

Síndrome de Crouzon. Diagnóstico radiográfico y tratamiento ortognático de un caso clínico.

Crouzon's syndrome. Radiographic diagnosis and orthognathic treatment of a clinical case.

Dra. Elizabeth Schneider

Ayudante de Primera
Cátedra de Radiología.
Facultad de Odontología.
Universidad de Buenos Aires. Argentina.

Dr. Ezequiel Gómez Ocampo

Profesor Titular
Cátedra Cirugía.
Facultad de Odontología Pierre Fouchard.
Asunción Paraguay.

Dra. Denise Rios Gómez Ocampo

Especialista en Ortodoncia.

Dr. Diego Jorge Vázquez

Jefe de Trabajos Prácticos.
Cátedra de Radiología.
Facultad de Odontología.
Universidad de Buenos Aires. Argentina.

Dr. Miguel Brites Samaniego

Jefe de Trabajos Prácticos.
Cátedra de Radiología.
Facultad de Odontología.
Universidad de Buenos Aires. Argentina.

Dr. Eduardo Carbajal

Profesor Adjunto.
Cátedra de Radiología.
Facultad de Odontología.
Universidad de Buenos Aires. Argentina.

Recibido: Febrero de 2011

Aceptado para publicación: Abril de 2011

Resumen

El síndrome de Crouzon es un defecto de origen congénito que se caracteriza por malformaciones en el desarrollo, ligado al cierre prematuro de las suturas craneales que producen severos cambios en la conformación de la cara y cráneo.

El objetivo de este trabajo es presentar un caso clínico de un paciente con Síndrome de Crouzon de 17 años de edad, sexo femenino. Se analizan los diagnósticos clínico, radiográfico y el tratamiento ortodóntico-quirúrgico.

Palabras claves: Síndrome de Crouzon, Radiografía Panorámica, Telerradiografía, tratamiento ortodóntico-quirúrgico

Abstract.

Crouzon's syndrome is a defect of congenital origin characterized by developmental malformations linked to the premature closure of cranial sutures, which produce dramatic changes in the shape of both the face and the skull. The purpose of this article is to present a clinical case involving a 17-year-old female patient with Crouzon's syndrome. We analyzed clinical and radiographic diagnoses, along with orthodontic-surgical management.

Key words: Crouzon's syndrome, panoramic radiography, teleradiography, orthodontic-surgical treatment.

Introducción.

El síndrome de Crouzon es un defecto de origen congénito que se caracteriza por malformaciones en el desarrollo, ligado al cierre prematuro de las suturas craneales con consecuencias severas en la conformación de la cara y el cráneo. Se la considera entre las enfermedades hereditarias autosómicas dominantes con penetrancia completa y de expresividad variable ^{1, 2} que es marcada por una mutación del brazo corto del cromosoma X, y origina una alteración en el receptor del factor de crecimiento fibroblástico.³⁻⁵ La recurrencia familiar de esta patología no es una constante; varios autores sostienen que más del 50% de los casos no presentan historia familiar de este síndrome.

Clínicamente se manifiesta como el cierre prematuro de las suturas craneales, de éstas, la coronal y lambdoidea suelen estar más afectadas. Se observa braquicefalia, hipoplasia del tercio medio de la cara, maxilar con arcada dentaria en forma de "V", mordida abierta, mandíbula en forma de "U", generalmente cursa con prognatismo y presenta el labio superior corto. Se han descrito casos con alteraciones cerebrovasculares, como incremento de la presión craneana y ocular, entre las que se presenta el incremento de la distancia interpupilar (hipertelorismo), globos oculares exoftalmos, proptosis y estrabismo divergente.^{1,2,3,4} Neurológicamente los pacientes desarrollan una inteligencia normal o pueden existir manifestaciones de distintos grados de retraso mental, pérdida de la audición por atresia del meato auditivo, disfunción del lenguaje y la visión, pudiendo también presentar convulsiones.²

Radiográficamente se observan imágenes similares a impresiones digitiformes ^{1,3}, pudiendo existir deformaciones angulares.

Esta anomalía se suele presentar en las primeras décadas de vida sin hallarse una supremacía por sexo y raza.

Respecto al diagnóstico diferencial, este se realiza con malformaciones congénitas de la cabeza ósea que provengan de alteraciones cromosómicas, de características hereditarias o por fallas de desarrollo producidas durante el embarazo. Algunas de éstas son: Síndrome de Apert, Pfeiffer, Disostosis cleidocraneal. ^{2, 3, 4, 5, 6}.

El objetivo de este trabajo es presentar un caso clínico de un paciente con Síndrome de Crouzon a través de un diagnóstico clínico, radiográfico y el tratamiento ortodóntico-quirúrgico insti-

tuido, así como también una revisión de la literatura científica.

Caso clínico.

Se presenta a la consulta una paciente de sexo femenino, de 17 años de edad diagnosticada con Síndrome de Crouzon a los 3 años, para evaluar la posibilidad de resolver las discrepancias funcionales y mejorar la estética facial y dental. Clínicamente se observa una marcada disfunción estética. La paciente manifiesta pérdida parcial de la visión.

Se realiza el diagnóstico, que se basa en estudios radiográficos convencionales y de alta complejidad. Se analizan las imágenes telerradiográficas con estudios cefalométricos de Ricketts con el fin de determinar las discrepancias craneomaxilofaciales.

En la Radiografía panorámica se observa una marcada hipoplasia condílea bilateral, asimismo el ancho de las ramas ascendentes está adelgazado, también se diagnostica una leve desviación del maxilar hacia el lado izquierdo. La escotadura pregoniaca derecha es más pronunciada en comparación con la contralateral. Se observa la ausencia de los cuatro segundos premolares y del segundo molar superior. ^{7, 8, 9, 10} (Ver Imagen 1).

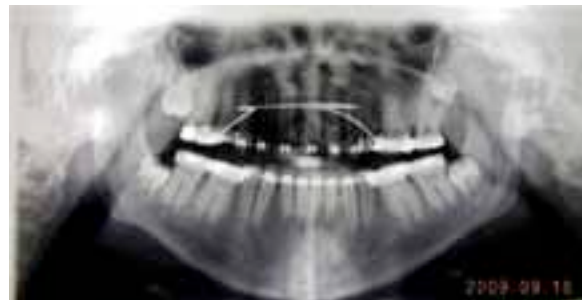


Imagen 1. Radiografía Panorámica.

En la Telerradiografía lateral se observa una disminución del desarrollo óseo, senos frontales y de los rebordes orbitarios e impresiones digitiformes marcadas. Se observa disminuido el segmento biespinal, un escaso desarrollo del maxilar superior y los senos maxilares y una relación anteroposterior invertida. En el maxilar inferior se observa una disminución transversal de la rama montante. El perfil blando muestra con claridad discrepancias estéticas del paciente. (Ver Imagen 2)

Se analiza la telerradiografía con estudio cefalométrico de Ricketts en el que se pudo determinar las discrepancias craneomaxilofaciales. (Ver Imagen 3)



Imagen 2. Telerradiografía de perfil.



Imagen 4. Telerradiografía lateral post-quirúrgica.

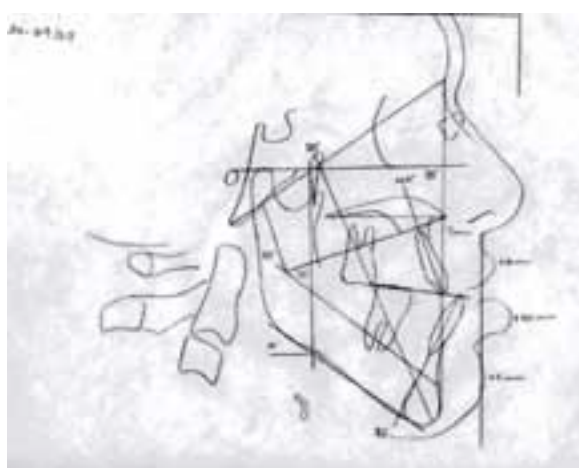


Imagen 3. Estudio cefalométrico de Ricketts.

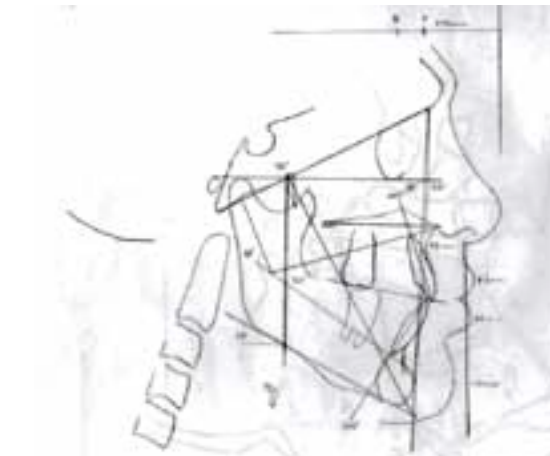


Imagen 5. Estudio cefalométrico de Ricketts post-quirúrgico.

En el procedimiento quirúrgico se realiza un avance maxilar en el que se logra ensanchar la base de la pirámide nasal para resaltar las áreas paranasales, se eleva la punta de la nariz alcanzando diferenciar de este modo el labio superior. Se realiza una Genioplastia de reducción, se remueve un fragmento intermedio para mejorar la facción en sentido vertical y se logra realizar un avance frontal por métodos aloplásticos con aumento de volumen, permitiendo así agrandar los rebordes orbitarios superiores e inferiores. Posteriormente a la cirugía se realiza una telerradiografía en la que se evidencia el avance del maxilar superior por sobre el inferior, que sumado a la expansión transversal, establecen una nueva oclusión. Se manifiesta una marcada reducción del mentón; A la vez un pronunciamiento frontal que permite otorgar profundidad a los globos oculares para, a posteriori, con un tratamiento oftálmico adecuado se corrija la disminución visual.^{10, 11, 12, 13} (Ver Imagen 4) El cefalograma de Ricketts post quirúrgico evidencia cambios relevantes. (Ver Imagen 5)

Discusión

La bibliografía en general no brinda información acerca de la supremacía del Síndrome de Crouzon en alguno de los sexos. Si bien numerosos autores manifiestan daño en el nervio óptico, pérdida del oído y retraso mental, nuestra paciente solo presentó el disturbio neuronal.^{4, 5, 6} Los recursos diagnósticos se basan en estudios clínicos, de laboratorio y por imágenes, en donde se suele observar lo anteriormente descrito. En el caso presentado se pueden observar las huellas digitiformes a nivel craneal, y si bien ninguno de los autores hace referencia a los senos maxilares, nosotros encontramos en nuestro caso estas cavidades pequeñas, que probablemente dan origen a la hipoplasia maxilar. Varios autores sostienen que entre un 30 a 60% de los pacientes no tienen historia familiar de este síndrome, coincidiendo este caso con la bibliografía consultada.^{2, 3.}

En la tabla 1 se cuantifican los cambios producidos en el paciente una vez realizado el tratamiento, según un análisis cefalométrico anteroposterior vertical y dentario pre y postoperatorio. Entre los resultados se establece: leve disminución dolicocefálica, marcada disminución del prognatismo, se normaliza la mordida invertida y la inclinación maxilar y una leve variación de la altura facial inferior. En las imágenes 6 y 7 se evidencian los cambios clínicos realizados en el paciente, post-tratamiento.



Imagen 6.

Imagen 7.

Tabla 1 Análisis comparativo cefalométrico anteroposterior, vertical y dentario pre y postoperatorio.

Parámetros cráneo faciales	Pre	Post	Conclusiones
Eje Facial	95°	90°	Disminuye tendencia Dolicocefálica
Profundidad Facial	88°	80°	Marcada disminución del prognatismo.
Plano Mandibular	35°	30°	Disminuye la rotación divergente.
Altura Facial Inferior	55°	57°	Poca variación (Mentoplastia)
Vertical Mc Namara	-6 mm	+1 mm	Marca el desplazamiento maxilar.
Overjet	-6 mm	+2 mm	Normaliza la mordida invertida
ÁNG J	75°	82°	Normaliza la inclinación maxilar
ÁNG GO-GN	83°	94°	Cambio provocado por la mentoplastia.

Conclusiones.

Se considera que el reconocimiento del Síndrome de Crouzon debe realizarse tempranamente a fin de que intervengan cada uno de los especialistas de las áreas de salud para solucionar los problemas funcionales y estéticos. En odontología la telerradiografía y la radiografía panorámica brindan imágenes craneofaciales de suma importancia para planear e iniciar un

tratamiento ortodóntico, el que establecido a edad temprana, acompañe el crecimiento del maxilar, evite el cierre prematuro de la sutura intermaxilar y prepare al paciente para realizar durante la adolescencia una cirugía maxilofacial, a fin de mejorar la estética y la función para una mejor calidad de vida.

Bibliografía.

- Murdoch-Kinch CA., Bixler D, Ward RE. Cephalometric analysis of families with inherited Crouzon syndrome. Am J Med Genet.1998; 77:405-11.
- Sharma A, Dang N, Gupta S. Crouzon disease, a case report. J. Indian Soc Pedod Prev Dent, 1998;16:134-7.
- Campos MA, Pérez J, Gil P, Marín J, Damborrena J, Llorente E, Alfaro J, Martínez B, Asencio R. Changes in Crouzon's syndrome. An Otorrinolaringol Ibero. 1999;26:117-23.
- Mamikoglu B, Mamikoglu A. A father and son with a nonsevere form of Crouzon's syndrome. Ear Nose Throat J. 2000;79:368-71.
- Posnick JC, Ruiz R.L. The craniofacial dysostosis syndromes: Current surgical thinking and future. Cleft Palate Craniofac J. 2000; 37:433.
- Kreiborg S, Cohen MM Jr. Is craniofacial morphology in Apert and Crouzon syndromes the same? Acta Odontol Scand.1998; 56:339-41.
- Kreiborg S, Aduss H, Cohen M.M Jr. Cephalometric study of the Apert syndrome in adolescence and adulthood. J Craniofac Genet Dev Bio., 1999; 19:1-11
- Al-Qattan MM, Phillips JH. Clinical features of Crouzon's syndrome patients with and without a positive family history of Crouzon's syndrome. J Craniofac Surg,1997; 8:11-3.
- Guerrero -Echeverría J, Parra- Paredes S, Alvarez-Cedeño L. Síndrome de Crouzon: reporte de un caso. Medicina (Guayaquil) 1999;5(4):270-3.
- White Stuart Ph. Oral Radiology: Principles & Interpretation. Madrid. Ed.Elsevier, 2004
- Carbajal E, Vazquez D. Diagnóstico por imágenes. Principios en odontología, Buenos Aires Argentina. Editorial El Escriba; 2009
- Freitas A, Rosa I, Souza. Radiología Odontológica. Rio de Janeiro. Ed. Artes Médicas, 2002.
- Rushton VE and Horner K. The use of panoramic radiology in dental practice. Am J Dent 1996;24:185-201.

Correspondencia.

Dr. Diego Vázquez

Av. Corrientes 2362 2do piso Depto "C".
C.P. (1046). Ciudad Autónoma de Buenos Aires.
Argentina.
E-mail: jv983@hotmail.com