llenar el espacio extradural muerto creado por el volumen de la fosa craneal anterior. Los principios quirúrgicos incluyen mantener separado el campo operatorio oral y el craneal: prevención de burbujas, de secreciones mucosas y aire dentro de la cavidad intracraneal durante la ventilación o aeración. Evitando operar a través de múltiples sitios quirúrgicos (traqueostomía y sitios donadores de injertos como las costillas) uso de formas estables de fijación para todas las osteotomías y lugares de injertos (tornillos, miniplacas): el uso de antibióticos intravenosos perioperativos por diez días antes de la cirugía; mantenimiento de intubación endotraqueal por tres a cinco días después de la operación para prevenir un gradiente de aire o fluido a la cavidad nasal superior y la bóveda craneal

4.4.4 MANEJO DE LAS VIAS AÉREAS

El manejo de las vías aéreas de pacientes con hendiduras faciales o craneosinostosis es arduo elemento del cuidado en general. La obstrucción de las vías aéreas, sin embargo, predisponen a ciertos grados de comprometimiento. El conocimiento de varias causas de obstrucción de las vías aéreas en niños con anomalía craneofacial será mejor resuelta por el pediatra, otorrinolaringólogo, y el resto del equipo craneofacial planearan el cuidado de los pacientes El conocimiento de los diferentes tipos de obstrucción que mejoraran con la edad previene innecesarios , potenciales e inefectivos tratamientos y cirugías. ¹²

En el caso de niños que no pueden comer y respirar al mismo tiempo por problemas de obstrucción, el tratamiento es sustentador, aún que la traqueotomía puede ser de ayuda hasta que la respiración nasal no es necesaria. ¹³

¹² Ib p. 174

¹³ Ib.

4.4.5 ATENCIÓN ODONTOLÓGICA

Debemos tomar en cuenta que los individuos que presentan alteraciones cromosómicas, tienen que ser considerados como pacientes de condición especial, es por ello que los portadores del Síndrome de Apert deben atenderse como especiales, independientemente del grado de lesión que puedan presentar, ya que como sabemos, en algunos casos las anomalías son más severas que en otros y a través de esta explicación nos vamos a dar cuenta, que nuestra intervención será de vital importancia para estos niños, ya que mantener la integridad de la salud de cada órgano dental le evitará un posterior tratamiento restaurativo o radical. También es importante saber que como Cirujanos Dentistas, debemos proporcionar atención dental a estos pacientes y así mejorar su calidad de vida, y por ello, es necesario conocer y saber más acerca de sus diversas alteraciones que presentan y así ellos podrán recibir el tratamiento odontológico necesario y no dejarlos sin una atención oportuna, por no estar preparados para enfrentar situaciones especiales como los mismos pacientes. Es indispensable nuestra intervención sobre todo en la edad pediátrica ya que ellos se beneficiarán integralmente.

"Para que los pacientes especiales aprovechen al máximo su capacidad, es importante que estén sanos".

La salud, no solo incluye el campo sistémico sino también el de la salud bucal ya que las condiciones para masticar, deglutir, hablar, respirar, sonreír, que son las funciones del sistema estomatognático deben ser las más adecuadas para conseguir un favorable estado de salud general. Por tal motivo como Cirujanos Dentistas debemos ayudar a prevenir cualquier alteración de la misma, y es por ello que los especialistas (pediatras), deben referirnos para su cuidado.

La cavidad bucal es un portal de salud, ya que todos los nutrientes deben de pasar por la boca antes de ser utilizados por el organismo, transformándolos en energía, crecimiento, reparación y mantenimiento.

Sin embargo existen algunas razones por las cuáles a los pacientes impedidos en muchas ocasiones se les niega una atención apropiada :

- * Gran parte de los Cirujanos Dentistas de práctica general son renuentes al brindar atención a pacientes especiales, en sus consultorios.

- * Los Cirujanos Dentistas no están preparados para manejar los problemas especiales que el paciente podría presentar.

- * Hay una falta de información acerca de las necesidades odontológicas del paciente especial.

- * En los programas del estudio de la carrera de Odontología no se incluyen experiencias educativas acerca del manejo del paciente especial.

- * Los padres se muestran apáticos ante la atención odontológica por que las necesidades de los pacientes especiales son diversas (educación, médicas, ocupacionales y de terapia física).

- * Falta de concientización en las escuelas, el hogar, consultorio dental y programas de salud acerca de la filosofía de la terapia de prevención.

- * Escasa atención multidisciplinaria para brindar salud integral a el paciente especial.

Actualmente al niño se le trata como un individuo en desarrollo con sus propios problemas especiales, por lo que la mayoría de los pacientes pediátricos reciben una atención Odontológica mejor, pero el niño intelectualmente discapacitado sigue sin una atención dental adecuada, definiendo a estos pacientes como quien no puede recibir el tratamiento

odontológico normal, debido a una discapacidad que puede ser médica (sistémicamente comprometido)¹⁴

Niños con problemas físicos y mentales están recibiendo más atención para entrenarlos a ser cada vez más independientes e integrarlos a la comunidad. Estos grupos necesitan tratamiento odontológico de la mejor calidad como parte de su cuidado general, y pasarlo por alto, sería una omisión que significaría un riesgo para su salud e incluso para su vida, y en otros casos crean un impedimento odontológico mayor de lo que sería en un niño normal.

El niño con síndrome de Apert puede llegar a ser un niño independiente y con el menor número de problemas físicos, psicológicos, sistémicos y sociales, si se le trata multidisciplinariamente desde el nacimiento. Y así puede no llegar a ser un niño incapacitado por desarrollo, aún que no se niega la posibilidad de que en algunos casos quizás sea imposible lograrlo debido a la severidad del problema (craneosinostosis), pero siempre nuestra intervención e influencia es de gran importancia integralmente.

Muchos estudios han informado sobre las pobres condiciones de higiene oral de las personas especiales, aunado a que la dieta es blanda, y que predomina en este tipo de pacientes, donde la proporción de caries tiende a ser mas alta de la normal, ya que existe gran deterioro periodontal.

Muchos pacientes no han recibido jamás atención dental o ni siquiera ha sido buscada por sus padres, y se sabe que mientras más bajo es el ingreso, menos probabilidad de que busquen tratamiento odontológico, por lo que esta población tiene poco tratamiento ya sea de tipo preventivo o restaurativo.

Se han realizado diferentes estudios donde los resultados coinciden en la prevalencia universal de la enfermedad periodontal, también en estos estudios se observó frecuentemente la presencia de dientes cariados no tratados y encontrándose con mayor incidencia la ausencia de dientes, por lo anterior, las personas especiales que buscan tratamiento odontológico, se les

¹⁴ Nowak A.J. Odontología para el paciente impedido. Ed. mund. Argentina, p 145

anterior, las personas especiales que buscan tratamiento odontológico, se les práctica más a menudo las exodoncias de los dientes, ya sea por que no son restaurables o por que el Cirujano Dentista elige la vía más cómoda en lugar de brindar un tratamiento adecuado, debido a la dificultad del manejo del paciente.

La caries y la enfermedad periodontal aumentan en prevalencia y gravedad con la edad.

Debemos trabajar sobre el concepto de "normalización", ya que significa: Hacer accesible al paciente especial mediante patrones y condiciones de la vida cotidiana que se acerquen lo más posible a normas y patrones comunes en la sociedad.

Los Cirujanos Dentistas debemos estar fundamentalmente vinculados con el paciente especial desde edades tempranas y por esta razón no debe quedar a un lado la atención oportuna y delicada de estos pacientes pediátricos.

El prestar asistencia odontológica a pacientes con Síndrome de Apert y con alguna discapacidad intelectual se requiere la consideración de las características físicas, sociales, intelectuales y emocionales de los niños, los cuáles suelen presentar una escasa capacidad de atención, inquietud, hiperactividad y actitud emocional errática. Debemos saber valorar el grado de discapacidad intelectual que presenta el paciente realizando la interconsulta con el médico tratante y tener conocimiento si existe historia odontológica previa.

Los niños especiales, plantean desafíos que requieren de una preparación excepcional antes de que el Cirujano Dentista y el personal auxiliar puedan llevar a cabo una asistencia adecuada¹⁵. La ansiedad que suelen presentar los padres de los niños especiales, con algún tipo de problema adicional hace que con frecuencia se retrase la aplicación de la asistencia odontológica hasta que ya se ha desarrollado una enfermedad importante.

¹⁵ Huffstader, A J Malformaciones congénitas, vol 4 Ed. Manual moderno, México 1981, p 198

Existen muchos reportes sobre niños con Síndrome de Apert que han sido tratados desde el nacimiento y su C.I. es casi normal o con deficiencia mental leve, por lo que puede ser tratado en cualquier consultorio dental sin gran dificultad, de manera que el acercamiento del Cirujano Dentista pueda adaptarse a las condiciones generales del paciente y el plan de tratamiento se ajustará de acuerdo al grado de tolerancia con aplicación de principios sólidos de manejo odontopediátrico; aplicando más firmeza y comprensión que la requerida para tratar pacientes pediátricos normales, para así ganarse la confianza de estos niños.

Las técnicas para el manejo de la conducta serán modificadas, para que podamos valernos de la restricción física. Gran parte del éxito del tratamiento dependerá de la actitud que se tome frente a este tipo de paciente, ya que debemos evitar estereotipar al paciente por su problema.

El estado periodontal de estos niños requiere de atención especial y el cepillado de los dientes es difícil.

Aquí es importante hacer énfasis en la importancia que se tiene el realizar el tratamiento quirúrgico de Sindactilia, lo más temprano, ya que la funcionalidad de las manos es básica para todas las actividades, y el cepillado es esencial para su salud bucal.

Se debe recomendar a los padres que utilicen para sus niños cepillos dentales de cerdas suaves y todas al mismo nivel, adecuado al tamaño de la boca del paciente, con mangos gruesos de preferencia con cubierta antiesbalante, o también el uso de cepillo dental con cerdas giratorias accionado por baterías siendo éste de gran ayuda para estos pacientes o para la madre, si es ella quien lo maneja.

Debemos intervenir orientando a los padres para que se logre una buena higiene oral, haciéndoles saber que niños especiales con más problemas de deficiencia intelectual, probablemente nunca tolerarán dentaduras para reemplazar los dientes perdidos y cuantos más dientes pierdan mayor dificultad tendrán para ingerir y masticar los alimentos correctamente, por lo que el tipo de dieta cada vez será más blanda y líquida.

Para establecer una buena relación odontólogo-paciente y disminuir ansiedad del mismo, cuando se le esta brindando el tratamiento dental, debemos tomar en cuenta:

*Hacer que la familia realice una breve visita al consultorio dental antes de que acuda por primera vez el paciente. Presentar a la familia y luego al paciente el personal que allí labora, de esta manera , se familiarizará con ello y con las instalaciones disminuyendo su temor a lo desconocido.

- Estructurar el ambiente del consultorio para recibir y agradar a los niños.
- Analizar a cada paciente como un individuo y tratarlo de acuerdo a sus méritos propios.
- Evitar actitudes negativas hacia estos niños.
- Generar la confianza del niño y los padres, y su aceptación del tratamiento dental.
- Brindar una atención cariñosa, reforzada con gentileza y firmeza.
- Hablar despacio y utilizar términos sencillos de entender. Asegurarse de que el paciente entienda las explicaciones.
- Dar solo una instrucción a la vez. Recompensar al paciente con algún obsequio cada vez que finaliza con éxito un procedimiento.
- Escuchar atentamente al paciente. Los pacientes con deficiencia o subnormalidad intelectual suelen tener problemas de comunicación por lo que se debe estar atento a los gestos y solicitudes verbales.
- Trabajar en sesiones cortas. Evolucionar de forma gradual hacia realización de los procedimientos más difíciles.

- Citarlo a primera hora, cuando el Cirujano Dentista, su personal auxiliar y el mismo paciente estén menos fatigados.
- Recompensar el buen comportamiento y desalentar el que es inapropiado.
- Enseñar a los padres de pacientes pequeños los principios de prevención.

Con la preparación apropiada el Cirujano Dentista de práctica general, el Odontopediatra, y el personal auxiliar se puede llevar a cabo un servicio muy valioso, no tendrán problemas importantes para realizar la terapia adecuada. Si de antemano se conoce el grado de deficiencia intelectual, las cualidades del paciente y los factores etiológicos implicados. No debemos olvidar que es un paciente, único y diferente de cualquier otro niño en conducta, funcionamiento intelectual, deficiencias de lenguaje y en sus reacciones al dolor y al temor.

Como Cirujanos Dentistas debemos familiarizarnos con las necesidades especiales que planteen los niños con este tipo de condición y también con la preocupación de los padres, así el tratamiento que nosotros realicemos puede llegar a ser muy gratificante.

Cuando un niño especial requiera de nuestro servicio debemos considerar el mismo protocolo que con un paciente normal.

*Realizar una minuciosa exploración odontológica, llenar historia médica-dental

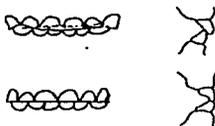
- Exploración radiológica
- Odontología preventiva (Programa individual)
- Cuidados en el hogar
- Dieta y nutrición.
- Prescripción de flúor sistémico (en caso necesario)
- Restauraciones preventivas

Supervisión o control periódico.

TERAPÉUTICA EN LA PRIMERA DENTICIÓN

Desde el punto de vista de la rehabilitación neurooclusal, todos los problemas potenciales que presenta una boca, deben ser suprimidos procurando una libertad del movimiento de lateralidad mandibular, y además sin perder el contacto oclusal simultáneo tanto en el lado de trabajo como en el de balance, con la finalidad de mantener el plano oclusal fisiológico. Esto lo podemos realizar en el momento en que nos damos cuenta de que existe un problema.

Cuando una boca en dentición infantil se desarrolla normalmente, llega a los 6 años con todas sus caras oclusales atricionadas y planas. La mandíbula entonces habrá avanzado y de una sobremordida de 1 o 2 mm de cuando hicieron erupción los incisivos, estarán en un borde a borde con sus facetas planas.



Villavicencio J. Fernández M.A, Magaña L., Ortopedia dentofacial, una visión multidisciplinaria, tomo II, Ed Actualidades Médico Odontológicas, Venezuela, 1997 p.734

Si observamos que no ha existido atrición, sabemos que nos enfrentamos a un problema y que ello requiere su tratamiento por lo que será necesario su tratamiento que consiste en :

- La técnica de tallado selectivo, en la que eliminaremos las interferencias que la mandíbula pueda presentar en los movimientos de lateralidad.
- Pistas directas planas a base de composites fotocurables, para cambiar el vector del plano oclusal patológico, única forma de llegar a obtener un equilibrio.
- Pistas directas planas modificadas a base de coronas en el tratamiento temprano de las anomalías craneofaciales.¹⁶

¹⁶ Villavicencio J. Fernández M.A, Magaña L. Op cit. p 733.

TÉCNICA DE TALLADO SELECTIVO

El primer problema a resolver antes de realizar cualquier desgaste sobre la boca de un paciente, es de quitarle el miedo natural que siente al llegar a nuestra consulta. Por lo que explicaremos a los padres y al paciente que primero se le tomarán algunas fotografías y se realizará una limpieza (aplicaremos las técnicas del manejo del niño adaptándonos a su edad y tratándolo como un niño normal). Al realizar profilaxis como primer tratamiento no provocaremos molestias, por lo que ganaremos su confianza.

En la segunda cita, obtendremos el registro con papel de articular en céntrica y empezaremos por tallar las vertientes distales de los caninos inferiores, eliminando la marca dejada por el papel de articular.

Borraremos las marcas que hicimos en maxilar y mandíbula y procedemos a registrar la céntrica con los movimientos de lateralidad derecho e izquierdo.

Eliminaremos entonces el borde mesial de caninos superior e inferior hasta que los ángulos funcionales masticatorios sean bajos. Normalmente con este proceso realizará espontáneamente las lateralidades, sin embargo, si observamos que continúa alguna interferencia, ésta se encuentra generalmente del lado de trabajo en las cúspides distovesibulares de los segundos molares lacteales superiores, sin embargo también pueden estar involucradas las cúspides linguales de los segundos molares inferiores del lado de trabajo o las cúspides vestibulares de los molares inferiores del lado de balance.

Recordemos que no debemos eliminar puntos de apoyo principales en céntrica por ser los encargados de mantener la dimensión vertical. Los bordes centrales y laterales superiores pueden ser tallados hacia distal, sobre todo en casos de sobremordida incisiva.

Los desgastes se realizan cada 6 meses o cada 3 meses si esto es necesario.

El grado de maloclusión determinará el tipo de terapéutica a emplear, ya sea por medio de tallado selectivo, pistas directas con composites o pistas directas planas modificadas a base de coronas.¹⁷

4.4.5.1 ATROFIAS DE PRIMER GRADO EN LA PRIMERA DENTICIÓN

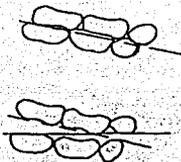
En las anomalías craneofaciales es rarísimo encontrar un plano oclusal fisiológico, sin embargo si se llega a presentar solo nos limitaremos a eliminar la interferencia canina que impida los movimientos de lateralidad que son los realmente funcionales.

4.4.5.2 ATROFIA DE SEGUNDO GRADO EN LA SEGUNDA DENTICIÓN

El análisis de modelos gnatoestáticos conforma una desarmonía de desarrollo transversalmente ante el arco superior con respecto al inferior, pero lo que es más importante es que la situación del plano oclusal no es paralela a la de Camper, Volvemos a repetir que de la situación del plano oclusal dependerá que sea o no posible equilibrar la boca cuando se adulta. Esto lo realizaremos mediante las técnicas de pistas planas directas a base de composites, bautizadas por la Dra. Wilma Alexandre Simoes (brasileña). El objetivo de colocarlas será la de cambiar el vector del plano oclusal patológico al fisiológico por medio del empleo de composites.

¹⁷ Ib.

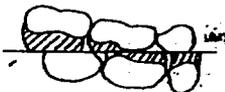
Se representa el plano oclusal patológico de una atrofia en el que el vector de crecimiento es muy vertical provocando una distoclusión mandibular



Villavicencio J. Fernández M.A. Magaña L., Ortopedia dentofacial, una visión multidisciplinaria, tomo II, Ed Actualidades Médico Odontológicas, Venezuela, 1997 p.734

Si le pedimos al paciente que protuya la mandíbula hasta un borde a borde para obtener la neutroclusión, observaremos que quede la mordida abierta a nivel de los molares lacteales. Si visualmente imaginamos en este espacio libre la situación del plano de Camper.

observaremos que para construir el nuevo plano oclusal fisiológico, tendremos que levantar el canino inferior y tal vez acortar el superior; en el primer molar probablemente se tenga que repartir el aumento entre el superior y el inferior; mientras que en el segundo molar superior se tenga que alargar y el inferior recortar.



Villavicencio J. Fernández M.A. Magaña L., Ortopedia dentofacial, una visión multidisciplinaria, tomo II, Ed Actualidades Médico Odontológicas, Venezuela, 1997 p.734

De esta forma conseguiremos cambiar el vector del plano oclusal patológico al fisiológico, para que se encuentre paralelo al plano de Camper.

Esto se realiza por medio de composites polimerizables con luz ultravioleta en una sesión clínica, evitando que no se peguen los dientes entre sí interproximalmente.

TESIS CON
FALLA DE ORIGEN

Este procedimiento se puede efectuar en cualquiera de las anomalías craneofaciales cuando la situación del plano oclusal no sea paralela al plano de Camper .

4.4.5.3 ATROFIA DE TERCER GRADO EN LA DENTICIÓN PRIMARIA:

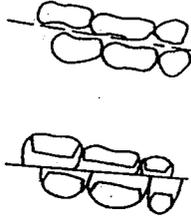
Si la atrofia es mucho más aguda y presenta falta de desarrollo transversal acompañada de sobremordida incisiva podemos efectuar la técnica por medio de tallado selectivo y pistas directas ya sea a base de composites o con coronas. En aquellas maloclusiones que encontremos dientes hipoplásicos y en los que consideremos que la retención de las resina con luz es insuficiente, haremos el mismo procedimiento pero con pistas directas modificadas a base de coronas.

Con esto realizaremos el desgaste, precisamente como si fuéramos a colocar las coronas en cada uno de los dientes, para que el laboratorista las fabrique con la inclinación adecuada de acuerdo a cada tipo de anomalía.

Las maloclusiones en las anomalías craneofaciales se producen por una alteración importante en la función del tejido u órgano afectado, sin embargo, procuraremos mantener la situación del plano oclusal fisiológico para proporcionar un desarrollo lo más adecuado a lo posible del sistema. Esto lo realizaremos como ya hemos mencionado por medio de tallado selectivo, pistas planas directas, ya sea a base de luz o coronas pistas.

Lo más importante al decidirnos que técnica ha realizar es la más indicada, será la de situar el plano oclusal paralelo al plano de Camper.

El procedimiento en las pistas a base de coronas será distinto. Realizaremos el tallado en todos los dientes superiores posteriores e inferiores para darles el espacio a las coronas pistas.



Villavicencio J. Fernández M.A. Magaña L., Ortopedia dentofacial, una visión multidisciplinaria, tomo II. Ed Actualidades Médico Odontológicas, Venezuela, 1997 p.735

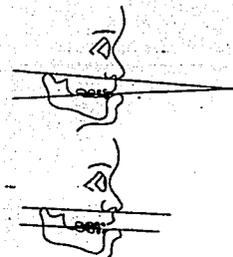
Tomaremos impresiones superior e inferior, así como una mordida constructiva en cera haciendo coincidir líneas medias. Acto seguido, montaremos con el arco facial el modelo superior en el articulador. Una vez fraguado el yeso articulamos el inferior con ayuda de la mordida constructiva y lo fijamos con ligas elásticas.

Este procedimiento lo realizaremos en cualquiera de las anomalías craneofaciales, sin embargo, la situación de las coronas pistas de acuerdo a la nueva posición del plano oclusal fisiológico así como la inclinación de las pistas en sentido anteroposterior como transversal será distinta de acuerdo a cada tipo de anomalía craneofacial.

Si el paciente es operado de la descompresión ósea, mediante avance fronto-orbitario entre los 2 y los 4 años las pistas deberán ser construídas, 2 meses después de la cirugía.

TESIS CON
FALLA DE ORIGEN

En sentido anteroposterior y vertical construiremos las pistas directas con una inclinación de las clase III, para que la mínima dimensión vertical se encuentre en la parte posterior de la oclusión.



Villavicencio J. Fernández M.A., Magaña L., Ortopedia dentofacial, una visión multidisciplinaria, tomo II, Ed Actualidades Médico Odontológicas, Venezuela, 1997 p.742

Debe existir una estrecha comunicación con el cirujano para determinar en que tiempo se realizará la primera cirugía y de acuerdo a ello planear la posibilidad de colocar las coronas pistas antes o después de la intervención.

Debemos aconsejar a los padres de estos pacientes que eviten darles papillas y alimentos blandos que colaboren a atrofiar más el aparato masticatorio.

Así mismo las citas con el terapeuta de lenguaje o foniatra deben de ser realizadas periódicamente, por la dificultad que presentan algunos pacientes en pronunciar determinados fonemas.

Generalmente el proceso de tallado para la colocación de las coronas pistas se efectúa en un quirófano, por lo que se le tiene que explicar al anesthesiólogo el tiempo aproximado de trabajo.¹⁸

TESIS CON
FALLA DE ORIGEN

¹⁸ Ib. p742.

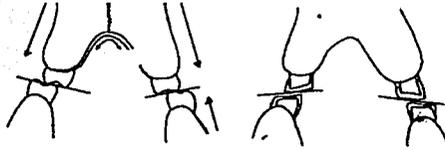
4.5 TERAPÉUTICA EN LA DENTICIÓN MIXTA:

Se refiere a tratamientos tardíos que debieron haberse realizado durante la primera dentición. Por lo que los pacientes que son atendidos por primera vez en dentición mixta, seguramente habrán desarrollado, un plano oclusal patológico, lo que desarrollara en menor o mayor grado un trauma oclusal. Si un paciente que presenta una anomalía craneofacial ha sido tratado, durante la primera dentición, la terapéutica durante la dentición mixta será relativamente sencilla de realizar. Sin embargo, si está no se ha efectuado, seguramente tendrá un plano oclusal completamente patológico, lo que hará más difícil el tratamiento.

En el síndrome de Apert Crouzon si han sido tratados mediante la colocación de coronas pistas en la primera dentición, normalmente en la dentición mixta serán tratados con pistas indirectas planas incorporando tornillos de expansión sobre todo el arco maxilar, por la tendencia que presentan a desarrollar mordidas cruzadas posteriores.

Sin embargo si no han sido tratados oclusalmente, desde los primeros años, valoraremos colocar las coronas pistas, siempre y cuando la discrepancia transversal y anteroposterior entre el maxilar y la mandíbula lo permitan, por lo que el crecimiento del maxilar en sentido transversal es divergente y en la mandíbula, es convergente. Si esto se presenta se tendrían que hacer desgastes muy exagerados en los dientes lacteales.

Por lo tanto construiremos las pistas en sentido transversal cambiando la dirección del vector de crecimiento anormal.¹⁹



Villavicencio J, Fernández M.A, Magaña L, Ortopedia dentofacial, una visión multidisciplinaria, tomo II, Ed Actualidades Médico Odontológicas, Venezuela, 1997 p.741

4.6 MANEJO ORTOGNÁTICO DE LAS DEFORMIDADES

Aunque la mandíbula tiene básicamente un modelo de crecimiento en los Síndromes de disostosis craneofacial, la maxila no lo tiene. Una clase de angle III maloclusión con una mordida abierta resulta constantemente.

La LeFort 1 osteotomía (avance horizontal, transverso en amplitud, y vertical en longitud) es generalmente requerido en combinación con una genioplastía (reducción vertical y avance horizontal para corregir la deformidad facial).

La cirugía de la mandíbula es llevada a cabo en conjunción con el tratamiento ortodóncico planeado para la realización del tratamiento completo y maduro (aproximadamente de los 14 a los 16 años en mujeres y a los 18 años en hombres).²⁰

TESIS CON
FALLA DE ORIGEN

¹⁹ Ib.

²⁰ Turvey A.T, Vig W.L.K.Fonseca R.. Op cit, p 6-40

CONCLUSIONES

Los Cirujanos Dentistas de práctica general tenemos entre otras finalidades, y capacidades, el conservar la integridad de los órganos dentales en estado de salud de la dentición temporal y mixta, así como de las estructuras que integran la cavidad bucal, a través de la prevención, que llevaremos acabo (profesional –padres y paciente), e intervenir (en caso de ser necesario) alguna anomalía, que altere la armonía entre los órganos que integran la cavidad oral, o valorar patologías que aún que no estén a nuestro alcance atenderlas, las podamos remitir en un lugar y tiempo adecuados; la realización de estos objetivos es muy valiosa para la atención a niños cuyo estado de salud sistémico es normal, por lo tanto, todo ello es de vital importancia en niños cuya forma de vida y estado de salud general son diferentes (física, social y psicológicamente), a causa de anomalías congénitas, originadas por alguna mutación genética, es por ello que nuestra atención hacia estos pacientitos debe ser especial como ellos mismos, ya que al hablar de un Síndrome sabemos que afecta a varios órganos y que debemos trabajar en forma multidisciplinaria para brindarle al paciente una mejor atención, y por ello, el manejo del paciente pediátrico con Síndrome de Apert, será diferente, por lo cuál debemos prepararnos día a día y tratar de conocer más sobre las diferentes anomalías que puedan estar presentes en niños y que desde luego podamos cumplir con nuestro objetivo como promotores de la salud y brindar una atención más humana y de mayor calidad.

BIBLIOGRAFÍA

- Abramovich A. Embriología de la región maxilofacial, ed 3ra
Ed. Méd. Pan. Buenos Aires Argentina, 1997 p. 275.
- Bell H. W, Proffit R. W, White R. P , Surgical Correction of dentofacial deformities, Vol I , Ed Saunders, Philadelphia 1980, p, 1-843.
- Bell H. W, Proffit R. W, White R. P , Surgical Correction of dentofacial deformities, Vol II, Ed Saunders, Philadelphia 1980, p, 844-1786.
- Berhmar R.E. Nelson, V. C. Tratado de Pediatría, vol I, ed. 3ra, Ed. Panamericana. 1990, p. 2039
- Britto J.A, Evans R.D. Barry M. J. , "Negative autorregulation of fibroblast Growth Factor receptor 2 expression characterizing cranial development in cases of Apert (P253 mutation) and Pteiffer (C278) mutations syndromes and Suggesting basis for differences in their cranial phenotypes": journal of neurosurgery (London), vol 95: October 2001, No.4, p, 660-673.
- Cohen . M.M Jr, Kreiborg. " a clinical study of the Craniofacial features in Apert Syndrome. Journal of Oral and Maxilofacial Surgery , (Denmark): 20 january 1995, Num 25 , p, 45-53.
- Cruz Hernández ,M, Tratado de pediatría. Ed. Pub. Méd. Barcelona, 1998 p.1786.
- Cruz, Bosh, J. Atlas de síndromes pediátricos. Ed. Espax Pub. Méd, Barcelona, 1998, p 560.

Curt, G. DDS. "Dental findings in Saethre-Chotzen, syndrome (acocephalosyndactily typell) report of case": (Germany), vol, 65 Journal of dental children (Germany) No. 65, Mar-Apr 1998, No. 2, p 136, 137.

Downs A.M. Condon C.A. Tan R. "Isotretinoin therapy for antibiotic-refractory Acne in Apert 's Syndrome ". Clinical and Experimental Dermatology (Britol), vol 24, Nov 1999, No 6, p, 461-463.

Enlow H.D. Manual sobre crecimiento facial , Ed Inter-médica, Buenos Aires Argentina, 1982, p 427.

Fernández Arcia, O , Diagnóstico prenatal del syndrome de Apert. Reporte de un caso. <http://Caibco.ucv.ve/vilaetrece/casosclinicos>.

Gura, M. Goodman. R. Malformación en el lactante y el niño Ed. Salvat editores Barcelona, Madrid, Buenos aires, 1986 p.456.

Harold C, MC,MS, Edited by Bowman J, M.D, medicine Journal 21 february 2002, vol 3, No 2 <http://author.emedicine.com/ped/topic122.htm>.

Holten I.W., Wayne S, et al, " the apert syndrome hand: pathologic anatomy And clinical manifestations. Plastic and reconstructive surgery (Australia): Vol. 99, may 1997, No.6 p,1681-1687.

Huffstadt, A. J. Malformaciones congénitas, vol 4. Manual Moderno. México P, 199.

Gorlin J, R. Cohen M. Levin S. Syndromes of the head and neck Ed.Oxford University press, 3rd ed, New York, 1990 p 977.

K. Sarimski. " social Adjustment of children with severe craniofacial anomaly Apert syndrome) Child dental Care Health Development " (Germany) vol. 27: 6 abril 2001, No. 6, p. 583-590.

Kaloust S. D.D.S., Kasuhiro I. D.D.S., Vargervik K. D.D.S. "Dental Development in Apert syndrome". Cleft palate-craniofacial journal (San Francisco) vol 34: Mar 1997, No 2. p 117-121.

Keneth Lyons J. Atlas de malformaciones congénitas, ed. 4ta. Ed, Interamericana, México, 1990, p, 866.

Lenhinger A.L., Nelson D.L., Cox M.M., principles of biochemistry, 2nd ed, Ed. Omega S.A, 1995, p 1013.

Lucas D, V. Duaa M, et al. Cleft palate-craniofacial journal. "The dental health and caries-related microflora in children with craniosynostosis". Cleft palate-craniofacial journal. (London) vol. 38:November 2002 No.6, p. 629-635.

Magalini Sergio M.D. et al, Dictionary of medical syndromes. Ed.Lipincott Company, pnyladelphia, 3rd ed, San Francisco, 1990. p.654.

Martinez y Martinez . Pediatría, la salud del niño y el adolescente. Ed. Manual Moderno, ed 4ta, México D.F- Santa Fé Bogota. 2001, p 345.

Miller C, Losken W, et al, Ultrasound diagnosis of craniosynostosis. Cleft Palate-Craniofacial journal (Scottsdale Arizona), Vol 39: January 2002, No 1, p. 73-79.

Naill James , Pediatric surgery, Ed. Mosby, 5th ed, vol 1, 1998, p.645

Nowak A.J. Odontología para el paciente impedido. Ed. Mundi. Argentina, s.f, p. 167

Perkins,J. "airway management in children with Craniofacial anomalies, Cleft palate-craniofacial journal (Seattle) vol 34: August 1996, No 2 p 135-140.

Kalous S., D.D.S. Ishi K, D.D.S, Vargervik K, D.D.S ,Dental Development In Apert Syndrome. Cleft Palate Craniofacial Journal (San Francisco): Vol, 34, No 2, March 1997,p, 117-121.

Scriver Beaudet, Childs, Kinzler, et al, The metabolic and molecular bases Inherited disease. 8th ed, Interamericana Ed, vol III. p.6245

Tait Goodrich J. Craniofacial anomalies : growth and development from a Surgical perspective, Ed. Thieme , 1995, p 245

Taylor J. W, Hayward Richard et al , "Enigma intracranial pressure in patients With complex cranyosinostosis: The role of abnormal intracranial venus Drainage". Journal of neurosurgery . (London), vol 94: March, 2001, No.3 p. 377-385.

Thomas Linda " Síndrome de Apert: clínica, genética, biología molecular y Tratamiento. (Nueva York Medical Center) 07-12-2000
www.fonedo.com

TESIS CON
FALLA DE ORIGEN

Turvey T.A Vig W.L.K. . Fonseca R, Facial clefts and craniosinostosis Principles and management. Ed. Sounder Company, United States , Of America, p. 766.

Villavicencio L. J.A, Fernández V. M.A, Magaña Anedo L, Tomo II, Ortopedia Dentofacial . Una visión multidisciplinaria. Ed, Actualidades Médico Odontológicas , Venezuela, 1997, p, 858.

Weyman, J; odontología para niños impedidos. Mundi, Argentina s.f. p 234