

Manejo ortodóntico – quirúrgico en paciente con síndrome de Crouzon: reporte de caso.

Orthodontic - surgical management in patient with Crouzon syndrome: case report.

Cedillo-Orellana, Evelyn^{1*}, Castro-Lema, María del Mar²

¹ Máster en ortodoncia y ortopedia maxilofacial. Cuenca, Ecuador.

²Estudiante de la Carrera de odontología, Universidad Católica de Cuenca. Ecuador.

*cedillortodoncia@hotmail.com

Resumen

El síndrome de Crouzon es un defecto congénito, caracterizado por una fusión prematura patológica de las suturas craneales, produciendo un crecimiento anormal del cráneo, asimetría facial e hipoplasia del maxilar. El presente caso clínico describe el manejo ortodóntico-quirúrgico de paciente femenino de 45 años de edad con síndrome de Crouzon que presenta clase III esquelética, apiñamiento severo y otras alteraciones dentales.

Palabras clave: Síndrome de Crouzon, tratamiento ortodóntico, tratamiento quirúrgico, disostosis craneofacial.

Abstract

Crouzon syndrome is a congenital defect, characterized by a pathological premature fusion of the cranial sutures, producing an abnormal growth of the skull, facial asymmetry and hypoplasia of the maxilla. The present clinical describes the orthodontic-surgical management of a 45-year-old female patient with Crouzon syndrome who presents with skeletal class III, severe crowding, and other dental disorders.

Key words: Crouzon Syndrome, orthodontic treatment, surgical treatment, craniofacial dysostosis.

1 INTRODUCCIÓN

El síndrome de Crouzon, definido en 1912 por Octave Crouzon como un trastorno genético, caracterizado por la unión temprana de las suturas interfrontal (metópica), coronal, lambda y sagital; provoca un crecimiento limitado del cerebro, dando un aspecto anormal y asimétrico de los huesos faciales (exoftalmos, hipoplasia maxilar y prognatismo mandibular) y del cráneo (braquicefalia), acompañado de apnea obstructiva del sueño y presión intracraneal elevada.^{1,4} Es considerado como una de las enfermedades hereditarias, autosómicas dominantes asociadas con mutaciones del receptor del factor de crecimiento de los fibroblastos 2 (GEN FGFR2) durante el desarrollo embriológico.^{5,8}

Se han descubierto estatuillas cerámicas con características asociadas al síndrome de Crouzon entre las poblaciones prehispanicas, principalmente en Colombia, Ecuador y Perú, sugiriendo que esta enfermedad existió varios milenios antes de que fuera diagnosticada.^{8,9} Este síndrome tiene una incidencia de 1 en 25 mil nacimientos y corresponde al 4.8 % del total de casos de craneosinostosis, siendo mayor en el sexo

femenino que en el masculino con una relación de 2.4:1, y el 30 al 60 % se presentan por mutaciones esporádicas y sin historia familiar.^{10,11}

Neurológicamente los pacientes suelen presentar una deficiencia mental del 3 %, disfunción de la visión, el lenguaje, pérdida de la audición por atresia del meato auditivo y en ocasiones se observan convulsiones.^{1,2,12} Las características faciales son proptosis ocular, mala visión, braquicefalia, hipoplasia del tercio medio de la cara, la nariz en pico de loro, prognatismo mandibular, perfil cóncavo y labio superior corto.^{12,14} Las características dentales más relevantes son paladar estrecho, mordida cruzada anterior y posterior, maloclusión clase III, apiñamiento anteroinferior, mientras que el labio y paladar fisurado son infrecuentes.^{1,13,14}

El tratamiento en los pacientes con síndrome de Crouzon inicia a partir del nacimiento, es por ello la importancia de una intervención temprana con el odontopediatra y la unidad multidisciplinaria necesaria para la estimulación del complejo craneofacial y para la mejoría de la calidad de vida en estos pacientes.^{15,17} Su diagnóstico tardío se asocia con la

presencia de vómitos, dolores de cabeza, disminución en el rendimiento académico y alteración en la visión.¹⁷

El tratamiento quirúrgico dependerá de la gravedad del problema asociada a la craneosintosis con el fin de evitar complicaciones a futuro. Es importante tomar en cuenta que tratamiento siempre requerirá de una intervención ortodóntica y en algunos casos se requiere de un especialista en terapia de lenguaje, siendo necesario un manejo integral en pacientes con dicho síndrome.¹⁷

2 PRESENTACIÓN DEL CASO

Paciente femenino de 45 años de edad, asiste al Centro de Estudios Superiores de Ortodoncia (CESO) en la Ciudad de México, referida por Hospital de Especialidades del Centro Médico Nacional Siglo XXI – IMSS (Instituto Mexicano del Seguro Social) posterior a procedimiento quirúrgico tipo Lefort IV para manejo ortodóntico de paciente con síndrome de Crouzon, a continuación, se detalla el tratamiento de ortodoncia a llevar a cabo y consentimiento informado.

Análisis extraoral de inicio

En el análisis frontal la paciente presenta los quintos proporcionales, línea media dental desviada con respecto a la facial (Fig. 1 A). En el análisis de perfil se observa una discrepancia del labio superior de -6 mm y el labio inferior de -2 mm en relación a la línea estética de Ricketts (Fig. 1 B). Además, el tercio inferior se encuentra aumentado con respecto al tercio medio.

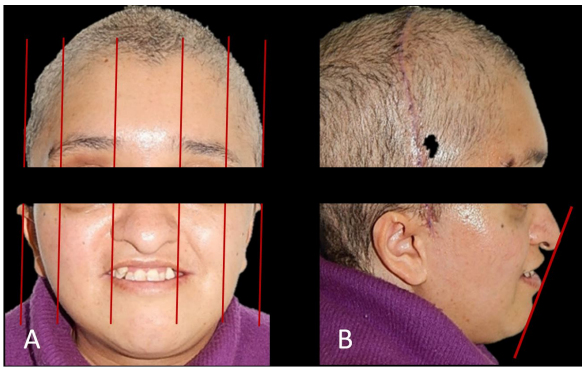


Fig. 1. Fotografías extraorales: (A) Frontal, (B) perfil. Cortesía de Ortodiagnóstico CESO.

Análisis intraoral de inicio.

Se observa ausencia de las piezas 1.7; 2.5; 2.6; 3.6; 3.7 y 4.7; relación molar derecha Clase III, la relación molar izquierda no se determina debido a la ausencia del primer molar superior e inferior del lado izquierdo, relación canina clase III del lado derecho, ausencia de relación canina del lado izquierdo en razón de que el canino superior izquierdo se encuentra retenido en el paladar (Fig. 2 A-C), desviación

de 8mm de la línea media hacia la izquierda, *overjet* de -2mm y *overbite* del 0% (Fig. 2 B). Tanto el maxilar superior como el inferior muestran un arco oval (Fig. 3 A-B).



Fig. 2. Fotografías intraorales: (A) Derecho, (B) frente, (C) izquierdo. Cortesía de Ortodiagnóstico CESO

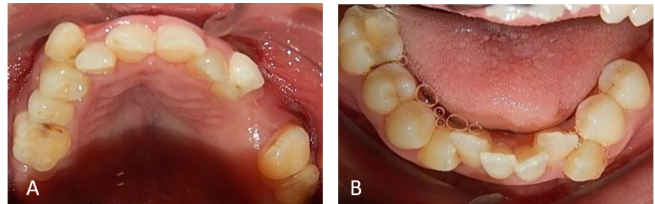


Fig. 3. Fotografías intraorales: (A) Arcada superior, (B) arcada inferior. Cortesía de Ortodiagnóstico CESO

Análisis radiográfico.

En la radiografía panorámica se pudo observar la ausencia de piezas dentales, restauraciones en buen estado, reabsorción de hueso alveolar, mallas quirúrgicas a nivel de órbitas, y canino superior izquierdo retenido en el paladar (Fig. 4 A-B). En la radiografía cefálica lateral se determinó una clase III esquelética e hiperdivergencia con maxilar y mandíbula retruida. Además, retroinclinación del incisivo inferior con respecto a la base ósea y proinclinación del incisivo superior con respecto a su base ósea.

Diagnóstico general del paciente

Paciente femenino, 45 años de edad con Síndrome de Crouzon, Lefort IV previa, clase III esquelética, hiperdivergente, clase III canina derecha, clase N/D canina izquierda, clase III molar derecha y clase N/D molar izquierda. Ausencia de las piezas dentales 1.7; 2.5; 2.6; 3.6; 3.7; 4.7 y 2.3 retenida en paladar, *overjet* de -2mm y *overbite* de 0%, línea media inferior desviada y apiñamiento dental severo.

Plan de tratamiento

El tratamiento de ortodoncia por sí solo no es capaz de abordar la asimetría facial, es por ello que fue necesario llevar a cabo múltiples intervenciones en el área de cirugía maxilofacial, entre ellas: impactación del maxilar superior, rotación mandibular, genioplastia y rinoplastia. Las alternativas del tratamiento de ortodoncia incluyeron exodoncias, alineación,

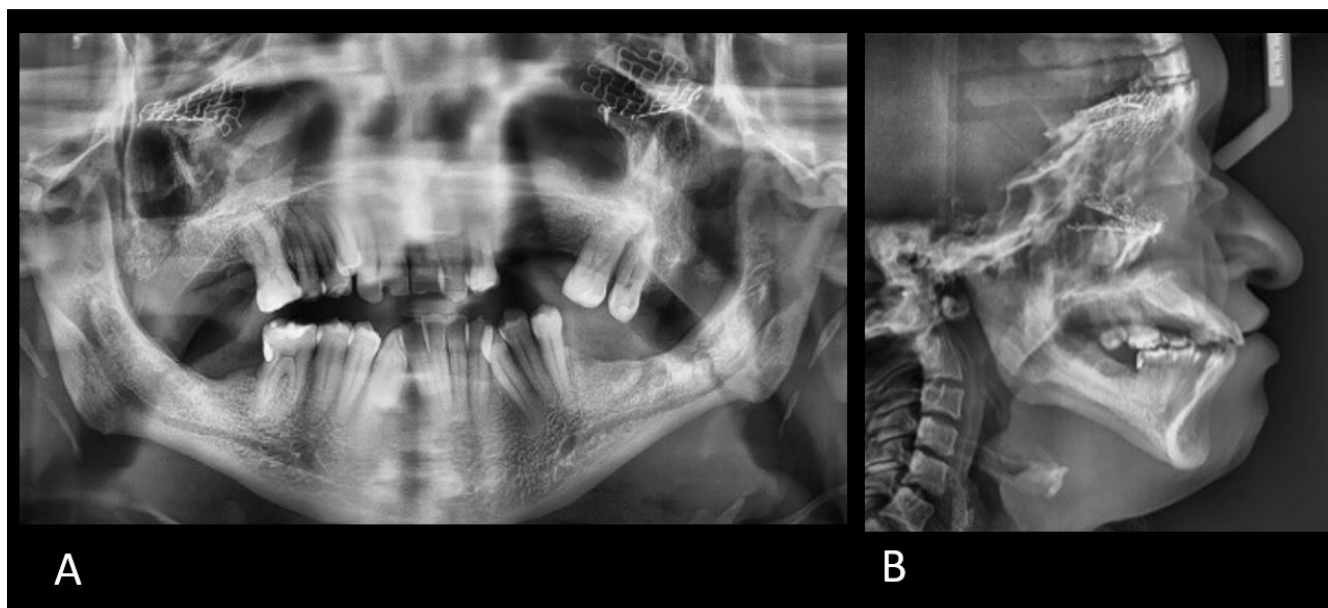


Fig. 4. (A) Radiografía Panorámica, (B) radiografía Cefalométrica Lateral. Cortesía de Ortodiagnóstico CESO.

nivelación, manejo de espacios, control de torque, stripping, detallado y retención.

A los 43 años la paciente fue intervenida en un primer tiempo quirúrgico a un avance fronto-orbital (Lefort IV), posterior a ello y luego de su recuperación se inició el tratamiento de ortodoncia al bondear el arco maxilar y mandibular con brackets prescripción rrrar los espacios de extracción de los premolares por medio de cadenas elastoméricas y Roth 0.022 x 0.028.

Una vez iniciada el tratamiento de ortodoncia se extrajeron los primeros premolares mandibulares después de alinear y nivelar con arcos de níquel-titanio, usando un arco de 0.016 x 0.022 pulgadas para cerrar los espacios de extracción de los premolares por medio de cadenas elastoméricas y stops. Además, fue necesario el uso de dispositivos de anclaje temporal (microtornillos) Bio-Ray 2x14 mm en palatino, este procedimiento se utilizó para corregir el torque vestibulo-palatino del segundo molar superior izquierdo. Posterior a ello se realizó la descompensación con ortodoncia, previo a la cirugía ortognática. El segundo tiempo quirúrgico consistió en la impactación del maxilar superior, rotación mandibular en sentido horario, genioplastia y rinoplastia.

Después de la cirugía ortognática, la relación molar derecha se mantuvo en Clase III. La paciente recibió instrucciones de usar elásticos clase III derecho de 1/8 6.5 oz y clase II izquierdo, para obtener la Clase I canina bilateral (Fig. 5). La oclusión fue detallada y las líneas medias alineadas mediante stripping y mecánica de elásticos de LM. Antes de retirar la aparatología se realizó una compensación dental mediante la ferulización con ligadura metálica calibre 0.10 durante 2 meses, una vez cumplido con todos los objetivos

del tratamiento se procedió a retirar los brackets. Para la estabilidad y post tratamiento se logró un correcto paralelismo radicular de las piezas dentales dentro del hueso alveolar, lo que evita el riesgo de recidivas. Además, una correcta intercuspidación de cúspide en fosas y se indicó el uso de retenedores circunferenciales para las arcadas superior e inferior.

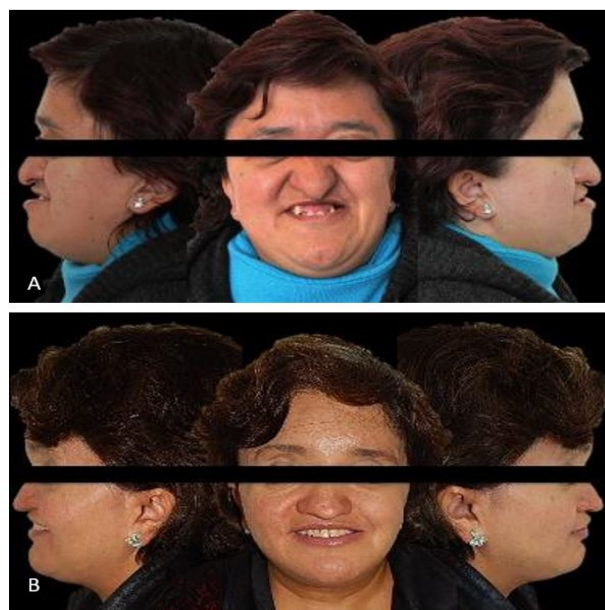


Fig. 5. Fotografías faciales inicio, (B) fotografías faciales final. Cortesía de Centro Médico Nacional Siglo XXI y Ortodiagnóstico CESO.

Análisis extraoral final

Al cabo de 3 años y 5 meses de tratamiento multidisciplinario, se observa una notable mejoría en su rostro y perfil facial, logrando además una corrección en la exposición de la sonrisa (Fig. 5).

Análisis intraoral final

Se logró un equilibrio dental con máxima intercuspidación, corrigiendo la desviación de la línea media, además de la relación canina clase I derecha e izquierda debido a la caracterización de la pieza dental 2.4 como canino, manteniendo la pieza dental 2.3 retenida en el paladar con el fin de conservarla como matriz funcional, mientras que la relación molar permaneció clase III del lado derecho y del lado izquierdo no se pudo determinar (Fig. 6 A-F).

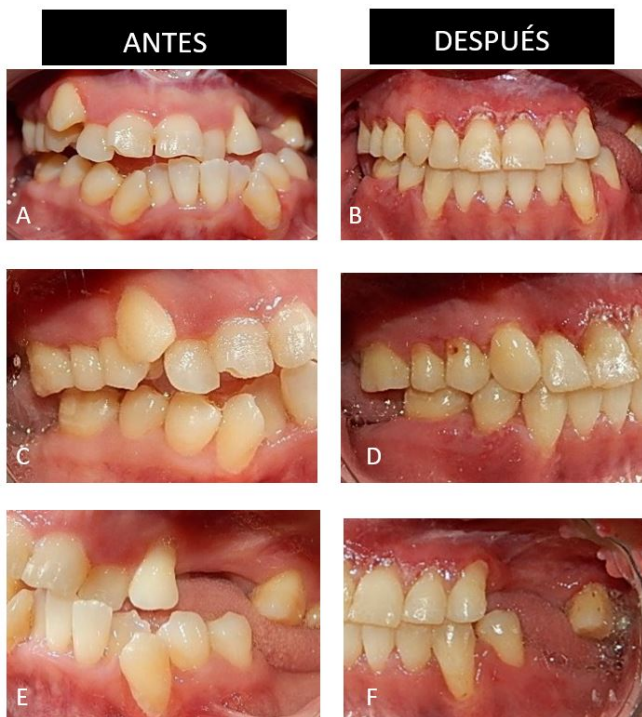


Fig. 6. (A) Frente antes, (B) frente después, (C) lateral derecha antes, (D) lateral derecha después, (E) lateral izquierda antes, (F) lateral izquierda después. Cortesía de Ortodiagnóstico CESO

3 RESULTADOS

Después de 3 años y 5 meses de tratamiento activo se logró armonía facial, perfil recto, correcta alineación dentoalveolar corrección de la interposición lingual, líneas medias centradas, inclinación favorable para los incisivos superoinferiores y adecuada sobremordida vertical y horizontal, Logrando en la paciente una correcta función masticatoria, así como satisfacción total con los resultados.

4 DISCUSIÓN

El manejo exitoso de craneosinostosis sindrómica como Síndrome de Crouzon implica un enfoque multidisciplinario,

involucrando cirugía plástica pediátrica, neurocirugía, neumología, oftalmología, otorrinolaringología, ortodoncia y psicología, por nombrar algunos servicios importantes. Cada miembro del equipo contribuye al éxito del tratamiento.¹⁷

En individuos con manifestaciones severas de Síndrome de Crouzon, como presión intracraneana, exoftalmos y apnea obstructiva del sueño se requiere un abordaje inmediato de la deformidad para aliviar la patología aguda que presenta.¹⁸

El tratamiento inicia desde el nacimiento, en menores de 1 año de edad con la intervención del odontopediatra, el cual aporta en el manejo y estimulación del complejo craneofacial.^{18,19}

A la edad de 1 a 6 años (dentición temporal) intervienen; odontopediatra, ortodoncista y cirujano maxilofacial, quienes realizan exámenes orales periódicos, supervisión de higiene oral y expansión del maxilar para favorecer la erupción de los incisivos y molares permanentes.¹⁸⁻²⁰

En la etapa de dentición mixta, generalmente a la edad de 7 a 12 años se da la primera fase del tratamiento ortopédico (barra de arco de Erich, arco en W, máscara de protracción, Hyrax, etc.) para corregir mordidas cruzadas posteriores, mordida cruzada anterior, aparatología para facilitar la erupción de piezas permanentes y si el caso lo amerita exodoncias de piezas temporales. De acuerdo a varios estudios es recomendable realizar el avance del tercio medio de la cara en esta etapa (mediante osteotomía Le Fort III o por distracción) cuando este cerca de completarse su crecimiento, ya que después de esta cirugía no habrá un gran crecimiento de la cara y de esta manera evitaremos procedimientos quirúrgicos repetitivos.^{19,20}

En pacientes de 13 a 21 años (dentición permanente) interviene el ortodoncista, cirujano, maxilofacial, periodoncista y prostodoncista. En esta etapa se da la fase integral del tratamiento ortodóntico, acompañada o no de cirugía, de acuerdo a la severidad del caso y se finaliza con el tratamiento restaurador. A partir de los 21 años se realiza controles de la retención y cirugías realizadas, así como el control de la higiene oral.¹⁹

Si bien es cierto, el tratamiento en un paciente con Síndrome de Crouzon se lo puede realizar a cualquier edad, sin embargo, es de suma importancia iniciar su manejo de forma oportuna para obtener mejores resultados. Así como también, existe el caso de pacientes adultos que por múltiples factores no fueron abordados prematuramente, en este escenario la complejidad del tratamiento será mayor a causa de un diagnóstico tardío.²⁰

En el presente reporte, la paciente de 41 años al no ser tratada a temprana edad por un equipo multidisciplinario presenta un sin número de alteraciones dentales y craneofaciales muy acentuadas; debido a su complejidad se tuvo que realizar múltiples cirugías, las cuales se podrían haber evitado al ser tratadas a tiempo.

A pesar de la complejidad del tratamiento se logró cumplir los objetivos planteados, mejorando la función del sis-

tema estomatognático, su estética y logrando la satisfacción total por parte de la paciente. Cabe recalcar que los cambios fisiológicos y físicos fueron positivos, así como evidentes, pero no está de más mencionar que el resultado podría haber sido mucho mejor de haber sido tratado a tiempo, ya que de esta manera se hubiese podido evitar el número significativo de pérdidas de piezas dentales, exodoncias indicadas a causa del apiñamiento dental como las múltiples cirugías a la que fue sometida.

Agradecimiento: Los autores emiten su agradecimiento a la Dra. Ivanna Cedillo Orellana de la Carrera de Odontología, por su apoyo en la revisión crítica y edición del presente estudio.

Referencias Bibliográficas

- 1 Díaz P, Hernández J. Síndrome de crouzon: revisión de tema y reporte de caso. Rev Estomatol. 2016; 24 (2): 26-32.
- 2 Schneider E, Gómez E, Gómez D, Vázquez D, Brites M, Carbajal E. Síndrome de Crouzon. Diagnóstico radiográfico y tratamiento ortognático de un caso clínico. Rev ADM. 2011; 68 (4): 188-191
- 3 Hariri F, Ariff Z, Ahmad N, Nazri M, Abdullah N, Ganesan D. Crouzon Syndrome: A case Series of craniomaxillofacial Distraction Osteogenesis for Fuctional. Rev Oral Maxillofac Surg. 2017; 1 (1): 1-12.
- 4 Bradley JP, Gabbay JS, Taub PJ, Heller JB, O'hara CM, Benhaim P, et al. Monobloc advancement by distraction osteogenesis decreases morbidity and relapse. Plast Reconstr Surg. 2006; 118 (15): 85-97.
- 5 Charnas L, Hofman K, Rosenbaum K. Crouzon syndrome: evidence of incomplete penetrance (Abstract) Am. J. Hum. Genet. 1989; 45 (43).
- 6 William R, Robin M, Paul R, Louise J.A, Barry M. Mutations in the fibroblast growth factor receptor 2 gene cause Crouzon syndrome. Nature Genetics. 1994;8(8): 98-103.
- 7 Khominsky A, Yong R, Ranjitkar S, Townsend G, Anderson P. Extensive phenotyping of the orofacial and dental complex in Crouzon syndrome. Rev Archives of Oral Biology. 2018; 86: 123-130.
- 8 Chaib S, Delgadillo J, González J, Navarro M, Orozco E. Síndrome de Crouzon. Rev Médica MD. 2018; 10 (1): 60-63.
- 9 Pachajoa H, Rodriguez C. ¿Síndrome de Crouzonen poblaciones prehispánicas de Suramérica?. Arch Soc Esp Oftalmol. 2012; 87 (5): 161-162.
- 10 Saraswathi K, Shanmuga M, Mahesh P. Crouzon Syndrome – a case report of rare genetic disorder with review of literature. Rev Saj Case Report. 2017; 4 (1): 1-4.
- 11 Kalanjiam V, Mancharan G. Crouzon syndrome - A rare case report. International Journal of Health Sciences. 2017;11(4): 74-75.
- 12 Elmi P, Reitsma J, Buschang P, Wolvius E, Ongkosuwito E. Mandibular asymmetry in patients with the Crouzon or apert Syndrome. Rev Cleft Plate-Craniofacial. 2015; 52 (3): 327-335.
- 13 Pereira M, Pereira R, Guaita M, Michels F, Netto C, Ortega A y et al. Craneosintosis sindrómica: Características craneo-dentofaciales, tratamiento ortodóntico-quirúrgico y factores asociados a tipos de síndrome. Rev Odontología. 2018; 20 (1): 107-135.
- 14 Pary A, Pedra J, Neto C. Tratamento ortodôntico-cirúrgico da Síndrome de Crouzon em paciente adulto: relato de caso clínico. Rev Clín Ortod Dental Press. . 2018; 17 (2): 43-54.
- 15 Hoyos SM. Síndrome De Crouzon. Rev Actual Clin. 2014; 46:2457.
- 16 Hernández CP. Terapia miofuncional en los síndromes craneofaciales. Bol AELFA. 2012; 12(2):54-60.
- 17 Vargervik K, Rubin MS, Grayson B, Figueroa A, Kreiborg S, Shirley J, et al. Parameters of care for craniosynostosis: dental and orthodontic perspectives. Am J Orthod Dentofacial Orthop. 2012;141(4): 68-73.
- 18 Habumanth N, Kiat C, Leng V. Fronto-orbital advancement, Le Fort III distraction osteogenesis, and bimaxillary orthognathic jaw surgery with and without osteochondral graft treatment approaches of three siblings with Crouzon's syndrome. J Oral Maxillofac Surg Med Pathol. 2017; 642: 1-11.
- 19 Azoulay S, Bruun R, MacLaine J, Allareddy V, Resnick C, Padwa B. An Overview of Craniosynostosis Craniofacial Syndromes for Combined Orthodontic and Surgical Management. Oral Maxillofacial Surg Clin N Am. 2020; 32 (2): 233-247.
- 20 Yoshiaki M, Hideo M, Ikkei M, Teruo D. Le Fort IV + I Distraction Osteogenesis Using an Internal Device for Syndromic Craniosynostosis.J oral Maxillofac Surg. 2014; 72 (4): 788-795.

Recibido: 25 de julio del 2020

Aceptado: 19 de agosto del 2020

