

Caracterización de los tratamientos quirúrgicos de los síndromes craneofaciales y sus complicaciones en el Instituto de Ortopedia Infantil Roosevelt 2010-2019

Characterization of the surgical treatments of the craniofacial syndromes and the complications in the Instituto de Ortopedia Infantil Roosevelt 2010-2019

Carlos Andrés Romero Flórez.

Odontólogo Pontificia Universidad Javeriana. Residente de Cirugía Maxilofacial, Pontificia Universidad Javeriana. Bogotá, Colombia.

Correo electrónico: cromerof@javeriana.edu.co

Silvia Barrientos Sánchez.

Odontóloga Universidad Nacional, Especialista en Estomatología, Pontificia Universidad Javeriana. Bogotá, Colombia. Magíster en Microbiología, Profesor actual en pregrado y posgrado de la Pontificia Universidad Javeriana.

Correo electrónico: barrien@javeriana.edu.co

Jaime Andrés Jiménez Álvarez

Odontólogo Universidad Nacional de Colombia, Cirujano Oral y Maxilofacial, Universidad El Bosque, Coordinador académico del servicio de Cirugía Oral y Maxilofacial Instituto de Ortopedia Infantil Roosevelt (IOIR).

Correo electrónico: jimenezjaimea@gmail.com

RESUMEN

Antecedentes: Los síndromes craneofaciales (SCF) son conocidos por su complejidad y diversidad, y debido a la afectación de los primeros y segundos arcos faríngeos conllevan a alteraciones craneomaxilofaciales severas y en algunos casos de otras estructuras que obligan a tratamientos multidisciplinarios desde el nacimiento. Es importante para el Cirujano Maxilofacial conocer el tratamiento y las complicaciones que se pueden presentar para brindar una mejor atención a los pacientes con malformaciones craneofaciales.

Objetivo: Caracterizar los tratamientos quirúrgicos de los (SCF) y sus complicaciones en el Instituto de Ortopedia Infantil Roosevelt (IOIR) 2010-2019.

Métodos: Se realizó un estudio observacional, descriptivo, retrospectivo, de corte transversal en las historias clínicas de los pacientes operados de (SCF) y sus complicaciones asociadas en el Instituto de Ortopedia Infantil Roosevelt 2010-2019. Se trabajó con todo el universo.

Resultados: Se encontraron 15 síndromes, se operaron 85 pacientes, la alteración más común fue el Pierre Robin con 32 pacientes, la franja de edad donde mas

diagnósticos de registraron fue de 1-16 años. El sexo femenino el más afectado, el grupo de edad más intervenido fue de 1 a 16 años, la cirugía más realizada palatorrafia con 30, la complicación mas frecuente fue la infección de sitio operatorio donde se presentó en 4.43% de los casos, confirmación genética de los síndromes 31.7%.

Conclusiones:

los diagnósticos se realizaron con múltiple información, netamente clínico, estudios radiográficos y confirmación genética, los tratamientos están acordes con la literatura revisada y las edades en las cuales se realizan los procedimientos de igual forma.

Las complicaciones son la esperadas para este tipo de cirugías y la severidad de estas están en concordancia con publicaciones alrededor del mundo.

Palabras clave: síndromes craneofaciales, complicaciones craneofaciales, malformaciones, tratamiento quirúrgico en síndromes craneofaciales.

ABSTRACT

Background: Craniofacial syndromes (CPS) are known for their complexity and diversity, and due to the involvement of the first and second faringeal arches, they lead to severe craniomaxillofacial alterations and in some cases of other structures that require multidisciplinary treatments from birth. It is important for the Maxillofacial Surgeon to know the treatment and the complications that may occur in order to provide better care for patients with craniofacial malformations

Objective: To characterize the surgical treatments of the craniofacial syndromes and their complications in the Instituto de Ortopedia Infantil 2010-2019.

Methods: An observational, descriptive, retrospective, cross-sectional study was performed in the medical records of patients operated of the craniofacial syndromes and the complications in the Instituto de Ortopedia Infantil Roosevelt 2010-2019. It worked with entire universe.

Results: 15 syndromes were found,85 patients were operated; the most common alteration was Pierre Robin with 32 patients. The female sex was the most affected, the age group most intervened was the group 1 – 16 years old, the palatorrhaphy with 30 represented the surgical treatment that was most used, the majority of the complications was operation site infection 4.43%, genetic confirmation of the syndrome 31,7%.

Conclusions:

the diagnoses were made with multiple information, purely clinical, radiographic studies and genetic confirmation, the treatments are in accordance with the reviewed literature and the ages at which the procedures are performed in the same way. The complications are those expected for this type of surgery and the severity of these is in accordance with publications around the world.

Key words: craniofacial syndromes, complications craneofacial, craneofacials malformations, treatments of craneofacials syndromes.

INTRODUCCIÓN

Las afecciones sindrómicas craneofaciales son patologías que se desarrollan durante la formación embrionaria y afectan la infancia temprana por las deformidades funcionales y estéticas del menor e inclusive algunas de estas representan una amenaza seria para la vida como aquellas que interfieren en el desarrollo de estructuras vitales. En la mayoría, hay compromiso de la capacidad cognitiva, la alimentación, deformaciones craneomaxilofaciales, la relación con el entorno y la autoestima de los que la padecen ¹. Dentro de las malformaciones del cráneo y el macizo facial, con componente sindrómico, un porcentaje alto presenta afecciones dentales, orales y anomalías maxilofaciales como en los casos del Crouzon, Muenke, Apert, Pfeiffer, Saethre-Chotzen, Treacher Collins, Goldenhar y la Secuencia de Pierre Robin entre otros, se caracterizan por la alteración de la forma de la cara y del cráneo ^{2,3}.

Las malformaciones que afectan al complejo craneofacial representan entre 10 y 15 % de las anomalías congénitas, siendo las hendiduras orofaciales una de las más comunes y graves. Los defectos de primero y segundo arco faríngeo, incluidas las microtias con una prevalencia de 0,3-5,5 por 10 000 nacidos vivos, y las craneosinostosis con una prevalencia de 0,6 por 1 000 ⁴.

El manejo de estas afecciones es multidisciplinario y su enfoque es muy variado de acuerdo con el país, a la disponibilidad de tecnologías, al entrenamiento del cirujano y al grado de compromiso del síndrome ^{4,5}. El objetivo principal de las cirugías craneofaciales es aumentar la supervivencia de los pacientes que padecen de estas malformaciones, que en un alto porcentaje comprometen la vida de estos, como es el caso de algunas craneosinostosis, donde la tensión intracraneana puede verse alterada llevando al deterioro cognitivo o hasta la muerte. Las cirugías de elección en estos casos varían desde la craneotomía, Le Fort III, avance fronto-orbitario hasta la osetoplástia de la bóveda craneana completa, logrando así liberación de compresión, devolviendo la capacidad de expansión y crecimiento cefálico junto con la mejora estética en la mayoría de los casos ⁶. En las alteraciones donde se presenta la micrognátia como en el Pierre Robin o en el Treacher Collins el objetivo principal brindar un flujo de aire continuo hasta los pulmones y la mejora estética en un mismo momento quirúrgico, esto es dado mediante la distracción osteogénica mandibular ^{7,8}. Una tendencia no tan antigua es el uso de la bipartición craneofacial y la osteotomía en caja para la corrección de el hipertelorismo o la disminución de la distancia intercantal en algunos casos ⁶.

Las complicaciones en los procedimientos realizados para corrección de estas malformaciones son diversas al igual o en mayor medida que las de las intervenciones ^{4,9}. En las cirugías de todo tipo las complicaciones son inherentes al procedimiento, sin embargo, en pacientes pediátricos sindrómicos se espera que las complicaciones sean mayores a las de un niño o adulto promedio y se han descrito desde la infección de sitio operatorio pasando por la hemorragia intraoperatoria hasta la muerte en algunos casos ^{9,10}.

Dado que en Colombia no hay un estudio que caracterice los tratamientos y las complicaciones de los síndromes craneofaciales y el IOIR es centro de referencia nacional para estas alteraciones, el objetivo principal de este artículo fue determinar cuáles son las características de los procedimientos quirúrgicos y sus complicaciones, en pacientes síndromes craneofaciales en el IOIR.

MATERIALES Y METODOS.

La investigación se llevó a cabo con la aprobación y aval del Comité de Investigación y Ética de la Facultad Odontología de la Pontificia Universidad Javeriana y del comité de Ética del Instituto de Ortopedia Infantil Roosevelt. Se realizó un estudio observacional descriptivo retrospectivo de corte transversal en las historias clínicas de los pacientes operados de síndromes craneofaciales en el IOIR en el periodo comprendido de enero del año 2010 a diciembre del año 2019. Los criterios de inclusión que se consideraron en el estudio fueron las historias clínicas de pacientes con diagnóstico de síndrome craneofacial que acudieron al Instituto de Ortopedia Infantil Roosevelt y recibieron cirugías correctivas por parte del servicio de Cirugía Oral y Maxilofacial, Neurocirugía, Otorrinolaringología y otros en el periodo comprendido entre enero 2010 a diciembre de 2019.

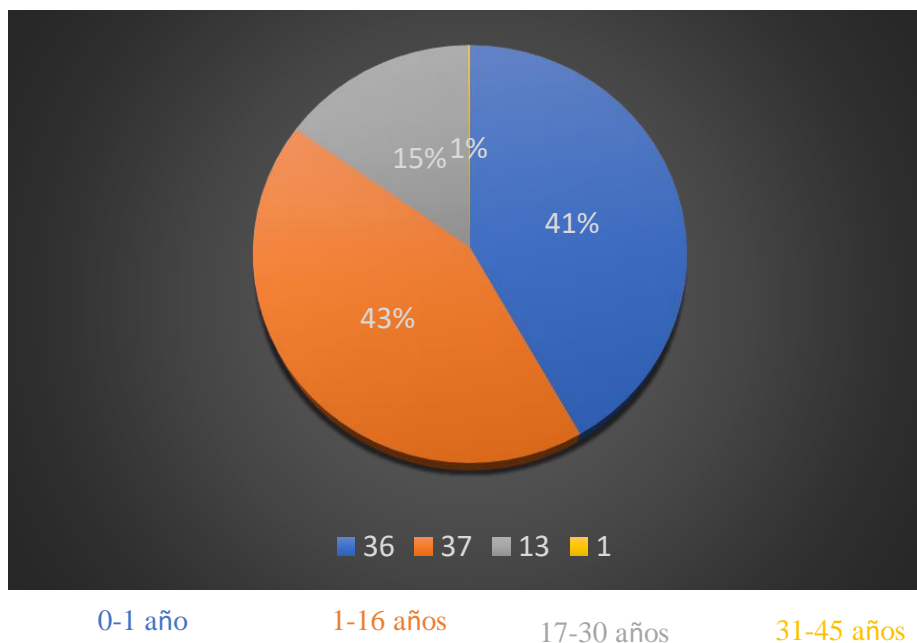
Se realizó búsqueda de diferentes variables dentro de las cuales están el género, síndrome, la edad, lateralidad, diagnóstico genético, manejo quirúrgico y complicaciones dentro de un grupo de múltiples procedimientos con los que se realizó una estadística descriptiva para la presentación de resultados.

RESULTADOS

Se obtuvieron un total de 85 historias clínicas de procedimientos quirúrgicos realizados en pacientes con diagnóstico de síndrome craneofacial en el periodo transcurrido entre enero de 2010 a diciembre de 2019.

De las 85 historias clínicas, 38 masculinos representado el 44.7%, 47 de género femenino con el 55.3%. El rango de edad se encontró desde los 0 a los 45 años tanto en el momento del diagnóstico como en el de la cirugía. El porcentaje de edad en diagnóstico se describen en la **Grafica 1**.

Grafica 1. Distribución de diagnóstico según la edad al momento del diagnóstico. Instituto de Ortopedia Infantil Roosevelt.



El rango de edad donde más diagnósticos fueron reportados fue el de 1-16 años con el 43%. Se encontraron 15 síndromes, y su distribución por género se

encuentran descritos en la **Tabla 1**. El género femenino fue el más común con 47 pacientes para un 55,2%. El Pierre Robin fue el más común de todos con 32 casos para un 37,6%, seguido del Goldenhar con 18.6%, Crouzon en 15,2% y Treacher Collins con 8.2%.

Tabla 1. Distribución de síndromes craneofaciales según género Instituto de Ortopedia Infantil Roosevelt.

MALFORMACIÓN	Género		Total	Porcentaje
	Masculino	Femenino		
GOLDENHAR	8	8	16	18.8%
BINDER	0	1	1	1.17%
RAPP HODGKIN	0	1	1	1.17%
KLEEBLATTSCHADEL	0	1	1	1.17%
BECKWITH-WIEDEMANN	1	1	2	2.35%
PFEIFFER	1	2	3	3.5%
DIAMOND BLACKFAN	1	0	1	1.17%
CROUZON	4	9	13	15.2%
ROBERTS	1	1	2	2.35%
MUENKE	2	0	2	2.35%
PARRY ROMBERG	0	1	1	1.17%
DISMORFOSIS MAXILOMANDIBULAR	1	0	1	1.17%
PIERRE ROBIN	16	16	32*	37.6%
TREACHERS COLLINS	2	5	7	8.2%
APERT	1	1	2	2.35%
TOTAL	38	47*	85	100%

***Sexo femenino el más común con el 55,2%**

***Pierre Robin la malformación más común con el 37,6%**

Tabla 2. Síndromes Craneofaciales con diagnóstico genético. Instituto de Ortopedia Infantil Roosevelt.

MALFORMACIÓN	Diagnóstico Genético		TOTAL
	SI	NO	
GOLDENHAR	4	12	16
BINDER	1	0	1
RAPP HODGKIN	0	1	1
KLEEBLATTSCHADEL	1	0	1
BECKWITH-WIEDEMANN	2	0	2
PFEIFFER	2	1	3
DIAMOND BLACKFAN	1	0	1

CROUZON	3	10	13
ROBERTS	1	1	2
MUENKE	0	2	2
PARRY ROMBERG	1	0	1
DISMORFOSIS MAXILOMANDIBULAR	0	1	1
PIERRE ROBIN	7	25	32
TREACHERS COLLINS	3	4	7
APERT	0	2	2
TOTAL	27*	58	85

*27 de los 85 pacientes estudiados presentaron confirmación genética, representado así el 31,7%

La **Tabla 3** muestra la distribución de diagnósticos asociados a (SCF), se observa que a nivel facial la fisura palatina y la fisura labial con un 23.6% y la anomalía evidente del tamaño de los maxilares con un 18% fueron los diagnósticos asociados a (SCF) mas frecuentes. A nivel craneal, la deformidad del cráneo fue la más encontrada y a nivel extracefálica la dificultad para la alimentación.

Tabla 3. Distribución de Diagnósticos Asociados a Síndromes Craneofaciales. Instituto de Ortopedia Infantil Roosevelt.

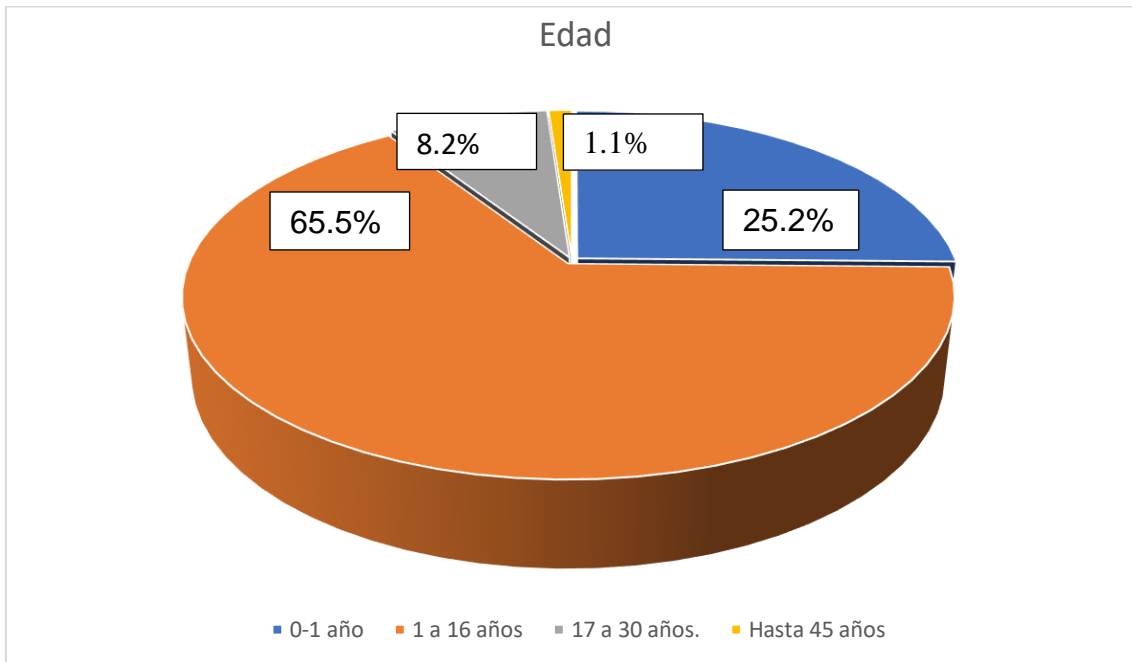
FACIALES		
	NÚMERO	PORCENTAJE
MICROSOMIA	15	10.4%
ASIMETRIA FACIAL	19	13.19%
FISURA PALATINA Y FISURA LABIAL	34	23.6%
ANOMALIA DEL TAMAÑO LOS MAXILARES	26	18.0%
MICROTIA	11	7.6%
ANOMALIA DENTOFACIAL	15	10.41%
HIPOPLASIA SEVERA DEL TERCIO MEDIO FACIAL	7	4.86%
ENFERMEDADES DE LA LENGUA NO ESPECIFICADAS	3	2.08%
ENFERMEDADES DE LOS MAXILARES	5	3.47%
DEFORMIDADES DE LA MANDIBULA	1	0.69%
INSUFICIENCIA VELOFARINGEA	1	0.69%

OTRAS ALTERACIONES DEL HABLA	2	1.38%
ALTERACIONES DENTALES	5	3.47%
CRANEALES		
	NÚMERO	PORCENTAJE
DEFORMIDADES CONGENITAS DEL CRANEO	10	27.7%
PLAGIOCEFALIA	9	25.0%
EXOFTALMOS	5	13.8%
HIPERTELEORBITISMO	4	11.11%
CRANEOSINOSTOSIS	4	11.11%
BRAQUICEFALIA	1	2.77%
AFECCIONES EXOFTALMICAS	1	2.77%
HOLOPROSENCEFALIA	1	2.77%
MICROCEFALIA	1	2.77%
EXTRA CEFALICOS		
	NÚMERO	PORCENTAJE
FOCOMELIA EN LOS MIEMBROS	2	20%
PROBLEMAS DE ALIMENTACION	6	60%
ESCOLIOSIS	1	10%
QUISTE DERMOIDE	1	10%

Se realizaron 158 intervenciones en los 85 pacientes estudiados y fueron sometidos a cirugía, 11 pacientes fueron operados 3 o más veces, 12 en 2 ocasiones y 62 una sola vez

La gráfica 2 muestra los pacientes según edad, el 25.2% de los procedimientos perteneció a pacientes menores de 1 año, el 65.5% de 1-15 años, el 8,2% de 16-30 años y el 1.1% de 31 hasta los 45 años.

Grafica 2. Distribución de los procedimientos según la edad. Instituto de Ortopedia Infantil Roosevelt.



***El rango de edad que mas cirugías recibió fue el de 1-16 años**

Se realizaron un total de 158 procedimientos distribuidos de la siguiente forma:

Procedimientos en la región craneal: 51, la craneotomía fue la mas empleada con 23 representando el 45.09%, seguido del avance fronto-orbitario (FOA) con 17 (33.33%), Le Fort III en 5 procedimientos lo que representa el 9.8%, resección de la prominencia espinosa en 2 cirugías (3.92%) y la osteotomía en caja en un solo procedimiento que representó el 1.9%.

Procedimientos de la región facial: 107, el procedimiento más realizado fue la palatorrafia con 30 procedimientos para un 28,03%, seguido de la distracción mandibular en 18 cirugías, lo que representa el 16.82%. el retiro del distractor es el tercer procedimiento mas empleado en la región facial con 15 (14.01%), la distracción mandibular unilateral y el Le Fort I fueron empleados 7 veces lo que representa el 6.54% cada uno.

La osteotomía sagital de rama mandibular y la queiloplastia fueron realizados 6 veces cada uno lo que representa el 5.60% en ambos casos.

Otros de los procedimientos que se emplearon fueron la uvulopalatofaringoplastia, reconstrucción de orbita, el Le Fort II y la distracción bimaxilar cada uno con 2 procedimientos que en su sumatoria representan el 7.47%.

En menor medida se realizó la corrección de microstoma, injerto costochondral, resección de apéndice auricular, reconstrucción de pabellón auricular, implante de BAHA, glosectomía, resección de lengua en cuña, faringoplastia, injerto de tibia y el esfínter dinámico de Orticoechea con un procedimiento cada para un 10% en total.

En los 158 procedimientos se presentaron 29 complicaciones para un 19,7%, la mas frecuente fue la infección de sitio operatorio con 7 lo que representa el 24.13% de todas las complicaciones, seguida de la dehiscencia de la sutura 20,68% con 6 casos. Fractura del distractor con el 10.3%, el soporte ventilatorio prolongado y el soporte vasopresor sostenido en 2 casos cada uno para un 13.79% entre ambos. La proptosis severa, defecto de sitio de atracadero, hemorragia, shock hemorrágico, epistaxis y la bradicardia sostenida se presentaron en un único caso respectivamente sumando así el 20,64% entre ellas. La complicación más grave fue la muerte en el 10.3% con 3 casos, un caso murió por broncoaspiración en un paciente con Síndrome de Treacher Collins, otro por falla multisistémica con compromiso cardiovascular en Síndrome de Binder y Kleeblattschadel. Tabla 4.

Tabla 4. Distribución de Síndromes Craneofaciales según procedimiento y complicaciones. Instituto de Ortopedia Infantil Roosevelt.

MALFORMACIÓN	PROCEDIMIENTO	COMPLICACIONES
GOLDENHAR 16 pacientes	*PALATORRAFIA: 4 RETIRO DE DISTRACTOR:2 DISTRACCION MANDIBULAR BILATERAL: 2 DISTRACCION BIMAXILAR: 2 DISTRACCION MANDIBULAR UNILATERAL: 6 CORRECCION DE MICROSTOMA: 1 INJERTO COSTOCONDAL: 1 RESECCION DE APENDICE AURICULAR: 1 RECONSTRUCCION PABELLON AURICULAR: 1 IMPLANTE DE BAHA: 1 OSTEOTOMIA SAGITAL DE RAMA MANDIBULAR: 2 LE FORT I: 2 TOTAL: 25	FRACTURA DEL DISTRACTOR: 1 *INFECCION SITIO OPERATORIO: 2 DEHISCENCIA DE SUTURA : 1 DEFECTO EN SITIO DE ATRACADERO:1 HEMORRAGIA EN EL POP INMEDIATO: 1
BINDER 1 paciente	LE FORT III: 1 CRANEOTOMIA: 1 TOTAL: 2	MUERTE: 1
CHRIST-SIEMENS-TOURAINÉ / SINDROME RAPP HODGKIN 1 paciente	*PALATORRAFIA: 1 TOTAL : 1	DEHISCENCIA DE SUTURA : 1
KLEEBLATTSCHADEL 1 paciente	CRANEOTOMIA: 1 RESECCION DE PROMINENCIA ESPINOSA: 1	MUERTE: 1

		TOTAL : 2	
BECKWITH- WIEDEMANN pacientes	2	GLOSECTOMIA: 1 RESECCION DE LENGUA EN CUÑA: 1 TOTAL: 2	NO
PFEIFFER paciente	3	AVANCE FOA:3 QUEILOPLASTIA: 3 CRANEOTOMIA: 3 RESECCION DE PROMINENCIA ESPINOSA: 1 TOTAL: 10	*INFECCION SITIO OPERATORIO: 1
DIAMOND BLACKFAN paciente	1	*PALATORRAFIA: 1 FARINGOPLASTIA: 1 INJERTO OSEO DE TIBIA: 1 TOTAL:3	NO
CROUZON paciente	13	AVANCE FOA:12 LE FORT I: 4 LE FORT III: 4 CRANEOTOMIA: 12 OSTETOMIA SAGITAL DE RAMA MANDIBULAR : 4 TOTAL: 36	FRACTURA DEL DISTRACTOR: 1 PROPTOSIS SEVERA: 1 EPISTAXIS: 1
ROBERTS pacientes	2	AVANCE FOA:1 CRANEOTOMIA: 1 QUEILOPLASTIA: 1 TOTAL: 3	REQUERIMIENT O DE SOPORTE VENTILATORIO PROLONGADO:1 SOPORTE VASOPRESOR SOSTENIDO: 1 SHOCK HEMORRAGICO: 1
MUENKE pacientes	2	AVANCE FOA: 1 LE FORT I: 1 CRANEOTOMIA: 1 TOTAL: 3	BRADICARDIA SOSTENIDA: 1 REQUERIMIENT O DE SOPORTE VENTILATORIO PROLONGADO:1 SOPORTE VASOPRESOR SOSTENIDO: 1
PARRY ROMBERG 1 paciente		OSTETOMIA EN CAJA:1 CRANEOTOMIA: 1 TOTAL: 2	NO

DISMORFISMO MAXILOFACIAL1 paciente	DISTRACCION MANDIBULAR: 1	NO
PIERRE ROBIN 32 pacientes	DISTRACCION MANDIBULAR BILATERAL: 12 *PALATORRAFIA:22 RETIRO DE DISTRACTOR:8 ESFINTER DINAMICO DE ORTICOECHEA:1 UVULOPALATOFARINGOPLASTIA: 2 TOTAL: 45	*INFECCION SITIO OPERATORIO: 3 DEHISCENCIA DE SUTURA : 4
TREACHERS COLLINS 7 pacientes	DISTRACCION MANDIBULAR BILATERAL: 4 *PALATORRAFIA:2 RETIRO DE DISTRACTOR:5 RECONSTRUCCION DE ORBITA:1 LE FORT II: 2 INJERTO DE TIBIA: 1 TOTAL: 14	*INFECCION SITIO OPERATORIO: 1 MUERTE: 1
APERT 2 pacientes	AVANCE FOA:3 QUEILOPLASTIA: 2 CRANEOTOMIA: 3 TOTAL: 8	FRACTURA DEL DISTRACTOR : 1
TOTAL	158	29

DISCUSIÓN:

En Colombia los estudios relacionados con enfermedades genéticas han ido tomando relevancia en la medida requieren diagnóstico, tratamiento y seguimiento hasta la edad adulta cuando las condiciones que comprometen la vida y el crecimiento y desarrollo normales han sido debidamente tratadas de manera multidisciplinaria y se requieren estudios clínicos que permitan realizar protocolos de manejo con miras mejorar la atención de estos pacientes.

En este estudio se incluyeron a la totalidad de los pacientes operados de síndromes craneofaciales durante 10 años en el IOIR. La malformación más encontrada fue el Pierre Robin, el género femenino fue el mas afectado de los síndromes con el 55.1%. Los resultados coincidentes con Buchanan¹¹, Sorolla¹, Bartzela¹², Zarante¹³. El primero en una revisión de literatura de síndromes craneofaciales asociados a craneosinostosis y a los asociados con hendidura de labio y paladar, reportaron la presencia de la Secuencia del Pierre Robin por encima del resto con un promedio de 1/8.5000 – 1/14.000 nacidos vivos y cuyo tratamiento más común fue la palatorrafia y en edades tempranas. Sorolla¹ documenta que el manejo debe realizarse en edad precoz para tener resultados

óptimos. Sin embargo, el tiempo de manejo de malformaciones craneofaciales debe valorarse individualmente según la afección. El tratamiento es incluso mas variado que los mismos síndromes, dado que en cada uno de ellos la penetrancia y la expresividad de la condición sindrómica juega un papel fundamental en cuanto a lo que a requerimiento quirúrgico se refiere. El Pierre Robin normalmente se inicia el tratamiento en etapa neonatal para lograr una función respiratoria óptima y después se realiza la palatorrafia según la filosofía de tratamiento que el cirujano adopte, aunque la mayoría se corrige desde los días de nacido hasta los 3 años.

Las craneosinostosis normalmente se operan en la primera década de vida y el manejo de las microsomnia hemifacial inicia con la erupción de los dientes temporales hasta la adolescencia, y así cada caso se debe manejar por individual

6.

El rango de edad de los pacientes operados en el estudio fue de 0-45 años, en el grupo de edad de 1 a 16 años representó mas de la mitad de los casos de todos los síndromes, seguido del grupo de 0 a 1 año en un 25.2% que coincide con la literatura de los artículos revisados¹⁻¹⁰. Bartzela¹² en su revisión de 13 síndromes que afectan el aspecto craneofacial y estructuras dentales reporta los mismos tratamientos y edades que los encontrados en este estudio. Zarante¹³ en 2010 publicó la frecuencia de malformaciones congénitas en 52.744 nacimientos en 3 ciudades colombianas donde el 3.12 % de la población presentó alguna malformación congénita, reportando la hidrocefalia en 5.30 % de neonatos, la micrognatia con 2.84%, la craneosinostosis, el hipertelorismo y la secuencia de Pierre Robin con un 0.18 % lo que se evidencia de manera similar en este estudio.

En el presente estudio la confirmación genética fue reportada en el 31,7% de los casos, Palafox¹⁴ documenta varias modalidades para el diagnóstico de un síndrome craneofacial dentro de los que destaca el clínico, imagenológico, el genético y la reunión de los anteriores, lo que concuerda con lo hallazgos del presente estudio. El diagnóstico clínico es regularmente el empleado para diagnosticar el tipo de síndrome, sin embargo, la confirmación genética ayuda a tener la certeza de que tipo de síndrome se esta estudiando y así determinar si requiere tratamientos adicionales o interconsultas por diferentes especialidades dado que muchos síndromes craneofaciales tienen compromisos sistémicos asociados.

En cuanto a los procedimientos realizados según (SCF) se encontró que la palatorrafia y la distracción mandibular fueron los procedimientos mas realizados en los síndromes que comprometen principalmente la región facial y la craneotomía para los que afectan la porción craneal. El manejo de estas malformaciones va a depender de las escuelas, la especialidad tratante, el cirujano y la disponibilidad de la tecnología con la que se cuente. Así como los síndromes tienen variabilidad entre ellos, así difieren las técnicas, en la corrección de las craneosinostosis, manejo de vía aérea, corrección de asimetrías y anomalías dentofaciales.

Al ser algunos síndromes como el Pierre Robin con glosoptosis, hendidura palatina y micrognatia que afectan el tercio medio e inferior, justifica que en el estudio se evidenciara, la palatorrafia y la distracción mandibular como los procedimientos mas empleados en este tipo de malformaciones, ya que con estos procedimientos no tan radicales se asegura la vía aérea, la alimentación y

la fonación del paciente. Sin embargo en el estudio de Khansa ¹⁵ que realiza un estudio en 28 pacientes, en un grupo se le realizó distracción osteogénica mandibular, en otro adhesión de la lengua al labio inferior y a otro grupo manejo conservador, reporto que no hubo diferencias en los días de extubación, peso, requerimiento de gastrostomía. La única diferencia entre los tres grupos fue el índice de apnea-hipoapnea con la distracción mandibular.

La craneotomía fue el procedimiento mas utilizado en el tercio superior, aunque en menor proporción. Se evidenció que los (SCF) son mas comunes los que afectan al tercio medio e inferior de la cara. En la mayoría de los pacientes con afección craneana se realizó craneotomía, con manejos adicionales con avance fronto-orbitario, Le Fort III, craneoplastia, bipartición y osteotomía en caja como lo menciona Posnick ⁴. Britto ¹⁶ reporta el uso complementario de la osteotomía en caja posterior a la craneotomía para la corrección del hipertelorismo. Katzen ¹⁷ Hace referencia clara a los tipos de tratamiento de cada síndrome desde una corrección de labio hendido hasta la realización de Le Fort III con craneotomía y avance fronto-orbitario, esa misma variedad reportan Buchanan ¹¹, Laure ¹⁰, Muenke ¹⁸, Posnick ⁴, Turvey ¹⁹, Markus y Delaire ²⁰. Es de decir que la amplia gama de procedimientos establecidos a nivel mundial en cuanto a la literatura revisada concuerda con las técnicas y manejos dados en el artículo presente.

Las complicaciones reportadas en el artículo varían desde las leves, pasando por las más complejas de resolver a las que no tienen forma de ser resueltas.

Las infecciones de sitio operatorio, la dehiscencia de la sutura hasta la muerte, están bien documentadas en la literatura revisada y están en concordancia con los hallazgos de este estudio como lo expresan Lin ²¹, Esparza ²² quienes reportan complicaciones similares en los procedimientos realizados, sin embargo el estudio de Lin reporta 0.2 % infecciones en sitio operatorio en corrección de craneosinostosis en 250 pacientes mientras que el presente estudio reporta 1 paciente con infección de sitio operatorio que corresponde al 2.7% de infecciones en corrección de craneosinostosis de 36 procedimientos de este tipo, la diferencia entre estas dos estadísticas puede deberse a que el uso de el Le Fort III en su estudio no fue frecuente, mientras que en el presente estudio se utilizo en el 13.7% de los casos. Al estar el Le Fort III asociado a la manipulación de la cavidad oral y las conjuntivas del paciente aumenta el riesgo de infección posoperatoria como lo reporta Goodrich ⁹.

La muerte en el estudio de Sharma ²³ en India 2016, reportó 4 de 480 es decir el 0.8% de los casos de cirugía craneofacial sin discriminación sindrómica o no sindrómica, mientras que en el presente estudio se reportaron 3 de 158 siendo el 1.89%, en pacientes sindrómicos únicamente.

El manejo debe realizarse en pacientes en edades tempranas y hasta la adolescencia para prevenir complicaciones futuras como la muerte, el deterioro cognitivo o alteraciones psicosociales como se realizó en este estudio y esta en concordancia con Posnick y colaboradores ²⁴.

CONCLUSIÓN:

los diagnósticos se realizaron con múltiple información, netamente clínico, estudios radiográficos y confirmación genética, los tratamientos están acordes con la literatura revisada y las edades en las cuales se realizan los procedimientos de igual forma.

Las complicaciones son la esperadas para este tipo de cirugías y la severidad de estas están en concordancia con publicaciones alrededor del mundo. Por lo

anterior este estudio reporta un manejo similar en todos los aspectos con en comparación con la literatura mundial, por lo que se concluye que el manejo es el adecuado de los SCF.

BIBLIOGRAFÍA

1. Sorolla J. Anomalías craneofaciales. Rev. Med. Clin. Condes - 2010; 21(1) 5 - 15.
2. Jingtao L, Helms J. Embryology of the craniofacial complex. Plastic Surgery: Volume 3: Craniofacial, Head and Neck Surgery and Pediatric Plastic Surgery. 2010; 20, 486-496.e2.
3. Molina F, Ferrer F. Los grandes síndromes craneofaciales: Su tratamiento con distracción ósea. Gac. Méd. Méx. 2005; 141(5): 383-394.
4. Posnick J, Tiwana, Costello B. Treacher Collins syndrome: comprehensive evaluation and treatment. Oral Maxillofacial Surg Clin N Am. 2004; (16); 503 – 523.
5. Hanumanth-Gandedkar N, Kiat-Chng C, Kok V, Leng Y. 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. Journal of Oral and Maxillofacial Surgery, Medicine, and Pathology. 2017; (29); 527–537.
6. Taylor J, Barlett S. What's New in Syndromic Craniosynostosis Surgery? Plastic and Reconstructive Surgery • July 2017
7. Juárez L, Zapata M, Lezama P, Palomo M. Síndrome de Pierre-Robin y hepatoblastoma: reporte de un caso. Medigraphic 2010; 67: 543-547.
8. Prachi S. Treacher Collins syndrome. Journal of Oral and Maxillofacial Pathology 15(3):348-51
9. Goodrich J. Craniofacial Surgery: Complications and Their Prevention. Semin Pediatr Neurol 11:288-300 © 2004
10. Laure B, Moret A, Joly A, Travers N, Listra A, Krastinova D, Goga D. A case report, Orbitofrontal monobloc advancement for Crouzon síndrome, Journal of Cranio-Maxillo-Facial Surgery (2014) 42; 335-338.
11. Buchanan E, Xue A, Hollier L. Craniofacial Syndromes. (Plast. Reconstr. Surg. 134: 128e, 2014.)
12. Bartzela T, Carels C, Maltha J. Update on 13 Syndromes Affecting Craniofacial and Dental Structures. Front. Physiol. 2017 8:10-38.
13. Zarante I, Franco L, López C, Fernández N. Frecuencia de malformaciones congénitas: evaluación y pronóstico de 53.744 nacimientos en 3 ciudades colombianas. Biomedica. 2010; 30: 65-71
14. Palafox D, Ogando E, Herrera D, Queipo G. Malformaciones craneofaciales. De las bases moleculares al tratamiento quirúrgico. Rev Med Hosp Gen Méx 2012;75(1):50-59.
15. Khansa I, Hall C, Madhoun L, Splaingard M, Baylis A, Kirschner R, Pearson G. Airway and Feeding Outcomes of Mandibular Distraction, Tongue-Lip Adhesion, and Conservative Management in Pierre Robin Sequence: A

Prospective Study. *Plastic and Reconstructive Surgery*. April 2017 - Volume 139 - Issue 4 - p 975e-983e

16. Britto J, Greig A, Abela C, Hearst D, Dunaway D, Evans R. Frontofacial Surgery in Children and Adolescents: Techniques, Indications, Outcomes. Semin Plast Surg. 2014 Aug; 28(3): 121–129.
17. Katzen J, McCarthy J. Syndromes Involving Craniosinostosis And Midface Hypoplasia. *Otolaryngology Clinics Of North America*. 2000; 33: 1257- 1884.
18. Muenke M, Gripp K, McDnald M, Guadenz L, Whitaker K, Barlet S, Markowitz R, Robin H, Nwokoro N, Mulvihill J, Losken H, Mulliken J, Guttmacher A, Wilroy R, Clarke L, Hollway G, Ades L, Haan E, Mulley J, Cohen M, Bellus G, Francomano C, Moloney, D, Wall S, Wilkie M, Zackai E. Unique Point Mutation in the Fibroblast Growth Factor Receptor 3 Gene (FGFR3) Defines a New Craniosynostosis Syndrome. *Am. J. Hum. Genet*. 1997; (60):555-564.
19. Turvey T, Long R, Hall D. Multidisciplinary management of Crouzon syndrome. *JADA*. 1979; (99); 205- 209.
20. Markus A, Smith W, Delaire J. Primary closure of cleft palate: a functional approach. *British Journal of Oral and Maxillofacial Surgery*. 1993; (31); 71-77.
21. Lin Y, Pan W, Mayer R, Lam S, MD. Complications after craniosynostosis surgery: comparison of the 2012 Kids' Inpatient Database and Pediatric NSQIP Database *Neurosurg Focus* 39 (6):E11, 2015
22. Esparza J, Hinojosa J. Complications in the surgical treatment of craniosynostosis and craniofacial syndromes: apropos of 306 transcranial procedures. *Childs Nerv Syst* (2008) 24:1421–1430
23. Sharma R. Unfavourable results in craniofacial surgery. *Indian Journal of Plastic Surgery* March 2013 46(2):204-214
24. Posnick, J. Tiwana P, Ruiz R. *Craniofacial Dysostosis Syndromes: Evaluation and Staged Reconstructive Approach. Atlas of the Oral and Maxillofacial Surgery Clinics*. (2010) 18(2), 109–128.