UNIVERSIDAD DE CARABOBO
DIRECCIÓN DE ESTUDIOS PARA GRADUADOS
PROGRAMA DE CIRUGÍA BUCAL Y MAXILOFACIAL
HOSPITAL GENERAL NACIONAL "DR. ÁNGEL LARRALDE"

PROTOCOLO DE LA SECUENCIA QUIRÚRGICA EN LAS OSTEOTOMÍAS DE MONOBLOC PARA CORRECCIÓN DE CRANEOSINOSTOSIS SINDRÓMICAS

Tutor de Contenido: Dr. Rubén Muñoz
Tutor metodológico: Prof. Gladys Orozco **Autor:** Od. Hector Herrera

Julio 2024

ACTA DE VEREDICTO DEL TRABAJO DE GRADO

En atención a lo dispuesto en los Artículos 139 y 140 del reglamento de Estudios de Postgrado de la Universidad de Carabobo, quienes suscribimos como jurados designados por el consejo de Postgrado de la Facultad de Odontología, de acuerdo a lo previsto en el artículo 136 del citado Reglamento, para evaluar el Trabajo Especial de Grado titulado:

"PROTOCOLO DE LA SECUENCIA QUIRÚRGICA EN LAS OSTEOTOMÍAS DE MONOBLOC PARA CORRECCIÓN DE CRANEOSINOSTOSIS SINDRÓMICAS"

Presentado para optar el grado de Especialista en Cirugía Bucal y Maxilofacial, por el **Od. HECTOR DAVID HERRERA HERRERA,** titular de la cédula de identidad **N° V- 24.856.140,** realizado bajo la tutoría del **OD. Esp. Rubén Muñoz** titular de la cédula de identidad N° V- **11.020.356,** habiendo examinado el trabajo presentado, se dice que el mismo está **APROBADO.**

En Bárbula a los 11 días del mes de octubre del 2024.

Jurado Evaluador:

Prof. RUBEN MUÑOZ
CI: 11.020.356

UNIVERSIDAD DE CARABOBO FACULTAD DE ODONTOLOGÍA DIRECCIÓN DE ASUNTOS ESTUDIANTILES

Profa. GLENDA RAMOS
CI: 4.457.085

Prof. ANDREA MALDONADO
CI: 20.728.598

UNIVERSIDAD DE CARABOBO
DIRECCIÓN DE ESTUDIOS PARA GRADUADOS
PROGRAMA DE CIRUGÍA BUCAL Y MAXILOFACIAL
HOSPITAL GENERAL NACIONAL "DR. ÁNGEL LARRALDE"

CARTA DE APROBACIÓN

Por medio de la presente hago constar que yo, Rubén Muñoz, titular de la CI: 11.020.356, en mi calidad de TUTOR que el Proyecto Especial de Grado titulado: "**PROTOCOLO DE LA SECUENCIA QUIRÚRGICA EN LAS OSTEOTOMÍAS DE MONOBLOC PARA CORRECCIÓN DE CRANEOSINOSTOSIS SINDRÓMICAS**", realizado por Héctor David Herrera Herrera, cédula de identidad: V-24.856.140, en la especialidad de Cirugía Bucal y Maxilofacial, cumple con los objetivos planteados en el proyecto y con los requisitos de una investigación científica.

En Valencia a los 7 días del mes de julio del año 2024.

Tutor Especialista

Firma: _____

C.I: _____

Julio, 2024

UNIVERSIDAD DE CARABOBO
DIRECCIÓN DE ESTUDIOS PARA GRADUADOS
PROGRAMA DE CIRUGÍA BUCAL Y MAXILOFACIAL
HOSPITAL GENERAL NACIONAL "DR. ÁNGEL LARRALDE"

VEREDICTO

Quienes suscribimos, miembros del jurado designado para la evaluación del Trabajo de Grado Titulado **PROTOCOLO DE LA SECUENCIA QUIRÚRGICA EN LAS OSTEOTOMÍAS DE MONOBLOC PARA CORRECCIÓN DE CRANEOSINOSTOSIS SINDRÓMICAS,** presentado por: Héctor David Herrera Herrera, titular de la cédula de identidad Nº: V-24.856.140, para optar al Título de Especialista en Cirugía Bucal y Maxilofacial, estimamos que el mismo reúne los requisitos para ser considerado como: Mérito de Grado en el programa del postgrado de Cirugía Bucal y Maxilofacial.

Nombre y Apellido	C.I:	Firma

Bárbula, _____ día del mes _____ del año 2024.

UNIVERSIDAD DE CARABOBO
DIRECCION DE ESTUDIOS PARA GRADUADOS
PROGRAMA DE ESPECIALIZACION
DE CIRUGIA BUCAL Y MAXILOFACIAL
HOSPITAL GENERAL NACIONAL
"DR. ANGEL LARRALDE"

CARTA DE APROBACIÓN

Yo, **Rubén Muñoz**, titular de la cedula de identidad **V-11.020.356**, de profesión Odontólogo y especialista en Cirugía Bucal y Maxilofacial, en mi carácter de tutor de Trabajo de Grado presentado por el ciudadano Héctor Herrera, cédula de identidad: V-24.856.140 cuyo título: "**PROTOCOLO DE LA SECUENCIA QUIRÚRGICA EN LAS OSTEOTOMÍAS DE MONOBLOC PARA CORRECCIÓN DE CRANEOSINOSTOSIS SINDRÓMICAS**". Para optar al título de especialista de Cirugía Bucal y Maxilofacial, considero que dicho trabajo reúne los requisitos y méritos suficientes para ser sometido a la presentación pública y evaluación por parte del jurado examinador que se designe.

_____

Dr. Rubén Muñoz

C.I.11.020.356

Tutor Especialista

Bárbula, 2024

Índice General

RESUMEN 1
Agradecimientos 3
Introducción 4
CAPÍTULO I 9
El Problema 9
Planteamiento del Problema 9
Objetivos de la investigación 12
Justificación de la investigación 13
Delimitación del problema 15
CAPÍTULO II 16
MARCO TEÓRICO REFERENCIAL 16
Antecedentes de la investigación 16
Bases Teóricas 20
CAPÍTULO III 57
MARCO METODOLÓGICO 57
Tipo de Investigación. 57
Diseño de la Investigación. 58
Población. 59
Unidad de Análisis 59
Criterios de inclusión: 59
Técnicas e Instrumentos de Recolección de Datos 60
CAPÍTULO IV 61
ANÁLISIS DE RESULTADOS 61
Discusión 73
Conclusiones y recomendaciones 79
CAPÍTULO V 82
LA PROPUESTA 82
Protocolo de la secuencia quirúrgica en las osteotomías de monobloc para la corrección de craneosinostosis sindrómicas. 82
Referencias Bibliográficas 143

Lista de Figuras

Figura 1. Comparación de las posiciones orbitarias en hipertelorismo, telecanto e hipotelorismo. 31
Figura 2. Modificaciones del Lefort III según Tessier 38
Figura 3 Osteotomía Monobloc según Ortiz Monasterio 41
Figura 4. Procedimientos B1, B2, B3 Según Tessier 43
Figura 5 Cirugía A según Tessier: Osteotomía en caja “Box Osteotomy”. A1 Fila izquierda. A2 Centro y A3 Fila derecha. 45
Figura 6. Procedimiento transcraneal para corrección del hipertelorismo con resección de la lámina cribiforme según Tessier..... 46
Figura 7. Osteotomía Box modificada por Converse. 47
Figura 8. Faciotomía medial Jacques Van Der Meulen..... 49
Figura 9. Bipartición Facial según Tessier 51
Figura 10. Primera paciente: fotografías clínicas desde una vista frontal, de perfil y submentovertex. 62
Figura 11. Examen intrabucal preoperatorio. 62
Figura 12. Radiografía cefálica lateral preoperatorio..... 63
Figura 13. Reconstrucción 3D de tomografía helicoidal preoperatorio en una vista frontal y lateral denotando la deformidad craneofacial. 63
Figura 14. Planificación digital, para avance frontofacial en monobloc. 64
Figura 15. Fotos clínicas posterior a avance frontofacial en monobloc. 64
Figura 16. Cambios clínicos intrabucales postoperatorio. 64
Figura 17. Control tomográfico postoperatorio donde se evidencia el avance frontofacial en monobloc inmediato y fijación interna rígida. 65
Figura 18. Incremento de la vía aérea posterior al avance frontofacial en monobloc. 65
Figura 19. Segunda paciente. Examen clínico facial. desde una vista frontal, de perfil y submentovertex. 66
Figura 20. Examen clínico intrabucal. 67
Figura 21. Reconstrucción 3D de tomografía computarizada helicoidal en una vista frontal y de perfil, evidenciando la craneodeformidad. 67
Figura 22. Planificación digital para avance frontofacial en monobloc mediante distracción osteogénica interna y osteotomía subapical para cierre de mordida abierta anterior. 68
Figura 23. Cambios faciales y psicológicos antes y después de la cirugía desde una vista frontal y ¾. 68

Figura 24. Cambios faciales y psicológicos antes y después de la cirugía desde una vista submentovertex. 69
Figura 25. Cambios óseos pre y post avance frontofacial en monobloc mediante distracción osteogénica interna de 15 mm. 69
Figura 26. Tercera paciente. Fotos clínicas prequirúrgicas desde una vista frontal, de perfil, submentovertex y vertexsubmento. 71
Figura 27. Cambios óseos antes y después. evidenciando el avance frontofacial en monobloc de 7 mm. 72
Figura 28. Cambios en la posición y angulación orbitarias pre y post quirúrgicos que permite la corrección de las dioptrías en el paciente. 72
Figura 29. Antes y después desde una vista frontal y de perfil. 73
Figura 30. Preparación del paciente, campo operatorio, afeitado cefálico, marcaje de incisión. 84
Figura 31 Representación esquemática de la tarsorrafia y protección del ducto lacrimal con sonda tipo Crawford 85
Figura 32. Representación esquemática de la ubicación de la Osteotomía Pterigomaxilar (en rojo, ubicación de la osteotomía en la unión pterigomaxilar, En amarillo, osteotomía previamente realizada del arco cigomático, En azul, la dirección del osteótomo por medio del abordaje temporal). 88
Figura 33. Representación esquemática de la disyunción pterigomaxilar 88
Figura 34. Elevación de colgajo supraperióstico, exposición de pericráneo y hemostasia. 93
Figura 35. Marcaje de pedículos de pericráneo 94
Figura 36. Elevación de pedículos de pericráneo 95
Figura 37. Maniobra de Tessier 95
Figura 38. Marcaje de la craneotomía frontal 97
Figura 39. Marcaje de la craneotomía frontal modificada por Paternoster. 97
Figura 40. Representación esquemática del marcaje para la osteotomía frontal modificada por Paternoster 98
Figura 41. Representación esquemática de la extensión de Tenon. 100
Figura 42. Representación esquemática de la extensión de Tenon (En azul la extensión de tenon, En amarillo, la ubicación de la osteotomía de la pared lateral orbitaria.) 101
Figura 43 Representación esquemática de la osteotomía de la pared lateral orbitaria 103
Figura 44. Osteotomía del piso orbitario 105
Figura 45. Representación esquemática de la osteotomía de la pared medial orbitaria. 106
Figura 46. Representación esquemática de la osteotomía de la pared anterior del septum nasal a través de la base del cráneo según Posnick. 107

Figura 47. Representación de la osteotomía de la base de cráneo (en rojo) y osteotomía del septum nasal (septoplastia) en azul. 108
Figura 48. Posicionamiento del cincel en la Septoplastia. 109
Figura 49. Representación esquemática de la septoplastia. 110
Figura 50. Posicionamiento de los fórceps de Rowe para disyunción Craneofacial 111
Figura 51. Posicionamiento de los fórceps de Rowe para disyunción craneofacial 112
Figura 52. Secuencia de los fórceps de Rowe para realizar la disyunción craneofacial 113
Figura 53. Osteotomía de referencia límite superior de la cintilla frontoorbitaria.115
Figura 54. Craneotomía Frontal 116
Figura 55. Craneotomía Frontal 117
Figura 56. Representación esquemática del trayecto de la craneotomía frontal con la modificación de Paternoster. 118
Figura 57. Osteotomía del techo orbitario 120
Figura 58. Osteotomía para la fasciotomía mediana 122
Figura 59. Representación esquemática de ostectomía media nasal para bipartición facial 123
Figura 60. A. Abordaje circunvestibular. B. Osteotomía parasagital palatina con sierra reciprocante. C. Finalización de osteotomía parasagital con osteótomo de 5 mm con control digital para protección de la mucosa palatina. D. Separación de osteotomía 124
Figura 61. Representación esquemática del desbridamiento de las celdillas etmoidales hiperplásicas en casos de hipertelorismo orbitario. 126
Figura 62. Representación esquemática del sellado del espacio muerto retrofrontal vía abordaje intracraneal. 127
Figura 63. Secuencia esquemática del uso de los pedículos de pericráneo para sellado de espacio muerto retrofrontal con pedículos de pericráneo. 128
Figura 64. Sellado de espacio muerto retrofrontal con bandas de pericráneo.129
Figura 65. Sellado de espacio muerto retrofrontal con bandas de pericráneo.129
Figura 66. Sellado de espacio muerto retrofrontal con bandas de pericráneo.130
Figura 67. Remodelación extracraneal de la bóveda Craneal Anterior. 131
Figura 68. A. Representación esquemática de Ostectomía de Bóveda Craneal Anterior con sierra reciprocante. B. Unión y estabilización de ambos hemisegmentos frontales con osteosíntesis. C. Toma de injertos frontoparietales para estabilización del Monobloc y Arco cigomático. 132
Figura 69. Representación esquemática de osteotomías sugeridas en bipartición facial y ángulo de rotación facial en casos donde existe hipertelorismo orbitario. 133
Figura 70. Remodelación extracraneal del segmento frontoorbitario. 134

Figura 71. Coronación. 135
Figura 72. Posicionamiento y fijación de los distractores osteogénicos internos.138
Figura 73. Representación esquemática de la reposición del músculo temporal.139
Figura 74. Representación esquemática de la cantopexia. 140
Figura 75. Evaluación clínica de la cantopexia. 140
Figura 76 Posición de los distractores, osteotomías craneales en barril. 141
Figura 77. Representación esquemática de la posición ideal de los drenajes tipo Jackson Pratt. 142
Figura 78 Fotos clínicas control postop de los pacientes 152
Figura 79. Fotos clínicas control postop de los pacientes 152
Figura 80. Fotos clínicas control postop de los pacientes 153
Figura 81. Fotos clínicas control postop de los pacientes 154
Figura 82.Fotos clínicas control postop de los pacientes 154
Figura 83. Fotos clínicas control postop de los pacientes 155
Figura 84. Fotos clínicas control postop de los pacientes 155
Figura 85. Fotos clínicas control postop de los pacientes. 156

Lista de Tablas

Tabla N°1. Tabla de Operacionalización de variables …….. 145

UNIVERSIDAD DE CARABOBO
DIRECCIÓN DE ESTUDIOS PARA GRADUADOS
PROGRAMA DE CIRUGÍA BUCAL Y MAXILOFACIAL
HOSPITAL GENERAL NACIONAL
"DR. ÁNGEL LARRALDE"

PROTOCOLO DE LA SECUENCIA QUIRÚRGICA EN LAS OSTEOTOMÍAS DE MONOBLOC PARA CORRECCIÓN DE CRANEOSINOSTOSIS SINDRÓMICAS

Adscrito UDACYD en la línea biología y Salud, Temática: Crecimiento y Desarrollo. Subtemática: Desarrollo y crecimiento del macizo craneofacial y dentoalveolar y sus variaciones anatómicas y antropométricas.
Hospital Universitario Dr. Ángel Larralde.

AUTOR: OD. HECTOR HERRERA
TUTOR DE CONTENIDO: DR. RUBÉN MUÑOZ
TUTOR METODOLÓGICO: PROF. GLADYS OROZCO
AÑO: 2024

RESUMEN

Los cirujanos craneofaciales utilizan una variedad de enfoques reconstructivos para corregir las deformidades de la parte superior del tercio medio facial observados en síndromes que cursan con craneosinostosis, displasias frontonasales, hendiduras cráneo orbitarias de la línea media e hipertelorismo orbitario aislado. En 1971, Tessier describió una etapa única de avance frontofacial en el que la banda frontoorbitaria fue avanzada como un elemento separado en conjunto con el complejo Le Fort III por debajo y los huesos frontales por encima[31]. Siete años más tarde, Ortiz-Monasterio et al. desarrolló la osteotomía monobloc para avanzar las órbitas y el tercio medio del rostro como una sola unidad, combinada con el reposicionamiento de la frente para corregir la deformidad del síndrome de Crouzon[84]. En 1979 van der Meulen describió la "fasciotomía mediana" para la corrección de la hendidura facial en la línea media. Van der Meulen dividió la osteotomía monobloc verticalmente en la línea media, extrajo el hueso nasal central y el etmoides, y luego unió las dos mitades de la cara para corregir hipertelorismo orbitario [86], Tessier perfeccionó esta división vertical y la remodelación del segmento monobloc, corrigiendo así la deformidad de la línea media en tres dimensiones, en un procedimiento que ahora se conoce como bipartición facial[64]. El avance frontofacial en monobloc es el procedimiento de elección para la corrección de craneosinostosis sindrómicas, Sin embargo, al haber una amplia variedad de modificaciones de la técnica de avance frontofacial en monobloc, el presente trabajo tiene como objetivo establecer una guía de las osteotomías para lograr un avance frontofacial en monobloc así como el protocolo utilizado para la corrección de craneosinostosis de etiología sindrómica del servicio de cirugía bucal y maxilofacial del hospital general nacional Dr. Ángel Larralde

Palabras clave: Osteotomía, Monobloc, Distracción osteogénica, Le Fort III, Síndrome de Crouzon, Craneosinostosis, Hipertensión intracraneal, Apnea obstructiva del sueño.

UNIVERSIDAD DE CARABOBO
DIRECCIÓN DE ESTUDIOS PARA GRADUADOS
PROGRAMA DE CIRUGÍA BUCAL Y MAXILOFACIAL
HOSPITAL GENERAL NACIONAL
"DR. ÁNGEL LARRALDE"

PROTOCOLO DE LA SECUENCIA QUIRÚRGICA EN LAS OSTEOTOMÍAS DE MONOBLOC PARA CORRECCIÓN DE CRANEOSINOSTOSIS SINDRÓMICAS

Adscrito UDACYD en la línea biología y Salud, Temática: Crecimiento y Desarrollo. Subtemática: Desarrollo y crecimiento del macizo craneofacial y dentoalveolar y sus variaciones anatómicas y antropométricas.
Hospital Universitario Dr. Ángel Larralde.

AUTOR: OD. HECTOR HERRERA
TUTOR DE CONTENIDO: DR. RUBÉN MUÑOZ
TUTOR METODOLÓGICO: PROF. GLADYS OROZCO
AÑO: 2024

Abstract

Craniofacial surgeons use a variety of surgical techniques for the correction of craniofacial deformities of syndromic etiology, such as Crouzon, Pfeiffer, Apert, Saethre Chotzen syndrome, and non-syndromic etiology such as midline clefts or isolated orbital hypertelorism. Tessier was a pioneer in describing techniques in which the fronto-orbital band is advanced independently in conjunction with a Le Fort III osteotomy, to produce frontofacial advancement[1]. Later, in 1978, Ortiz-Monasterio et al. advanced the orbital component, the middle facial third, and the replacement of the frontal bone as a single unit, which he called Monobloc, for the correction of Crouzon syndrome [2,3]. One year later, Van der Meulen et al. performed the correction of facial clefts in the midline with a procedure that he called "median fasciotomy" by vertically splitting the monobloc in a half and removing the ethmoid bone in order to correct orbital hypertelorism[4]. Tessier later changes the shape of this vertical osteotomy, for correction of the deformity in three planes, to what he describes as facial bipartition[1]. A variety of techniques for correction of craniosynostosis syndromes has been described, however the main objective is to correct the intracranial hypertension, ocular proptosis and sleep obstructive apnea syndrome. For children and young adults there are special considerations in the protocol.

Keywords: Monobloc, Osteogenic distraction, Le Fort III, Crouzon syndrome, Facial bipartition, craniosynostosis, intracranial hypertension, obstructive sleep apnea.

Agradecimientos

Quiero agradecer a primeramente a Dios, a la Virgen del Valle y a San José Gregorio Hernández y San Miguel Arcángel, por siempre guiar mis pasos. A mis padres David y Carolina por siempre estar en todo momento, tanto en el apoyo económico como emocional en los momentos difíciles, por impulsarme a seguir siempre adelante sin importar la situación, por creer en mí, este logro no hubiese sido posible sin ustedes, A mis abuelos Hector, Rosa, Carlos por siempre escucharme y darme su amor incondicional a pesar de todo. A mis hermanos, David y Natalia, por estar siempre presentes a pesar de la distancia. A mi prima Nalvy Morales, quién me dio hogar durante 5 años. A mi prima Hecmily y mis primos Hector, Emiliano, Jeremías, Graciela, Simón, por siempre tenerme presente y ayudarme. A mi tía Idelma y primos por su cariño y compañía. A mis compañeras de residencia, mis hermanitas, Nohelia y Nayari en las buenas y en las no tan buenas, Gracias por estar. A mi maestro, Dr. Rubén Muñoz Muchas Gracias por enseñarme, formarme, por la paciencia y por creer en mí, todo lo que sé es gracias a su formación. Siempre le estaré agradecido. A Drs. David Blasco, Juan Márquez, Julio Linares, Andrea Maldonado, Gracias por sus enseñanzas. A mi prima Andrea y mi abuela mercedes por guiarme desde el cielo. A todas las personas que seguían creyendo en mí, aun cuando yo dejé de hacerlo algunas veces. Este trabajo es para ustedes.

Introducción

Una variedad de enfoques y técnicas quirúrgicas/reconstructivas y sus modificaciones han sido descritas desde principios del año 1890 para corregir las deformidades del tercio superior y medio facial en pacientes con síndromes que cursan con craneosinostosis, displasias frontonasales, hendiduras craneoorbitarias de la línea media e hipertelorismo orbitario aislado. Las primeras cirugías en craneosinostosis consistían en osteotomías en la sutura afectada o paralelas a ellas "suturectomías" en el año 1890 (Lanelongue) – 1892 (Lane), en la cual se realizaba la ostectomía de una banda de hueso en o adicional a la sutura fusionada para permitir la expansión del cerebro en crecimiento[1,2,3].

En 1943 Faber y Towne son los primeros en sugerir la cirugía temprana en pacientes con craneosinostosis, para evitar la aparición de retardo mental, así como de alteraciones en el campo visual, siendo la edad ideal para intervenirlos dentro de los primeros 3 meses de vida[1]. King en 1942 introduce un procedimiento en el cual consistía en la remoción de tejido óseo en el cráneo en forma de tiras o bandas, dejando fragmentos de tejido óseo inmaduro adosados a la duramadre[4]. El problema con este procedimiento era que el tejido óseo se regeneraba más rápido de lo que podía expandirse el cerebro en crecimiento. Por lo que estos pacientes a los 4 meses ya tenían el cráneo cerrado nuevamente y había que reintervenir a futuro para hacer nuevamente otro procedimiento. Ingraham en 1948

propone la adición de un papel de polietileno a ambos lados de la sutura, así como la remoción del periostio en la zona de la osteotomía de la sutura para evitar la regeneración y posteriormente una nueva sinostosis en la zona de la osteotomía[5]. Siendo una modificación de lo propuesto por Simmons y Peyton en 1947 quienes propusieron el uso de aceite de tántalo en la zona de las osteotomías[6]. Otros materiales han sido descritos como Teflón (Teng – 1962)[7], Polimetilmetacrilato (Foltz y Loeser – 1975)[8], Silastic (David y Simpson - 1981)[9,10]. Anderson y Johnson en 1956 proponen el uso de solución de Zenker´s en la duramadre para neutralizar las células osteoformadoras[11], sin embargo, basados en este estudio, Pawl y Sugar en 1972 reportaron una gran incidencia de epilepsia en estos pacientes (18%) como resultado presuntamente de la penetración de dicha solución en la corteza cerebral[12], el cual fue coincidente con un estudio animal realizado en 1981 por Mccomb et al[13]. Inclusive estudios reportados por Brenner en 1965 así como Van Der Werf en 1966 y 1977) en los cuales se suturó la porción más externa de la duramadre a la porción más externa del periostio en grandes craniectomías[14-16].

En 1986 y 1987 Persing y Ham y Meyer, reportaron el uso de cascos moldeadores, los cuales tenían como función guiar el crecimiento del cráneo posterior a la craniectomía. El mismo debía ser utilizado por un periodo de 3 a 6 meses[17]. Pese a todos los esfuerzos las craniectomías lineares fueron descartadas, debido a que múltiples estudios realizado por Powiertowski y Matlosz, 1965; Hanson et al, 1977; Epstein et al 1982, concluyeron que esta regeneración ósea craneal posterior a una serie de osteotomías resultaba en una

regeneración ósea craneal de tal forma que esta formaba un cráneo nuevo[17-22]. Por otro lado, autores como Anderson y Geiger, 1965; McCarthy, 1978; Epstein y McCarthy, 1981; propusieron extender las osteotomías a la sutura esfenocigomática en aquellos pacientes con craneosinostosis que involucraran la sinostosis de las suturas coronal, frontoetmoidal, frontoesfenoidal y esfenoetmoidal[23-25]. Hoffman y Mohr en 1976 propusieron el avance de la pared lateral incluyendo el tendón cantal lateral de la o las órbitas al mismo tiempo en que se hace una osteotomía para generar una fractura en tallo verde en el punto Nasion para permitir el avance con propósitos estéticos[26]. Sir Harold Gillies y Harrison en 1949 realizaron por primera vez una osteotomía Lefort III en un paciente con oxicefalia para la corrección de dicha deformidad craneofacial, encontrando en ese momento dificultades al momento de estabilizar la osteotomía Lefort III, durante el procedimiento dichas osteotomías se ubicaron al frente del rim orbitario, del saco lagrimal y del ligamento cantal medial y no al patrón de Lefort III[27].

En 1967, el Dr. Paul Tessier describe los resultados producto de cirugías en la cual realiza la disyunción craneofacial, Teniendo como aportes significativos la ubicación de la osteotomía posterior al saco lagrimal, una osteotomía en escalón en el cuerpo del cigoma, una osteotomía sagital en la pared lateral de la órbita, así como el uso de injertos óseos para la estabilización del segmento Lefort III (Lefort III Modificación I de Tessier.) permitiendo la corrección del exoftalmos, por medio de abordajes coronal y vestibular[28]. En 1968 Murray y Swanson describieron una modificación de la osteotomía en la porción cigomática de la pared lateral de la

órbita descrita por Gillies[29]. Posteriormente Obwegesser en el año 1969 describe una osteotomía Lefort I en conjunto con una osteotomía Lefort III para la corrección de disostosis craneofaciales influenciado en dos factores, un movimiento del tercio superior y medio por medio de una osteotomía Lefort III influenciado en la estética, y un movimiento Lefort I para la corrección del tercio inferior facial influenciado en las necesidades oclusales del paciente[30]. Paul Tessier describió el avance frontofacial en el cual la cintilla fronto-orbitaria y el complejo LeFort III fueron avanzados como elementos separados en la porción caudal y los huesos frontales en la porción cefálica, tomando como punto de referencia la cintilla frontoorbitaria[31]. Unos años más tarde, Ortiz-Monasterio et al. desarrollaron la osteotomía "monobloc" para avanzar las órbitas y el tercio medio del rostro como una sola unidad, combinada con el reposicionamiento de la frente para corregir la deformidad cráneofacial por síndrome de Crouzon. En 1979 Van der Meulen realiza la división de la osteotomía en monobloc verticalmente en línea media, extrajo el hueso nasal central y el etmoides, y luego unió las dos mitades de la cara para corregir hipertelorismo orbitario, procedimiento el cual el describió como "Fasciotomía Mediana".

Para corregir la displasia del tercio medio facial y el hipertelorismo orbitario asociado en pacientes con síndrome de Apert. Paul Tessier perfeccionó la división vertical descrita por Van Der Meulen y la remodelación del segmento monobloc, corrigiendo así la deformidad de la línea media en tres dimensiones, en un procedimiento que ahora se conoce en conjunto como "bipartición facial". En este sentido Tessier describe tres categorías de razones para la corrección quirúrgica:

una primera categoría la cual el denomina como funcional e involucra la corrección ocular, maxilar, nasal, fonética, Hipertensión intracraneal. Una segunda categoría la cual el describe como morfológica, la cual consiste en la corrección de la forma de la frente y la cara. Y una tercera categoría denominada psicológica en la cual estos pacientes son aislados de la sociedad al ser considerados como "monstruos", por ende, perjudicando su desenvolvimiento en todos los ámbitos que componen la sociedad[32].

CAPÍTULO I

El Problema

Planteamiento del Problema

Es amplia la cantidad de opciones quirúrgicas a la hora de realizar la corrección en pacientes con craneosinostosis, Desde la década de los 60 inició una nueva era en lo que respecta a la cirugía craneofacial, Con pioneros en el área como lo son Paul Tessier[28,31,62,64], Ortiz Monasterios[32,85], Van Der Meulen[119], Converse[90,120,121], Obwegeser[30], Arnaud[72,88], Posnick[71]. Quienes en sus diferentes técnicas descritas dotan al cirujano maxilofacial y craneofacial de un amplio abanico de técnicas cuyo objetivo principal es el de corregir de la forma más temprana posible los efectos ocasionados por la presencia de las craneosinostosis, como lo son, alteraciones en la vía aérea, Hipertensión intracraneal, alteraciones neurológicas, alteraciones del campo visual, así como el bullying en estos pacientes quienes desde el momento en que estos nacen, son excluidos de la sociedad, tanto por su apariencia física, como por las alteraciones a nivel neurológico que genera la

limitación del crecimiento cerebral por la presencia de la fusión de una o más suturas en el cráneo.

En este sentido Paul Tessier describe la importancia de corregir en una categoría funcional, una categoría morfológica o estética y una categoría psicológica[28]. Por ende, sus estudios en el área fueron notorios y marcaron un antes y un después en la era de la cirugía maxilofacial y en la cirugía craneofacial. Las técnicas para la corrección quirúrgica de estas sinostosis varían desde Osteotomías Lefort III aisladas así combinaciones de esta última con osteotomías frontoorbitarias, avanzando de este modo tanto tercio superior como tercio medio facial completos en un solo bloque o "Monobloc", Osteotomías Lefort III segmentadas en 3 segmentos (Dos segmentos cigomaticomaxilares y un segmento central nasomaxilar) como lo describe converse[120] y la cual denomina "Osteotomía Tripartito", la cual permite la corrección de la deformidad en tres planos. Osteotomías Lefort III en combinación con osteotomías Lefort I como lo describe Obwegeser[30] para la corrección del tercio medio desde un enfoque estético y la corrección del tercio inferior desde un enfoque oclusal. Asociando a su vez o no, el uso de dispositivos de distracción osteogénica para un avance gradual y progresivo del tercio superior y medio facial, mejorando aún más la adaptación del tejido blando al tejido óseo en avance como lo describe Posnick[71].

El presente trabajo, pretende describir y protocolizar el número y ubicación de las osteotomías necesarias para que la técnica de avance frontofacial en monobloc pueda ser llevada a cabo de manera exitosa por cirujanos maxilofaciales y craneofaciales en pacientes sometidos a osteotomías para corrección de

deformidades craneofaciales en el Servicio de Cirugía Bucal y Maxilofacial del Hospital General Nacional “Dr. Ángel Larralde” del Instituto Venezolano de los Seguros Sociales.

Por esta razón, en vista de la gran variación y modificaciones en las osteotomías en la cirugía correctiva de craneosinostosis sindrómicas que afectan el tercio superior y medio, se enmarca el siguiente estudio, cuyo objetivo es describir por medio de un protocolo la secuencia quirúrgica en las osteotomías para realizar correctamente la técnica monobloc así como sus variaciones e indicaciones en pacientes sometidos a corrección quirúrgica de deformidades craneofaciales mediante avance frontofacial en monobloc tratados en el Servicio de Cirugía Bucal y Maxilofacial del Hospital General Nacional “Dr. Ángel Larralde” de Bárbula, Estado Carabobo.

En consecuencia, estos planteamientos generan las siguientes interrogantes:

¿Cúantas osteotomías son necesarias para realizar correctamente la técnica de avance frontofacial en Monobloc?

¿Cuáles deben ser las ubicaciones y que precauciones se ha de tener al momento de realizar dichas osteotomías durante el procedimiento quirúrgico?

¿Cuáles son las variaciones de las osteotomías y cómo deben ser utilizadas durante el procedimiento quirúrgico según el dispositivo a utilizar para el avance?

¿Qué ventajas y desventajas ofrecen las variaciones de dichas osteotomías en el resultado final del paciente?

Objetivos de la investigación

Objetivo General

Establecer un protocolo y una guía descriptiva de las osteotomías necesarias para llevar a cabo correctamente la ejecución de la técnica de avance frontofacial en monobloc para la corrección de craneosinostosis de etiología sindrómica utilizando como referencia los registros de pacientes atendidos en el servicio de cirugía bucal y maxilofacial del hospital general nacional Dr. Ángel Larralde, Bárbula, Estado Carabobo, en el periodo 2013 – 2023.

Objetivos Específicos

1. Describir la cantidad de osteotomías necesarias para realizar correctamente la técnica de avance frontofacial en Monobloc, para la corrección de craneosinostosis de etiología sindrómica.

2. Describir la ubicación y número de osteotomías, variaciones y las precauciones que se ha de tener al momento de realizar dichas osteotomías durante el procedimiento quirúrgico.
3. Determinar la factibilidad en la descripción de un protocolo venezolano para la correcta ejecución de la técnica.
4. Diseñar una guía descriptiva de la técnica, con el protocolo utilizado por el servicio de cirugía bucal y maxilofacial Dr. Atilio Perdomo en el hospital general nacional Dr. Ángel Larralde adscrito a la universidad de Carabobo.

Justificación de la investigación

Esta investigación se justifica en la protocolización de un procedimiento el cual hoy en día está considerado como "estándar" para la corrección de malformaciones craneales asociadas a craneosinostosis de etiología sindrómica, por medio de la conformación de una guía completa descriptiva de todas las osteotomías y sus variaciones para llevar a cabo correctamente la técnica de avance frontofacial en monobloc para la corrección de dichas afecciones y de esta forma tener acceso a un estudio hecho en Venezuela que sirva de herramienta a estudiantes y cirujanos en la planificación y manejo de deformidades craneofaciales mediante las diversas técnicas de osteotomías correctivas.

En Venezuela actualmente no existe una guía de este tipo que permita orientar a los cirujanos maxilofaciales, craneofaciales, neurocirujanos, para la correcta ejecución de la técnica, es por esto que esta investigación busca consolidar los

conocimientos y experiencias adquiridas en el área concreta de cirugía maxilofacial y craneofacial del Hospital General Nacional Dr. Ángel Larralde en el presente estudio para que pueda ser utilizada de referencia nacional e internacional en el tratamiento quirúrgico de estos pacientes y establecerlo a modo protocolar para el mismo, minimizando los errores en la técnica y por ende evitando complicaciones potencialmente mortales en los pacientes que cursan con craneosinostosis de etiología sindrómica a la hora de llevar a cabo este procedimiento, el cual puede ser realizado por el cirujano maxilofacial y craneofacial y del mismo consolidad una herramienta teórica para orientar futuras investigaciones generando este aporte a estudiantes de especialidades en área de Cirugía Maxilofacial, Neurocirugía, otorrinolaringología, Medicina, Odontología y otros, con resultados vigentes y concluyentes y basados en la experiencia quirúrgica y teórica del servicio de cirugía maxilofacial del hospital general nacional Dr. Ángel Larralde, adscrito a la universidad de Carabobo en referencia a este tema. Al contar con este tipo de estudios se beneficiará la comunidad científica, proporcionando información actualizada, contribuyendo con al crecimiento del profesional, y de forma bidireccional, beneficiará a los pacientes que acuden a esta institución y otras en las que se realicen tratamientos de este tipo.

Delimitación del problema

El presente trabajo se realizará en el Hospital General Nacional “Dr. Ángel Larralde” en los pacientes que acuden al Servicio de Cirugía Bucal y Maxilofacial “Dr. Atilio Perdomo” en el periodo 2013 – 2023 adscrito a la Universidad de Carabobo.

CAPÍTULO II

MARCO TEÓRICO REFERENCIAL

Antecedentes de la investigación

Los primeros procedimientos para corrección de craneosinostosis datan del año 1890 los cuales fueron realizados por Lanelongue et al. Y en 1892 por Lane et al. En dichos reportes, procedimientos neuroquirúrgicos fueron realizados por medio de osteotomías para liberar la sutura craneal afectada o paralelas a ellas en forma de bandas con el objetivo de controlar la hipertensión intracraneal ocasionada por una bóveda craneal congénitamente pequeña y permitir el crecimiento cerebral y del cráneo en una forma simétrica[2,3].

En 1950 Sir Harold Gillies realizó un procedimiento quirúrgico para corregir la apariencia de una adolescente femenina de 14 años de edad con oxicefalia. El procedimiento consistió en un avance Lefort III por medio de un abordaje transfacial a nivel de la unión nasomaxilar, siguiendo por el surco nasoyugal bilateral con extensión hasta el proceso frontocigomático bilateral. Sin embargo, a pesar del uso de alambrados para la fijación del Lefort III, alambrados para fijación maxilomandibular, así como férulas metálicas incorporadas a un casco 14 días posterior a la cirugía y el cual tuvo una duración por 5 semanas, la paciente

posteriormente recidivó a su estado preoperatorio, esto asociado a dificultades para la estabilización de la osteotomía Lefort III [27]. Una nueva era en la cirugía craneofacial se establece a partir de 1967 gracias a valiosos aportes por parte del neurocirujano francés Paul Tessier que sentarían las bases de los tratamientos y protocolos aun utilizados en la cirugía craneofacial moderna. En 1967, el autor citado, describe un nuevo abordaje intra y extracraneal, para el manejo del síndrome de Crouzon. Pero para solucionar los problemas de Gillies, Tessier astutamente describió un abordaje combinado intra y extracraneal, en conjunto con modificaciones en las osteotomías de Gillies para el Lefort III, el uso de injertos autólogos interposicionales para mantener la estabilidad del mismo, y la exposición de los huesos faciales por medio de un abordaje coronal, haciendo posible además la corrección del hipertelorismo orbitario, siendo los globos oculares según Tessier la parte más importante del tercio superior facial y denominándola cirugía órbito-craneal, del mismo modo reforzando la duramadre con injerto cutáneo para separar el tejido cerebral de los senos paranasales y evitar complicaciones asociadas a la misma procedimiento que posteriormente fue abandonado en 1968.[28,31]

En 1972 Rougerie y cols introducen un nuevo concepto el cual involucraba el concepto previamente descrito por Lanelongue y Lane de la liberación de la sutura afectada en la craneosinostosis y además darle morfología a la bóveda craneal haciendo la craniectomía y colocando estos segmentos en diferentes partes de la bóveda para darle dicha morfología, proponiendo además el avance de una cintilla frontal, techo orbitario y complejo nasal en conjunto con el tercio medio[33].

Procedimiento que posteriormente fue redefinido por Hoffman y Mohr en 1976 en la cual estos hacían la corrección de sinostosis coronales uni y bilaterales mediante un abordaje coronal, realizaban una craniectomía discurriendo por las alas mayores del esfenoides, haciendo una ostectomía del punto Pterion, así mismo una osteotomía de lateral a medial desde este punto hasta Crista Galli por detrás del borde supraorbitario y extendiéndolo hasta la sutura frontocigomática para liberar el borde supraorbitario de la bóveda craneal y producir en un punto cercano al punto Nasion tomando como referencia el reborde supraorbitario antes mencionado una fractura en tallo verde, permitiendo así que todo el borde supraorbitario avance mediante el pivoteo en el punto Nasion (Avance del ligamento cantal lateral) y estabilizando dicho segmento con injerto tomado del tejido óseo frontal y fijado posteriormente al tejido óseo parietal con alambre[26].

En 1977 Whitaker y cols modifican dichas osteotomías consistente en una osteotomía para liberar la sutura coronal en pacientes con sinostosis coronales unilaterales, descendiendo en dirección hacia la porción escamosa del temporal, en la mitad de la osteotomía en un punto medio entre Bregma y Pterion haciendo un giro perpendicular en dirección hacia la sutura frontocigomática hasta llegar justo posterior del rim supraorbitario. Posteriormente una osteotomía es realizada en línea media desde la sutura coronal siguiendo la sutura metópica en línea media y una osteotomía que conectaría ambas siguiendo el reborde supraorbitario de forma extracraneal. Una vez liberada la porción extracraneal, la cirugía discurría de forma intracraneal, con la cual se hacia la osteotomía siguiendo la ala menor del esfenoides, haciendo la resección de la misma y extendiendo la

osteotomía hacia el techo orbitario y la pared lateral de la órbita en un sentido basal-craneal y en un sentido anterior siguiendo la osteotomía por el techo orbitario siguiendo el trayecto de la pared medial de la órbita, preservando el nervio olfatorio y la lámina cribiforme del hueso etmoides, para preservar las funciones olfatorias, hasta un punto cercano al ducto nasofrontal. Posteriormente el arco cigomático es dividido justo posterior a la órbita y la osteotomía es continuada inferiormente y medial hacia el maxilar, hasta un punto cercano al nervio infraorbitario. Y la osteotomía en línea media la cual seguía el trayecto de la sutura metópica es extendida hasta la sutura nasomaxilar. Estas osteotomías eran realizadas con tijeras de mayo o fácilmente con un cincel debido a la madurez esqueletal de estos pacientes, y posteriormente se liberaba y avanzaba el segmento orbitario y posteriormente estabilizados entre el hueso temporal y la pared lateral de la órbita posterior al avance con injertos óseos autólogos interposicionales tomando como sitio donante el hueso frontal[34].

Stricker et al en 1972 propusieron la corrección del hueso frontal en craneosinostosis mediante la transposición de colgajos pediculados osteomusculares y el avance de una cintilla ósea frontal la cual incluía la glabela y el techo orbitario, el cual llamó “El método de la barra frontal”[35]. Marchac usó la misma técnica, pero utilizando injertos óseos libres[36]. Jackson et al usó una técnica similar, pero sin el avance de la barra frontal[37].

En 1974 Marchac et al describe de igual modo una técnica denominada “frente flotante” la cual consistía en fijar la craniectomía frontal solo a la banda frontal y el remanente libre para permitir la expansión cerebral[36].

En 1978 Ortiz Monasterio et al describen la técnica de avance frontofacial basado en los trabajos de autores como Rougerie[33], Tessier[28,31], Murray y Swanson[29], Obwegesser[30], en la cual realiza el avance del complejo Cráneo-órbito-facial en bloque, conformado por el hueso frontal, una cintilla frontal transversal (la cual es removida temporalmente durante la cirugía para el acceso a la fosa craneal anterior), las órbitas, ambos cigomáticos, ambos maxilares y huesos propios nasales a la cual describió como monobloc[32].

Bases Teóricas

Craneosinostosis

El término “Craneoestenosis” fue descrito por Virchow, un patólogo alemán de renombre en 1851[38], más recientemente el término “Craneosinostosis” fue acuñado por Ingraham[39] y otros autores de la escuela americana. Interpretando que el tecnicismo puro de la palabra “Craneosinostosis” se refiere a la fusión prematura de una o más suturas craneales y el término “Craneoestenosis” el resultado de dicha fusión. A pesar de que se ha utilizado ambos términos de forma intercambiable, el término “Craneosinostosis” ha sido empleado con mayor frecuencia en los últimos años.

Las craneosinostosis pueden ser estudiadas desde un punto de vista genético y desde un punto de vista anatómico. Teniendo como base que cuando el principal objetivo es la descripción clínica, crecimiento y desarrollo o manejo quirúrgico de las craneosinostosis, la perspectiva es anatómica. Sin embargo, cuando se

estudia un determinado síndrome, patrones de dichos síndromes, afecciones sindrómicas dentro de una misma familia, entonces el enfoque es genético, destacando la importancia en este contexto, que el enfoque genético no debe basarse en cual sutura se encuentra afectada, debido a que pacientes con la misma condición genética sindrómica pueden mostrar una variedad de suturas craneales afectadas por sinostosis, con lo cual puede ser un concepto errado al momento de enfocar desde el punto de vista genético dicho estudio[40].

Etiología de las craneosinostosis

Tres teorías han sido descritas que buscan explicar la etiología de las craneosinostosis, la primera, descrita por Virchow, quién teoriza que las craneosinostosis eran una malformación primaria y que éstas secundariamente, afectaban la base del cráneo[38]. Contrariamente Moss, teoriza que la malformación primaria eran sinostosis situadas en la base del cráneo y que éstas secundariamente, producían la fusión prematura de suturas craneales[41]. Por último, la de Park y Powers que teorizan que las craneosinostosis se deben a defectos primarios en el blastema mesenquimático[42]. Siendo la Teoría de Moss la más popular y la más aceptada hasta nuestros tiempos.

Han sido reconocidos 57 síndromes, en las que la craneosinostosis es una característica, a pesar de que las tres teorías pueden ser acertadas, cada una de ellas puede estar implicadas o no en algunos, pero no en todos los casos de

craneosinostosis, pudiendo establecer así que las mismas, tendrían connotación de ser patogénicamente heterógeneas[40].

De acuerdo a la teoría de Moss una malformación anatómica de las alas menores del esfenoides en sinostosis coronales, así como una malformación de la lámina cribiforme del etmoides y de la apófisis Crista Galli en sinostosis sagitales en adición a inserciones aberrantes de la duramadre, transmiten fuerzas tensiles superiormente a través de la misma produciendo las sinostosis prematuras de las suturas involucradas[41].

Sin embargo, craneosinostosis de etiología no sindrómica han sido observadas en diferentes grupos familiares, atribuyéndolo a un patrón autosómico dominante. En casos aislados, se ha observado diferentes suturas afectadas dentro de un mismo núcleo familiar, por ende, un mecanismo patogénico diferente al descrito por Moss sería más acorde en dichas instancias[41].

En la actualidad existen cuatro genes responsables: a) TWIST1 (7p21), causante de la craneosinostosis aislada tipo 1[43]; b) MSX2 (5p34-q35), causante de la craneosinostosis aislada tipo 2 (MIM 123101); c) FGFR2 (mutación M943T) (10q25-q26)2 (MIM 176943), y d) FGFR3 (4p16.3)[44,45]. Estos 4 genes también son responsables de formas sindrómicas. También han sido identificados cuatro factores de crecimiento fibroblástico con sus respectivos receptores relacionados a esta patología, los genes correspondientes están en los cromosomas 7p, 10q, 4p y 5p[46]. Algunos ejemplos son el cromosoma 10q responsable del Crouzon, el 8p en el Pfeiffer y el 7p en el Saethre-Chotzen. La transmisión en las craneosinostosis de etiología sindrómica generalmente es autosómica-dominante[46,47].

Clasificación de las craneosinostosis

Las craneosinostosis pueden ser clasificadas según diferentes aspectos. Es llamada **primaria** cuando el déficit está relacionado con el proceso de osificación de las suturas, **secundarias** cuando están relacionadas al impedimento del crecimiento cerebral asociado a múltiples causas de entre ellas, genéticas, neurológicas, adquiridas, sistémicas. **Sindrómicas** cuando es identificado un síndrome asociado a la craneosinostosis.

Craneosinostosis Primarias

Son aquellas que ocurren esporádicamente, sin causa familiar conocida. Se cree que existe un vínculo de asociación entre una serie de factores ambientales y genéticos aislados. Sin embargo, esta última es poco conocida.

En la actualidad el gen Efrina-A4 (EFNA4) es el único gen involucrado que se cree puede jugar un papel en la etiología de las craneosinostosis no sindrómicas. La herencia familiar autosómica dominante, en ausencia de un gen conocido identificable, representa aproximadamente 8-14% de estos casos[46]. La relación de que la fusión temprana de sutura en el cráneo causó el desarrollo de una forma anormal de la cabeza fue presentado por Stahl y Hyrtl. Virchow fue el primero en clasificar los diferentes patrones de deformidad del cráneo e introdujo los términos morfológicos que aún se encuentran en uso actualmente[48], teniendo que, según la sutura afectada, pueden clasificarse las craneosinostosis de la siguiente forma: Plagiocefalia, cuando la sinostosis afecta la sutura coronal o la sutura lambdoidea

de forma unilateral, siendo anterior o posterior respectivamente. Escafocefalia, cuando la sinostosis afecta la sutura sagital superior, en este sentido permitiendo la expansión craneal solo en un sentido anteroposterior, dando el aspecto de barco y por ende la terminología “escafocefalia”, dependiendo así el grado de protuberancia frontal, occipital o ambas de la extensión de la sinostosis en base a la sutura sagital superior[48].

Braquicefalia, cuando la sinostosis es a expensas de la sutura coronal en forma bilateral y simétrica, permitiendo la expansión del cráneo en un sentido transversal o biparietal y no en un sentido anteroposterior, lo que da la apariencia de una cabeza aplanada, pudiendo además compensar este déficit anteroposterior con un incremento en la altura del cráneo (turribraquicefalia)[49]. Trígonocefalia, cuando la sinostosis afecta la sutura metópica, originando un aspecto cefálico triangular o en “quilla de barco” de vértice frontal y base biparietal, lo cual dependiendo de la severidad de la sinostosis puede además exhibir características como incremento del ancho biparietal, estrechamiento bitemporal, hipotelorismo, malformación de Chiari, retrusión del reborde supraorbitario y borde lateral de la órbita[49].

Craneosinostosis Secundarias

Las craneosinostosis secundarias resultan de anormalidades en el crecimiento cerebral, como resultado de diferentes etiologías tales como hipotiroidismo, raquitismo, mucopolisacaridosis, condiciones hematológicas como anemia drepanocítica o resultado de la colocación de válvulas de derivación

ventrículoperitoneal en hidrocefalia, presentando una alteración del crecimiento cerebral y conduciendo a una microcefalia. También se han identificado craneosinostosis de causas virales asociados al virus del Zika el cual se transmite verticalmente de la madre en estado de Gravidez de forma transplacentaria al feto, teniendo éste, afinidad por el SNC del feto, y de este modo, generando afección cerebral el cual se manifiesta luego en microcefalia, craneosinostosis e incluso muerte[50].

Craneosinostosis sindrómicas

Síndrome de Crouzon

El síndrome de Crouzon, es una rara enfermedad de origen genético que se caracteriza por malformaciones del cráneo y de la cara. Se transmite de padres a hijos según un patrón de herencia autosómico dominante. La primera descripción fue realizada en el año 1912 por el médico francés Octave Crouzon. Es el síndrome más frecuente con una incidencia de 1 en 25000 nacidos.[52]

Es causado por mutaciones (cambios anormales) del FGFR2 (receptor de factor de crecimiento fibroblasto) o menos comúnmente de los genes FGFR3. Estos genes ayudan a regular el desarrollo de las extremidades. Una mutación en estos genes puede causar que los huesos en el cráneo se unan demasiado temprano. Investigadores continúan aprendiendo más sobre las relaciones entre las mutaciones en estos genes y los varios tipos de síndromes de craneosinostosis que causan.[52]

Esta anomalía se suele presentar en las primeras décadas de vida sin hallarse una predilección por género y raza. Los primeros síntomas aparecen aproximadamente a los 2 años, consistiendo en una deformidad del cráneo causada por craneosinostosis, donde también suele existir un maxilar hipoplásico, proptosis ocular (exoftalmos), hipertelorismo, estrabismo, prognatismo y otras anomalías menos frecuentes. Todas estas deformidades ocasionan diferentes complicaciones en la vía aérea como apnea obstructiva del sueño, hipertensión intracraneal, generando un déficit cognitivo en el infante, convulsiones, apnea obstructiva de origen central, amaurosis por compresión de la arteria oftálmica y potencialmente la muerte.[52]

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 pseudo prognatismo mandibular asociado a una hipoplasia del tercio medio y un labio superior corto. Se han descrito casos con alteraciones cerebrovasculares, como incremento de la presión intracraneal y ocular, hipertelorismo, proptosis ocular, exorbitismo y estrabismo divergente[52-55]. Se puede evidenciar en estos pacientes del mismo modo pérdida de la audición por atresia del meato auditivo, disfunción del lenguaje y la visión.[53]

El diagnóstico diferencial se realiza con malformaciones congénitas óseas que provengan de alteraciones cromosómicas, de características hereditarias o por fallas de desarrollo producidas durante el embarazo.[56]

Síndrome de Apert

El síndrome de Apert es un desorden autosómico dominante cuyo defecto se produce por una mutación espontánea de origen paterno, que afecta al receptor 2 del factor de crecimiento de los fibroblastos (FGFR2)[56]. Aproximadamente dos tercios de los casos son debidos a un cambio de una citosina por una guanina en la posición 755 en el gen FGFR2, lo que causa un cambio de una serina por un triptófano en la proteína[51]. Se han descrito mutaciones en otros genes como el P253R, relacionado con la sindactilia y el S252W, con el paladar hendido.[57]

Eugene Apert describe en 1906 a nueve pacientes que comparten atributos y características similares, la acrocefalosindactilia; vocablo cuyo origen proviene de *acro*, palabra griega para designar una *cumbre*, refiriéndose a la cabeza verticalmente alargada que es característica común en el síndrome, además de *céfalo*, que también proveniente del griego significa *cabeza* y finalmente sindactilia que hace referencia a la fusión de dedos de manos y pies[43]. Éste fenómeno tiene su etiología durante el período embrionario en la sexta semana de gestación cuando durante la formación de las extremidades, la parte terminal de las yemas de la extremidad se aplanan para formar manos y pies, Sin embargo, los dedos se forman por un proceso de muerte celular programada entre los espacios de la cresta ectodérmica apical dividiendo esta cresta en cinco partes, proceso el cual no se produce, debido a una mutación del gen P253R principalmente, produciendo así la sindactilia.

Con una prevalencia de 15 por cada millón de nacidos vivos, aunque es mayor en

los países asiáticos donde puede llegar a 22,3 por cada millón de nacidos.[57,58]

Síndrome de Pfeiffer

El síndrome de Pfeiffer, también llamado Apert bajo, presenta acrocefalosindactilia con pulgares anchos, grandes dedos de los pies e intelecto normal. Similar al de Apert, pero con sindactilia incompleta y clinodactilia del primer dedo de las manos y pies que además tiene una braquidactilia de la primera falange.[50,58]

Hipertelorismo

El término "hipertelorismo ocular" se mencionó por primera vez en 1924 en el artículo de David M. Greg sobre lo que luego llamó como "una deformidad craneofacial congénita indiferenciada". Greg Acuñó este término para describir la distancia incrementada entre ambos globos oculares. También describió que esta distancia en ocasiones está influenciada por la distancia incrementada del puente nasal, la cual denominó “hiperrinopatía interocular”.

En este artículo, él describe y reporta dos pacientes con hipertelorismo, así como sus características físicas faciales y corporales a través de su desarrollo con el pasar de los años[60]. La palabra hipertelorismo proviene del griego hypér ὑπέρ gr. 'en exceso', 'más que' + têl(e) τῆλε gr. 'lejos' + hor(o)- ὅρος gr. 'límite' + -ismos gr. 'proceso patológico' y se refiere a cualquier estructura bilateral que esté alejada dentro de sus límites normales, es por esto que se utiliza la denominación “ocular” u “orbitario” para designar que es asociado a dichas estructuras

respectivamente.

Tessier en 1967 definió el hipertelorismo orbitario como un ensanchamiento anormal de la distancia entre las dos órbitas secundario a una anomalía esquelética, generalmente asociada con malformaciones craneofaciales congénitas. Tessier introdujo por primera vez las nociones de “hipertelorismo orbital” e “hiperteleorbitismo”, con el propósito de evitar confusiones. El hipertelorismo orbitario debe referirse únicamente al aumento de la distancia entre las dos órbitas debido a una anomalía del esqueleto en el contexto de una malformación craneofacial. Tessier definió el hipertelorismo como una malformación craneofacial que describe un hueso etmoides de mayor tamaño en relación a la raíz nasal y un aumento de la distancia entre las apófisis frontales del maxilar, el canto medial y los globos oculares[62].

El hipertelorismo orbitario es una característica rara que puede acompañar a otros síndromes, en una cifra de 0,2 por cada 10.000 recién nacidos vivos[63].

Por otra parte, el término de hipertelorismo ilusorio se refiere a diversas entidades o características que simulan un hipertelorismo, tales como un puente nasal plano, pliegues epicánticos, exotropia, aumento de la distancia entre ambas cejas, hendiduras palpebrales estrechas y distopia cantal sin una alteración ósea orbitaria. Dos o más de estas características pueden dar la ilusión de hipertelorismo. Por ejemplo, en el síndrome de trisomía 21, los pliegues epicánticos y el dorso nasal aplanado contribuyen a la ilusión de hipertelorismo ocular, cuando las medidas realmente evidencian un hipotelorismo ocular.[61]

Clasificación

Debido al hipertelorismo ilusorio y los variables grados de hipertelorismo, las medidas son esenciales. La cuantificación interorbitaria ósea se realiza por medio de radiografías planas o Tomografía computarizada y dependiendo de la distancia interorbital cuantificada correspondiente a la brecha entre los dos puntos Dacrions (Dc), Tessier en 1976 clasifico el hipertelorismo orbitario según su severidad[64]:

1. Leve (primer grado): 30 a 34 mm.
2. Moderado (segundo grado): 35 a 39 mm.
3. severo (tercer grado): 40 mm o más.

Por su parte la cuantificación de la distancia interpupilar, puede presentar grandes dificultades para determinar las posiciones fijas de los pacientes durante la infancia, en pacientes poco colaboradores o aprehensivos. Por esto, Helen Pryor desarrolló una medida indirecta de la distancia interpupilar, solamente con las medidas clínicas del canto externo e interno.[65]

Durante la vida intrauterina, la posición relativa de los ojos cambia drásticamente, la apariencia embrionaria es ampliamente divergente asumiendo gradualmente la apariencia convergente que se observa al nacer. Esta convergencia puede medirse por en el ángulo que forman los nervios ópticos a nivel del quiasma. A los 2 meses de vida intrauterina, el ángulo óptico es de aproximadamente 180º y a los 3 meses, ha convergido a 105º. Al nacer, el ángulo óptico es de 70º y en la vida adulta, disminuye al 68º.[59,60]

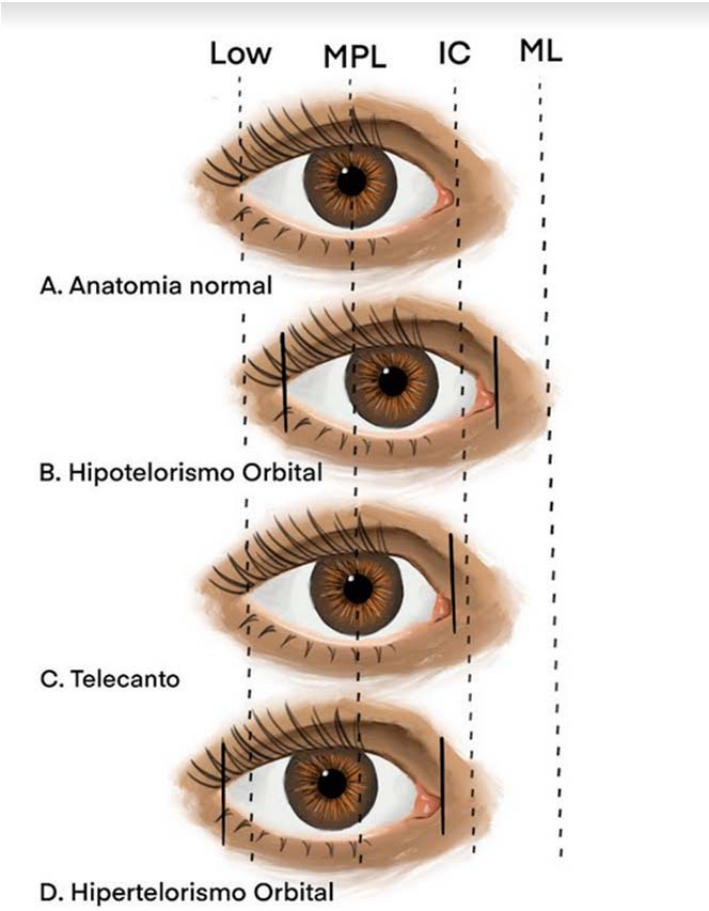


Figura 1. Comparación de las posiciones orbitarias en hipertelorismo, telecanto e hipotelorismo.

En el desarrollo posnatal la distancia interorbitaria es compleja, la longitud entre las órbitas aumenta y el ángulo óptico disminuye de 71º a 68º. La distancia interorbitaria aumenta gradualmente por una serie de factores que actúan en sincronía, estos incluyen: 1) ampliación temprana del neurocráneo con crecimiento pasivo en la sutura metópica; 2) crecimiento temprano en la sutura frontoetmoidal; 3) crecimiento anteroposterior de la base del cráneo en las suturas esfenoetmoidal y esfenofrontal; 4) crecimiento pasivo en la sutura internasal y frontomaxilar; y 5) aposición ósea en

las paredes mediales orbitales con reabsorción en su superficie subyacente. Aunque el crecimiento anteroposterior de la base del cráneo es uno de los muchos factores involucrados en la divergencia de las órbitas posparto, este tipo de crecimiento tiene un efecto más significativo en el ángulo óptico, reduciéndolo del período del recién nacido hasta la edad adulta un promedio de 3 grados.[60,61]

El hipertelorismo es de causa heterogénea, los síndromes y malformaciones más comunes en los que el hipertelorismo es una manifestación son displasia frontonasal, displasia cráneo-fronto-nasal, Síndrome de Waardenburg tipo I, Síndrome de Apert, Síndrome de Crouzon y hendiduras faciales. Como las diferentes causas no conducen a una vía patogénica común, el hipertelorismo no es una malformación única, secuencia o del desarrollo. Es patogénicamente heterogéneo, así como causalmente heterogéneo.[60]

Varias teorías de patogénesis han sido descritas, Mann sugirió que el hipertelorismo resulta de la osificación temprana de las alas menores del esfenoides, fijando las órbitas en posición fetal[62]. Un hallazgo anatómico común en muchos casos de hipertelorismo es un marcado aumento en el ancho horizontal de los senos etmoidales[63]. Tessier observó mayor divergencia del eje de cada órbita desde el plano medio sagital y visualizó de contrariamente una distancia de normal a casi normal entre los agujeros ópticos.[62]

La hendidura ósea en región frontal o frontonasal es común en casos graves, casos de displasia frontonasal. Si la cápsula nasal no se desarrolla correctamente, la vesícula cerebral primitiva llena el espacio normalmente ocupado por la cápsula, que produce el cráneo bífido anterior, detención morfocinética en la posición de los

ojos y falta de proyección de la punta. También se pueden presentar encefalocele en la línea media, que puede producir el mismo tipo de detención morfocinética encontrada en displasia frontonasal. Menos comúnmente, teratoma frontal, lipoma frontal, hamartoma, quiste intracraneal, o algunos defectos intrínsecos cartilaginosos que afecta a la cápsula nasal y los cuales pueden producir hipertelorismo.[66]

Por otra parte, se produce un hipertelorismo de menor grado en el síndrome de Apert, en donde la lámina cribosa del hueso etmoidal sufre un prolapso entre las órbitas. El mecanismo que lo causa está relacionado con alteraciones en la formación de la base del cráneo.[67]

También se ha reportado un aumento de la distancia interorbitaria en pacientes con enfermedades no sindrómicas como las hendiduras orofaciales. sugirió que un defecto en la cápsula nasal está relacionado con las hendiduras orofaciales y aumento de la distancia interorbitaria.[68]

En algunos casos hay una serie de anomalías que producen un hipertelorismo, tal es el caso de los lipomas no protuberantes del cuerpo calloso, calcificación de la hoz del cerebro y duplicación de la Crista Galli.[69]

Manejo de las anomalías craneofaciales. Pasos y técnicas

Los síndromes de disostosis craneofacial (Crouzon, Apert, Pfeiffer, Saethre-Chotzen y Carpenter) son formas no hereditarias de craneosinostosis en las que también se involucran las suturas del tercio medio facial. Adicional a la deformidad

de la bóveda craneal que resulta de las craneosinostosis, los pacientes exhiben deficiencia total del tercio medio que involucra las orbitas y el maxilar. De forma tradicional la corrección quirúrgica de las anomalías craneofaciales de los síndromes de disostosis craneofacial puede requerir al menos 3 etapas de reconstrucción.[70,71]

Inicialmente a los 6 meses de vida se procede a realizar la corrección de la sinostosis por vía endoscópica, en la cual se realiza la liberación de la sutura craneal afecta para permitir la expansión cerebral y evitar la hipertensión intracraneal y sus efectos en estos pacientes. El procedimiento es bien tolerado a esta edad, y puede ser dado de alta al día siguiente sin necesidad de una unidad de cuidados intensivos pediátrica.

En la segunda etapa de reconstrucción, se lleva a cabo la corrección de la deficiencia del tercio superior y medio. El objetivo de este procedimiento es promover mejorar la morfología de la bóveda craneal, normalizar el volumen intracraneal y abordar aún más el problema de la profundidad orbital inadecuada. Esta etapa es preferible llevarla a cabo entre los 5 – 7 años porque el encéfalo y las estructuras craneoorbitarias han alcanzado el 80 – 90% del tamaño adulto. Siendo la finalidad del procedimiento quirúrgico, el de proporcionar una morfología craneofacial similar a la de un adulto en estos pacientes. En esta etapa es donde se lleva a cabo la craneoplastia en conjunto con el avance de una osteotomía LeFort III o un avance frontofacial en monobloc, con o sin bipartición facial. El tiempo exacto de este procedimiento va a depender de condiciones médicas del paciente, de la correcta ejecución de la primera etapa, de la función neurológica,

situación oftalmológica y la presencia de Apnea obstructiva del sueño. Pacientes con un marcado grado de exoftalmos tienen riesgo de daño corneal, queratitis por exposición, alteración de la motilidad ocular y amaurosis.[70]

La tercera etapa consiste en lograr la oclusión adecuada, aunque el maxilar puede avanzar en relación anteroposterior ideal con la mandíbula en el momento del monobloc, no es posible establecer una oclusión 100% correcta con este procedimiento y por ende esta etapa se mantiene en un segundo plano durante la segunda etapa, siendo el objetivo principal la ligera sobrecorrección orbitaria, y es la consideración principal en esa etapa, tomando como referencia en un primer plano las órbitas y en un segundo plano la oclusión. Es predecible que en pacientes con disostosis craneofacial continúe el crecimiento mandibular normal en combinación con un desarrollo maxilar deficiente, lo que resulta en una maloclusión clase III. Estos pacientes requieren cirugía ortognática para la corrección del tercio inferior y establecer la oclusión definitiva. El tratamiento quirúrgico-ortodóntico generalmente se planifica una vez que se completa el crecimiento del maxilar y la mandíbula.[70]

En los casos en que la posición y el contorno de la frente y los rebordes supraorbitarios son aceptables, se puede realizar una osteotomía Le Fort III subcraneal en lugar del monobloc. La decisión sobre qué tipo de osteotomía se llevará a cabo debe basarse en la deformidad esquelética específica, la posición anteroposterior y contorno de la región frontoorbitaria. Sin embargo, cuando se trata de pacientes sindrómicos, el tratamiento quirúrgico ideal para la corrección es un avance frontofacial en monobloc, ésto debido a la presencia de sinostosis en la base craneal a nivel de la sutura frontoetmoidal y que repercute en sinostosis a

nivel de la bóveda craneal.[70]

La reducción del volumen intracraneal con aumento de la presión intracraneal y la hipoplasia del tercio medio facial son los síntomas patognomónicos. [72,73,74]

La hipoplasia del tercio medio se presenta con varios problemas clínicos, sobre todo a nivel de vía aérea por colapso, en región de las órbitas con exposición corneal por proptosis asociada, en la oclusión, mostrando maloclusión clase III y no menos importante a nivel de estética facial con sus problemas psicosociales asociados. Estos pacientes tienen un alto riesgo de obstrucción de la vía aérea superior y un alto porcentaje de estos, desarrollan síndrome de apnea obstructiva del sueño, por lo que necesitan intervención de la vía aérea en algún momento. [75,76,77]

El objetivo principal del tratamiento quirúrgico en las craneosinostosis sindrómicas sigue siendo la prevención del daño cerebral secundario a craneosinostosis y corrección de la hipoplasia de tercio medio facial y sus repercusiones a nivel orbitario y las vías aéreas superiores.[72,78]

Técnicas quirúrgicas

Osteotomías correctivas del tercio medio y superior

Osteotomía LeFort III

A pesar de que la primera descripción de este procedimiento la hizo Gillies y Harrison en 1949[74]. Tardó 20 años más los refinamientos de la técnica por Tessier

para ser realizado en un mayor número de adultos[75,76]. Los avances en anestesia pediátrica y tratamiento de cuidados intensivos permitieron la viabilidad de este procedimiento en niños en la década de 1980.[76]

Debido al creciente éxito y experiencia lograda con la osteotomía Lefort I, la atención de la década de 1950 se centró en el desarrollo de técnicas quirúrgicas para corregir la hipoplasia del tercio medio facial y anomalías craneofaciales. En 1941 el cirujano militar Harold Gillies, realizó la refractura de una fractura LeFort III para su reposición adecuada. Nueve años después de su intento inicial, fue pionero de la osteotomía LeFort III para la corrección quirúrgica de la hipoplasia del tercio medio facial en un paciente con oxicefalia. La indicación para este procedimiento fue determinada por el exoftalmos que presentaba el paciente[74]. Gillies movilizó todo el tercio medio facial, logrando fijación intermaxilar que mantuvo durante 5 semanas. Aunque la operación tuvo beneficios estéticos, presento considerable recidiva, y dificultad al momento de su estabilización, por lo que resultó en una no unión en los pilares nasomaxilares y frontomalares, causando además, daño al aparato nasolagrimal.[75]

Paul Tessier, cirujano plástico francés, entre 1967 a 1971 opero a 35 pacientes con varios síndromes craneofaciales y estandarizado los procedimientos quirúrgicos para corrección de diferentes deformidades. Sus objetivos eran: establecer la proyección normal del macizo facial y restablecer la oclusión dental normal; para aumentar las dimensiones verticales de la cara; y corregir el exorbitismo. Afirmó que las razones para la cirugía craneofacial pueden ser funcionales, morfológicas o psicológicas.

Además de estas técnicas y recomendaciones, describió las complicaciones, con respecto al procedimiento, así como la forma en que se debe estabilizar el Lefort III con el uso de injertos interposicionales. Del mismo modo describió tres procedimientos básicos en los que el riesgo operativo es reducido al mínimo: la osteotomía LeFort III modificación I de Tessier, LeFort III modificación II de Tessier y LeFort III modificación III de Tessier. Estos tres tipos de osteotomías son similares y solo presentan pequeñas variaciones con respecto a la pared lateral de la órbita. [5]

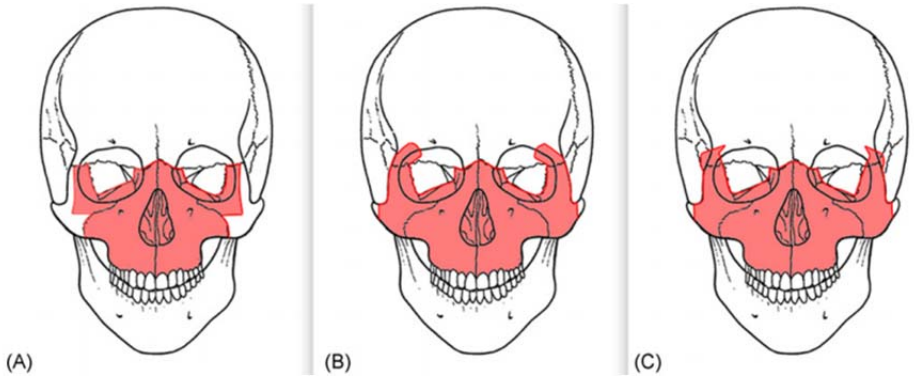


Figura 2. Modificaciones del Lefort III según Tessier

(A) LeFort III Modificación I de Tessier, (B) LeFort III Modificación II de Tessier y (C) LeFort III Modificación III de Tessier con modificaciones menores de la pared lateral orbitaria. (Nout et al. Advancement of the midface, from conventional Le Fort III osteotomy to Le Fort III distraction: review of the literature. Int. J. Oral Maxillofac. Surg. 2008; 37: 781–789.)

Modificaciones posteriores se describieron en 1969, Obwegeser publicó una descripción una técnica modificada excluyendo los huesos propios nasales, la denominó “Osteotomía Mariposa”.[76] En 1971, Converse reportó otra modificación, denominada “Osteotomía Tripartito”, al utilizar una técnica quirúrgica que divide todo el tercio medio en tres segmentos: uno central o segmento nasomaxilar y dos segmentos orbitocigomáticos.[77] Todas estas modificaciones dan más opciones de reconstrucción y así mejores resultados estéticos.

En 1995 Chin realizó la primera distracción en combinación con una osteotomía LeFort III mediante dispositivos de distracción interna personalizados para tratar la hipoplasia maxilar asociada con craneosinostosis sindrómica[9,16]. Desde entonces, se han publicado varios estudios de LeFort III con distracción osteogénica. A medida que la experiencia creció con la técnica, la investigación se centró en desarrollar nuevos dispositivos internos y externos y protocolos de optimización de la misma.[78,79]

Le Fort III durante el crecimiento

Los estudios clínicos de los efectos de la osteotomía Le Fort III durante el crecimiento siguen siendo controvertidos, algunos sugiriendo que el crecimiento del maxilar es normal después de la operación y otros concluyendo que hubo poco o ningún crecimiento sagital del maxilar después de la cirugía.[80]

La evaluación del crecimiento postquirúrgico es complicada, debido a que los pacientes pediátricos no operados que cursan con sinostosis craneofacial

(Síndromes de Crouzon, de Apert, Pheiffer) presentan también reducción del crecimiento del tercio medio facial. Autores como Kreiborg y Aduss, Coccaro y colaboradores, han reportado un mínimo crecimiento de todo el complejo facial medio para individuos no tratados con síndromes craneofaciales.[81,82]

McCarthy y Cols. evaluaron 12 pacientes con síndromes craneofaciales que se habían sometido a una osteotomía Le Fort III de avance, con una edad media de 5,1 años y fueron seguidos durante 5 años. Cinco de los pacientes, en los cuales se realizó avance de 9.4 mm, se mantuvo la posición del tercio medio; 5 pacientes, cuyo tercio medio había avanzado 10 mm, mostró movimiento mínimo después de la operación; y solo 2 de los pacientes con avance de 10.8 mm, demostraron movimiento anterior significativo del tercio medio. Llegaron a la conclusión de que hay crecimiento vertical del tercio medio después de la cirugía, pero poco o sin movimientos AP después de Le Fort III osteotomías en niños pequeños.[83]

Por su parte Bachmayer y colegas realizaron el seguimiento de 19 niños con síndromes craneofaciales que habían sido sometidos a avance mediante LeFort III con edad promedio de 5.3 años. Crecimiento maxilar horizontal (0.1 mm / año) fue significativamente menor que de niños con síndromes craneofaciales no operados (0.7 mm / año) y niños sin anomalías control (1,3 mm / año). El crecimiento maxilar vertical fue similar a lo visto en los síndromes craneofaciales no operados y los niños de grupo control. Concluyeron que las osteotomías de Le Fort III son justificables para razones fisiológicas y psicológicas, pero eso debido a la falta de crecimiento horizontal posterior, un avance maxilar probablemente seria requerido al finalizar el crecimiento.[84]

Osteotomía Monobloc

En 1978 Ortiz-Monasterio desarrollo la osteotomía monobloc para avanzar las órbitas y el tercio medio facial como una unidad, combinadas con reposicionamiento óseo frontal para corregir la deformidad de síndrome de Crouzon.[85] (Fig. 3). Posteriormente En 1979, Van der Meulen describió la "fasciotomía medial" para la corrección de la hendidura facial de la línea, el Dr. Van der Meulen dividió la osteotomía monobloc verticalmente en la línea media, realizo osteotomía central etmoidal, y luego afronto medialmente las dos mitades para la corrección del hipertelorismo orbitario.[86]

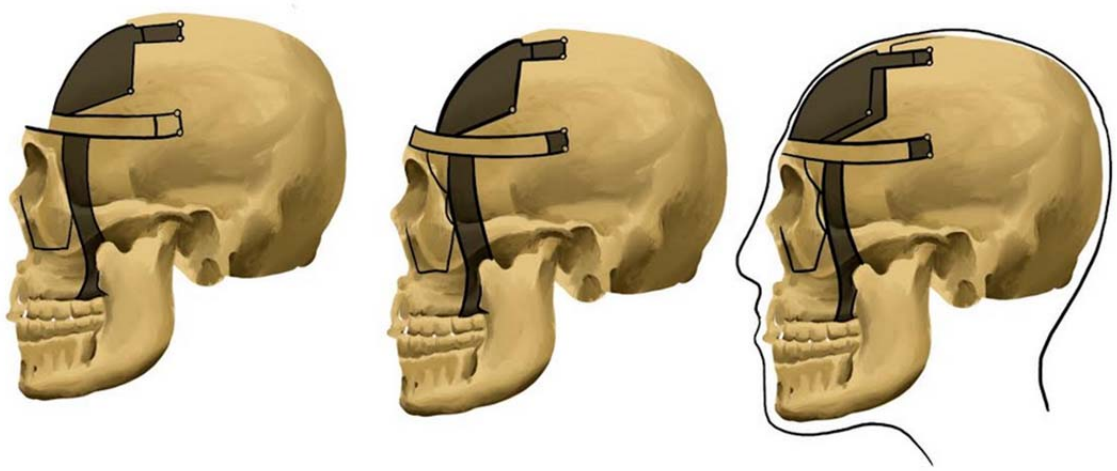


Figura 3 Osteotomía Monobloc según Ortiz Monasterio

La aplicación más común de la técnica de monobloc, se encuentra en la reconstrucción de las deformidades cráneo-orbitarias asociadas con el síndrome de Crouzon. Esta osteotomía permite el avance de las órbitas, el complejo nasal y el maxilar como una sola unidad, permitiendo el reposicionamiento final de las órbitas mientras se aborda la deficiencia total del tercio medio. En los casos en los que el movimiento requerido es diferente para las órbitas que, para el maxilar, el procedimiento permite movimientos diferenciales, que se logran mediante la osteotomía y remodelación de la cintilla frontoorbitaria después de que se ha avanzado el tercio medio. En los casos en los que la posición y morfología del segmento frontoorbitario son aceptables, la osteotomía LeFort III subcraneal puede ser utilizada en lugar del procedimiento monobloc. La decisión sobre qué tipo de osteotomía se realiza debe basarse en la morfología esquelética específica, la posición anteroposterior y contorno de la región frontoorbitaria.[87]

Osteotomía box

En la década de 1960, Paul Tessier describió técnicas extracraneales e infraetmoidales para la corrección del hipertelorismo orbitario, conceptualizando varias variaciones conocidas como técnicas B (Fig. 3). Mientras que los procedimientos B1 y B2 involucraron la pared orbitaria medial y el tercio medial del piso orbitario, el procedimiento B3 involucró la pared medial, lateral y todo el piso orbitario. Estos procedimientos se realizaron en pocos pacientes debido a resultados deficientes, estos no modificaron la posición del canto lateral, lo que

resultaba en un aumento transversal del diámetro orbitario. Tessier describió que estos procedimientos no fueron completamente eficaces, porque no podían movilizar el globo ocular en sí, ya que no se movilizaba la periórbita. Aunque todas las técnicas podrían corregir parcialmente la deformidad, no modificaron la distancia transversal facial, debido a la falta de resección en bloque de todo el segmento orbitario. Por tanto, Tessier enfatizó que las técnicas extracraneales eran insuficientes para la corrección hipertelorismo orbitario, ya que solo podrían corregir el telecanto.[54]

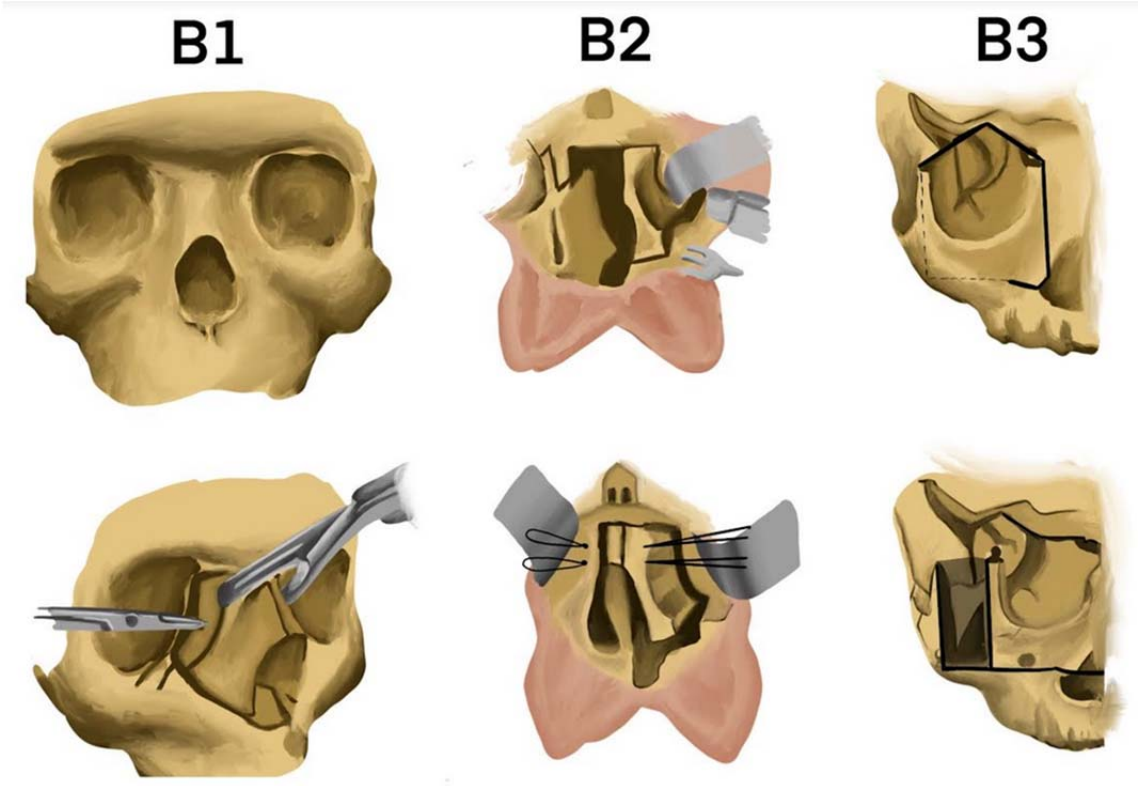


Figura 4. Procedimientos B1, B2, B3 Según Tessier

Procedimientos B1, B2, B3 Según Tessier. (Tessier P, Guiot G, Rougerie J, Delbet JP, Pastoriza J. Cranio-naso-orbito-facialosteotomies. Hypertelorism. Ann Chir Plast 1967;12:103–18.)

Posteriormente, en 1962 Tessier propuso un tratamiento intracraneal para la corrección del hipertelorismo severo y desarrolló las técnicas A (Fig.4). Inicialmente ésta realizó una cirugía en dos etapas para limitar las complicaciones de tipo meningitis, asociado con una posible ruptura de la duramadre durante la medialización de las órbitas por vía intracraneal. El primer paso quirúrgico era fortalecer la base anterior del cráneo mediante un injerto dérmico para refuerzo de la duramadre. La segunda etapa de la cirugía correspondió a la corrección de hipertelorismo, sin embargo, no se realizó nuevamente debido a las mismas limitaciones observadas con procedimientos B1 y B2. Pasaron tres años antes de que se consolidara el procedimiento A2. En 1965 se realizó el procedimiento A2 en dos casos de hipertelorismo de tercer grado, observando que este procedimiento no movilizó en su totalidad el marco orbitario, Tessier utilizó el procedimiento A3 en la semana siguiente. Este abordaje involucró una osteotomía de las paredes orbitarias mediales, laterales, superiores e inferiores, para una movilización orbital y un desplazamiento eficiente del globo ocular, las osteotomías infraorbitarias se realizaron detrás el ecuador orbitario. Así Tessier fue el primero en movilizar las cuatro paredes orbitarias y medializarlas como cajas, en lo que se denominó “Box Osteotomy”. Esta técnica se utilizó posteriormente para 22 pacientes hasta finales de 1969.[88,89]

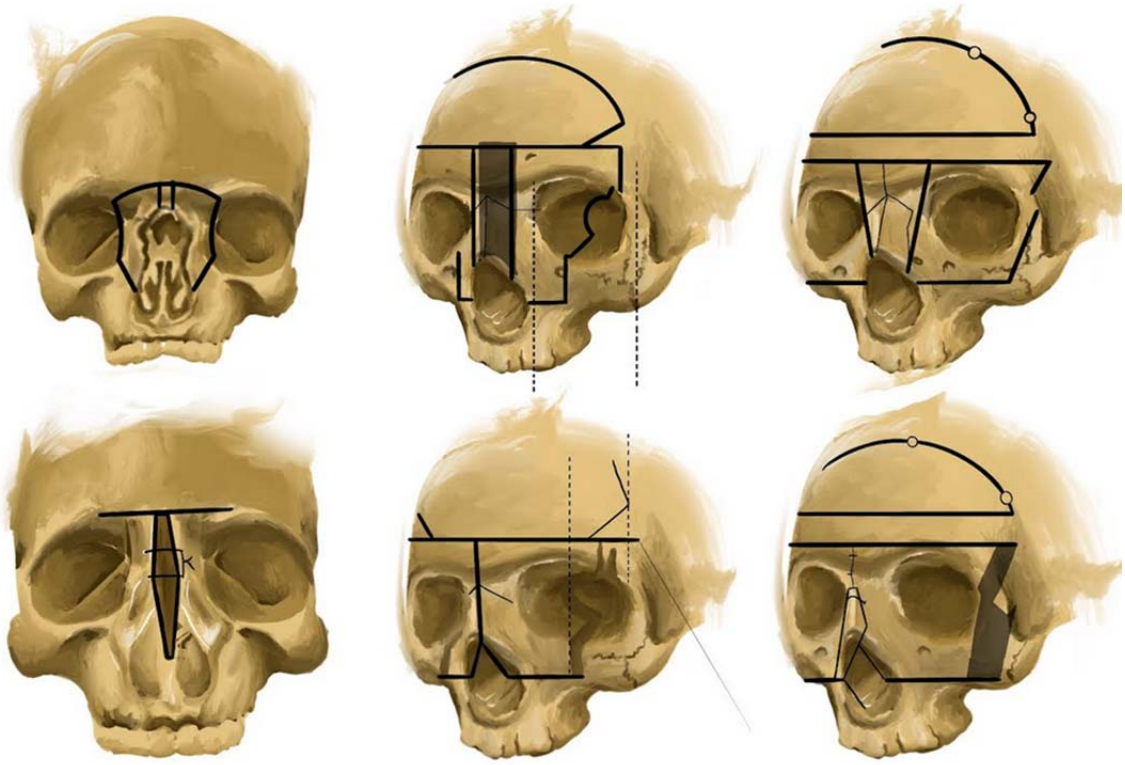


Figura 5 Cirugía A según Tessier: Osteotomía en caja “Box Osteotomy”. A1 Fila izquierda. A2 Centro y A3 Fila derecha.

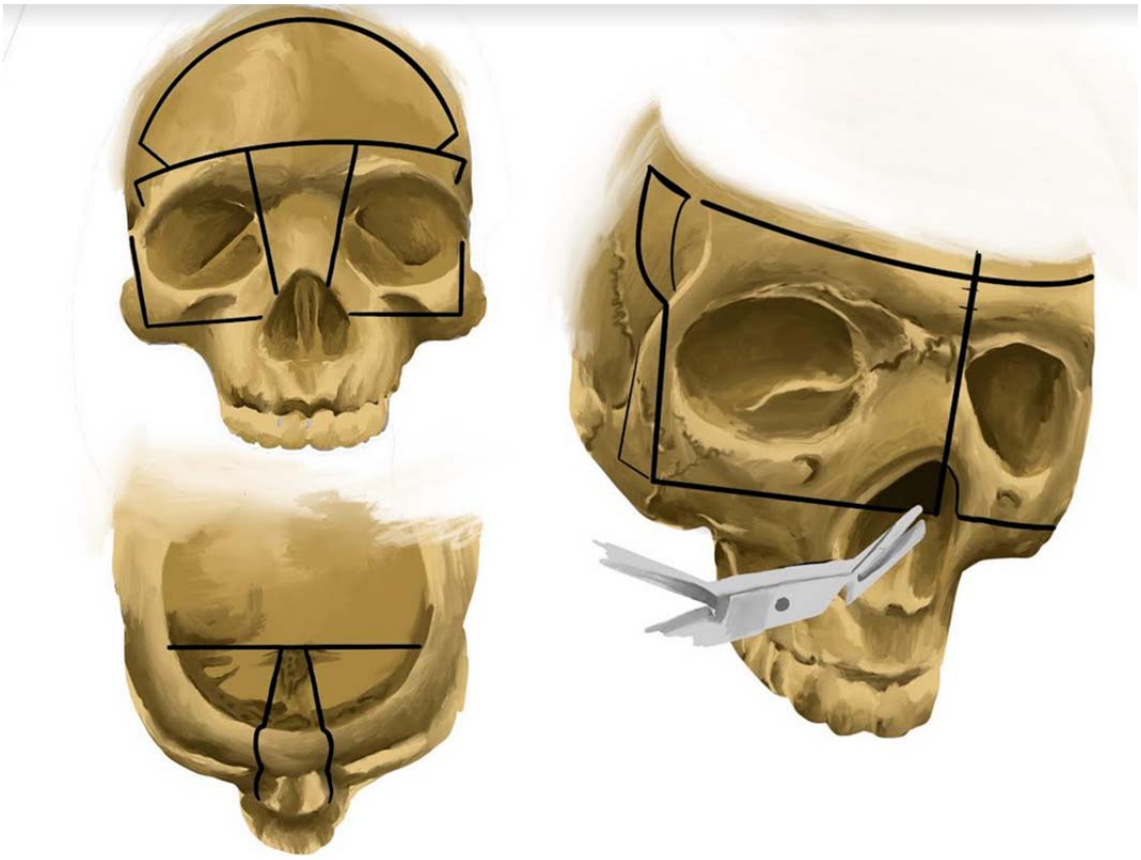


Figura 6. Procedimiento transcraneal para corrección del hipertelorismo con resección de la lámina cribiforme según Tessier.

En 1970, inspirado por el trabajo de Tessier, Converse desarrolló un procedimiento en un solo tiempo mediante el abordaje intracraneal preservando el bulbo olfatorio, observando que la lámina cribosa no se encontraba aumentada de tamaño o ésta se encontraba ligeramente aumentada de tamaño, a diferencia de la porción anterior del etmoides. Converse realizó una resección de celdillas etmoidales a cada lado de la lámina cribosa, permitiendo así conservar esta y preservar el olfato (Fig. 5). Esto también limitó el riesgo de meningitis y excluyó el requisito de un injerto dérmico inicial para el sellado de la base anterior del cráneo.[90]

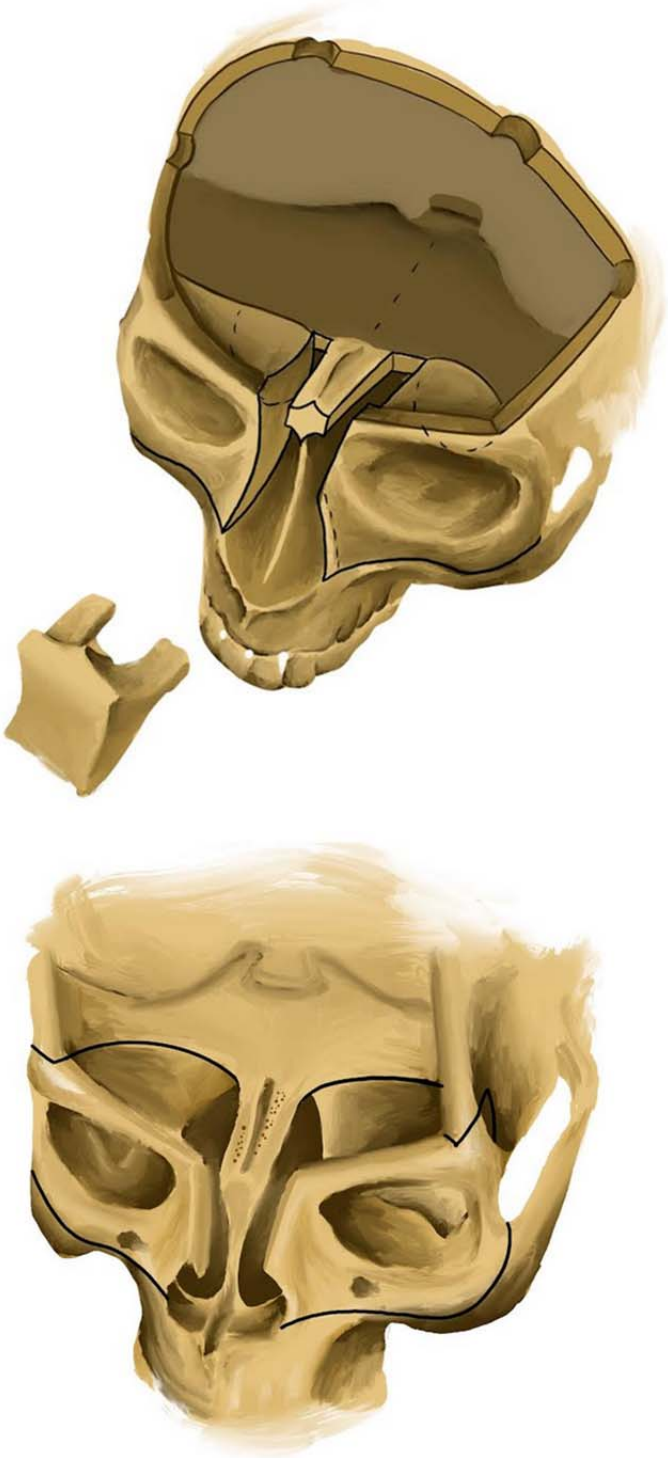


Figura 7. Osteotomía Box modificada por Converse.

Faciotomía y bipartición facial

El hipertelorismo orbitario causa deformidades transversales, verticales y sagitales significativas en el tercio medio facial, involucrando el seno etmoidal, seno maxilar y las órbitas. Las osteotomías en Box de Tessier, son utilizadas para corregir deformidades orbitales en sentido transversal; sin embargo, no corrigen desde el punto de vista vertical las alteraciones maxilares asociadas con frecuencia a deficiencias transversales y verticales del maxilar, tal es el caso de las mordidas abiertas.[91]

En 1976, Jacques Van Der Meulen, mencionó la posibilidad de corrección simultánea del hipertelorismo orbitario y el maxilar, refiriendo que todas las deformidades craneofaciales descritas se asocian con deformidades maxilares, causadas aparentemente por una detención del crecimiento en el eje craneocaudal del esqueleto facial. Por lo tanto, indicó que todas estas deformidades esqueléticas debían corregirse en un solo tiempo quirúrgico, mediante la combinación de osteotomías orbitarias y maxilares. Van Der Meulen modifico la osteotomía monobloc descrita por Ortiz Monasterio un año antes, dividiendo verticalmente en la línea media, realizando una osteotomía central etmoidal, y luego afrontó medialmente las dos mitades para la corrección del hipertelorismo orbitario En el procedimiento que denomino "Fasciotomía mediana". Este procedimiento permitió una aproximación de las órbitas, descenso del componente óseo del paladar y expansión transversal del Maxilar (Fig.6).[86,91]

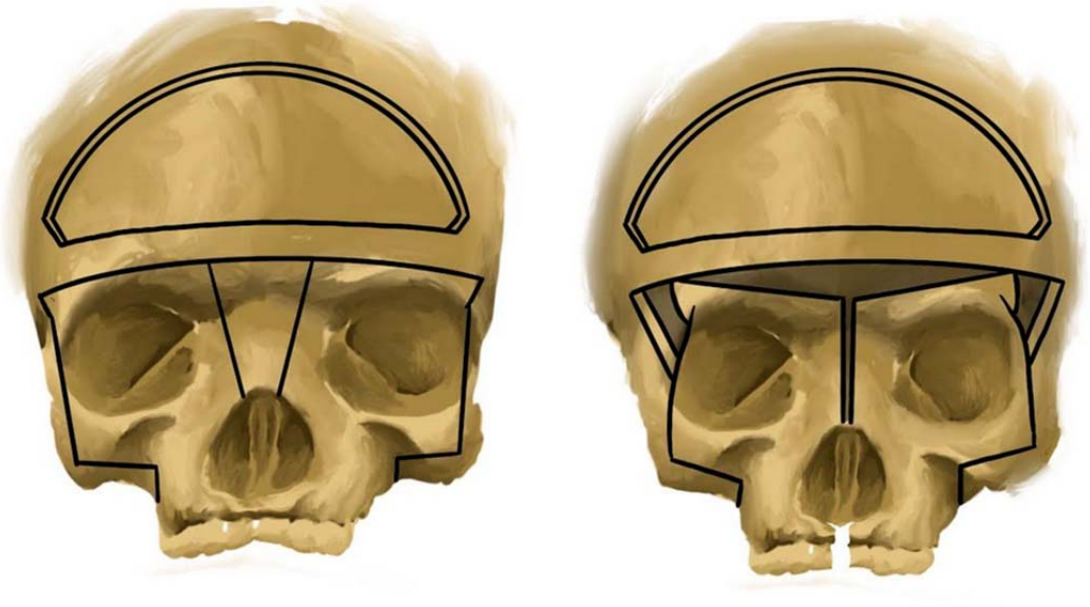


Figura 8. Faciotomía medial Jacques Van Der Meulen

En este sentido, para corregir la displasia del tercio medio y el hipertelorismo orbitario asociado en pacientes con síndrome de Apert, Paul Tessier modificó la división vertical y la remodelación del monobloc, corrigiendo así la deformidad en tres dimensiones en un procedimiento ahora denominado como bipartición facial (Fig.7).[92]

Aunque existen similitudes, las anomalías faciales asociadas con el síndrome de Apert generalmente son más pronunciados y tienen menos variación que los asociados con el síndrome de Crouzon. Los pacientes con síndrome de Apert también muestran una inversión de los cantos laterales y un aumento de transversal facial con presencia de hipertelorismo orbitario. En pacientes con síndrome de

Apert, la segunda etapa de reconstrucción se lleva a cabo mediante un procedimiento de bipartición facial combinado con una cráneoplastia. La bipartición facial permite al cirujano corregir la morfología y posición orbitaria, corrigiendo el hipertelorismo orbitario y avanzar el tercio medio. La división de la línea media y la ostectomía de un fragmento central permite la rotación anteromedial de las órbitas y de este modo la corrección de la apariencia de "cara aplanada" característica del síndrome de Apert.[68,93]

El procedimiento de bipartición facial también está indicado en la reconstrucción facial de deformidad asociada con displasia cráneo-fronto-nasal y anomalías atípicas de la hendidura 14 de Tessier. En la displasia cráneo-fronto-nasal y frontonasal, la dismorfología esquelética típica se caracteriza por un ensanchamiento del segmento craneofacial superior e hipertelorismo orbitario. En general, el crecimiento esquelético desproporcionado no es progresivo, y la reconstrucción debe retrasarse hasta que las unidades craneoorbitales estén cerca de la madurez esquelética, entre los 5-7 años de edad.[87]

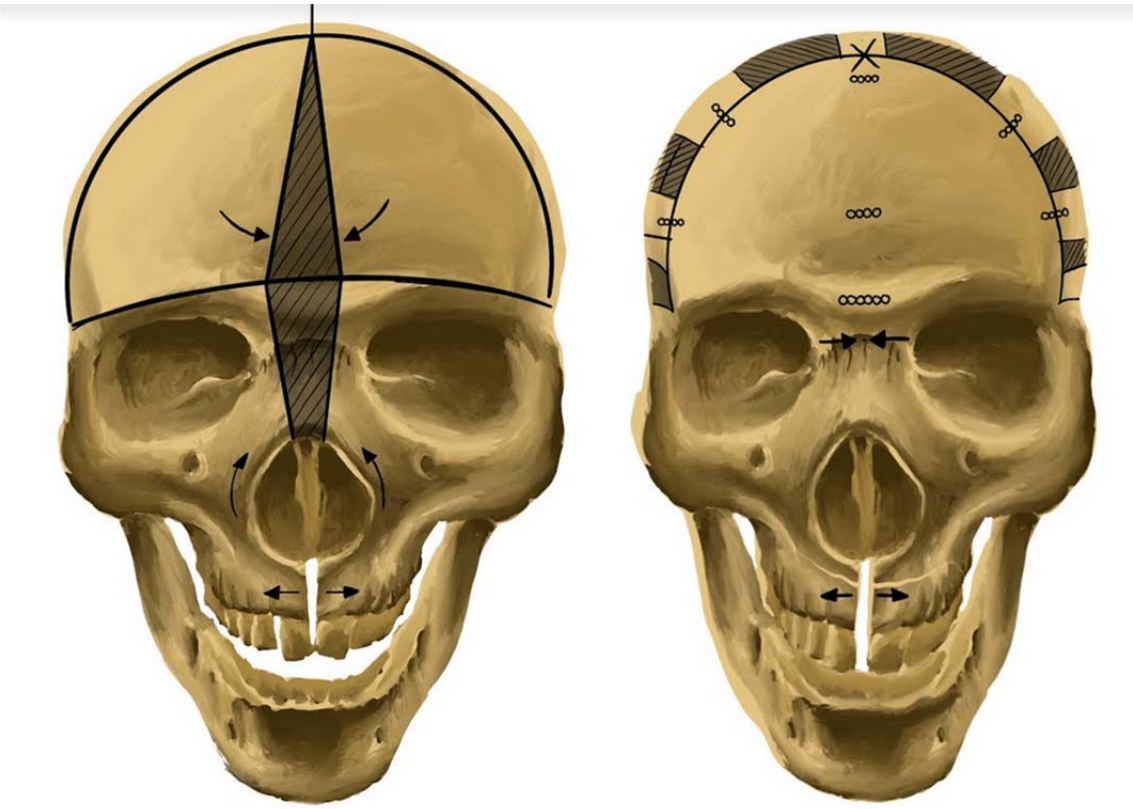


Figura 9. Bipartición Facial según Tessier

La elección entre la osteotomía Box y la bipartición facial está dictada por la discrepancia transversal del maxilar: cuando no hay discrepancia transversal del maxilar, la osteotomía en box orbitario es una mejor opción para la corrección orbitaria. Cuando tenemos una discrepancia transversal del maxilar asociada o una hendidura 14 de Tessier, la bipartición facial es el procedimiento de elección para la corrección de la displasia cráneo-fronto-nasal.[94]

Distracción Osteogénica.

El primer autor científico en publicar sobre la distracción osteogénica en la literatura fue Alessandro Codivilla en 1905, quién planteó la dificultad de aumentar verticalmente el tamaño de las extremidades y la implementación de dispositivos de tracción. Sus mejores resultados fueron asegurados por el aumento vertical de las extremidades de manera forzada bajo narcosis, mediante el uso repentino e intenso de un clavo transfixiado en el tejido óseo y después de una osteotomía oblicua a través del fémur, haciendo el aumento de la longitud y mediante el uso de una retención por una caja confeccionada de yeso. El proceso se repitió a intervalos, resultando en veintiséis casos, incluyendo once fracturas malintencionadas del fémur, obteniendo como resultado un aumento en la longitud de tres a ocho centímetros.[95]

Desde entonces se han ensayado muchos tipos de dispositivos, con el objetivo principal de proporcionar una mayor rigidez y un mejor control de los fragmentos óseos. Sin embargo, la alta morbilidad, el edema, la necrosis cutánea, infecciones y los resultados impredecibles de las zonas de distracción impidieron que la técnica fuera aceptada ampliamente hasta la década del 50 cuando el Profesor Gavriil Abramovich Ilizarov, Cirujano Ortopédico de Rusia, inició sus investigaciones en distracción dentro del campo de la Traumatología y Ortopedia demostrando dos principios biológicos, el primero denominado “El efecto del estrés tensional en la génesis y el crecimiento de los tejidos” y el segundo denominado “La influencia del aporte sanguíneo y la carga ósea y las

articulaciones"[96,97], según Ilizarov, los huesos y tejidos blandos, incluyendo la piel, los músculos y las estructuras neurovasculares, se curarán y se regenerarán de manera predecible bajo tensión.

Ilizarov sugirió que, con una fijación esquelética externa estable, preservación del suministro de sangre y distracción mecánica controlada, inducen a la osteogénesis dentro de un sitio de osteotomía. Al inducir el estrés mediante la tensión con el dispositivo externo circular, Ilizarov ideó numerosas estrategias para alargar las extremidades mientras que simultáneamente corregía los mal alineamientos angulares y rotatorios asociados, transportando los segmentos óseos para llenar las lagunas de fractura y permitiendo la cicatrización de fracturas no unidas.

A nivel craneofacial, durante la primera mitad del siglo pasado se realizaron las primeras distracciones osteogénicas mandibulares las cuales no alcanzaron una aceptación inmediata, debido a inconvenientes con el control de los segmentos óseos, dispositivos de distracción poco adecuados y fijaciones esqueletales inestables.[97]

Por esta razón, el primer reporte que demuestra la aplicación de los principios de Ilizarov en el esqueleto craneofacial aparece en 1973 con los aportes de Snyder y col; los cuales simularon una deformidad mandibular en canes resecando un segmento óseo unilateral, para generar una mordida cruzada con la finalidad de estudiar el proceso de distracción mandibular[98]. Usando el mismo protocolo de distracción unos pocos años después, pero usando dispositivos Intrabucales Michieli y Miotti demostraron la factibilidad de la distracción osteogénica mandibular.[99]

En el mismo orden de ideas, McCarthy J en 1992 reportó su experiencia en pacientes con hipoplasia mandibular tratados con distractores externos en 8 pacientes con microsomía craneofacial tratados con distracción de la rama mandibular bilateral.[100]

Por su parte, a nivel del tercio medio la distracción osteogénica se ha convertido en el tratamiento de elección en pacientes jóvenes con hipoplasia severa de tercio medio asociada con craneosinostosis sindrómicas. Los estudios iniciales realizados en laboratorio de aplicación de esta técnica en caninos, mostraron la viabilidad y eficacia de la misma en tercio medio[101]. Molina fue el primero en usar el principio de distracción para corregir la hipoplasia maxilar mediante Osteotomía Fort I en pacientes con hendiduras labio – palatinas[102]. Polley y Figueroa introdujeron el uso del primer dispositivo para distracción externo para avance de LeFort I en pacientes con hendidura labio - palatinas[103]. Chin por su parte realizó la primera distracción en osteotomía LeFort III con dispositivos de distracción interna personalizados para tratar la hipoplasia maxilar asociada con craneosinostosis sindrómica.[9] En 1997, Talisman et al, realizaron el primer avance frontofacial (monobloc) utilizando dispositivos externos y osteotomías completas[104]. Luego en 1998 Cohen reporta la distracción de monobloc con éxito mediante uso de dispositivos internos. Las ventajas del avance con distracción del LeFort III sobre el avance tradicional son una disminución considerable de la morbilidad, la estabilidad a largo plazo y resultados estéticos superiores. [104,105]

La distracción osteogénica a nivel de LeFort III y monobloc ha revolucionado el tratamiento de pacientes pediátricos con hipoplasia severa de tercio medio,

particularmente en aquellos con anomalías craneofaciales. En el caso de la hipoplasia de tercio medio facial, el objetivo durante la distracción es un avance controlado y uniforme del segmento en un vector horizontal, paralelo al plano Frankfort y a su vez, la corrección de la maloclusión de clase III.[5]

En la distracción con dispositivos externos, el halo externo de distracción está unido al cráneo para el anclaje mediante fijación rígida, y la barra vertical del halo está conectada al tercio medio. La unión del tercio medio generalmente ocurre a través de una férula dental acrílica que puede ser cementada a los dientes y unido por alambres circundentales para la suspensión a la férula. La fuerza se aplica a la cara media a través de esta férula con alambres 1 mm / día (ritmo de 0,5 mm dos veces al día) hasta lograr el avance deseado. Un punto de anclaje adicional al tercio medio se logra mediante el uso de un par de pines de distracción, estos se insertan a nivel óseo en región infraorbitaria y se conectan al halo mediante alambres percutáneos que pasan a través del tejido cutáneo. La fuerza resultante generada sobre los puntos de fijación al segmento del Le Fort III determina la posición final del tercio medio posterior a la distracción.

La evaluación de la posición posterior a la distracción en Le Fort I y Le Fort III con dispositivos externos ha demostrado una tendencia a rotar en sentido antihorario[106-110]. Siendo esta una desventaja con el uso de estos dispositivos, por lo que la posición y el control del vector de distracción son un reto y determinan el resultado del tratamiento.

Por su parte en comparación con los distractores externos, La distracción interna permite el avance del tercio medio y sin la necesidad de dispositivos externo

visibles y extensos. Sin embargo, tiene la desventaja de tener menos control vectorial, el cual puede ser manejable con dispositivos externos típicos[12,111]. La distracción externa usa múltiples puntos de fijación, proporcionando múltiples niveles de tracción, por el contrario, con la distracción interna, el vector es conducido por avance en un solo nivel, superior al arco cigomático y al centro de resistencia del segmento del tercio medio. El vector de distracción resultante puede causar una rotación en el sentido de las agujas del reloj de toda la cara o componente frontofacial (en casos de monobloc) donde los rebordes infraorbitarios se inclinan hacia delante, lo que resulta en órbitas de apariencia hueca con aumento de la dimensión vertical de las mismas. La rotación correspondiente de la porción dentoalveolar puede conducir a una inadecuada corrección de la maloclusión clase III, lo que trae como consecuencia mordida abierta posterior concomitante. [15,112]

CAPÍTULO III

MARCO METODOLÓGICO

Tipo de Investigación.

En concordancia con el problema en estudio referido a la gran amplitud de variaciones y de procedimientos quirúrgicos diseñados para la corrección de pacientes con craneosinostosis de etiología sindrómica, se incorpora el presente trabajo de investigación, cuya finalidad es la elaboración de una guía específica, descriptiva, ilustrada, orientada a resolver muchas de las interrogantes originadas por la amplia cantidad de variaciones y modificaciones en el momento de llevar a cabo la técnica de avance frontoorbitario en monobloc[32], de forma actualizada, protocolizada y sustentada en evidencia científica, así como de las modificaciones y variaciones en las angulaciones y en qué momento deben utilizarse y con qué finalidad. Para dar respuesta a la problemática previamente mencionada y establecer bases teóricas realizadas en Venezuela, del procedimiento, en pacientes atendidos en el servicio Dr. Atilio Perdomo de cirugía bucal y maxilofacial del hospital general nacional Dr. Ángel Larralde, adscrito a la universidad de Carabobo. Que sirvan de referencia a nivel nacional e internacional.

Diseño de la Investigación.

En el marco de la investigación planteada, el estudio propuesto se centra en los propósitos de la investigación no experimental de tipo descriptiva, en la medida en que el mismo busca describir con precisión, las características, ubicación, tipo, número de osteotomías necesarias por medio de una guía precisa, la cual busca esclarecer dudas, así como servir de base teórica y de referencia nacional, para la ejecución de la técnica monobloc para la corrección de pacientes con craneosinostosis de etiología sindrómica. Definido de este modo el estudio, el diseño de la presente investigación en función de su dimensión temporal o del número de momentos donde se va a introducir la recolección de datos, es de tipo descriptivo transeccional, como lo estipula Sampieri et al "los diseños de investigación de tipo transeccional o transversal recolectan datos en un solo momento, en un tiempo único. Su propósito es describir variables, y analizar su incidencia en un momento dado[116]." Centrando así la presente investigación en las osteotomías, para la ejecución precisa de dicha técnica, tanto como por distracción osteogénica como por avance inmediato y fijación interna rígida.

Modalidad

La presente investigación se trata de un proyecto factible, el cual propone un material didáctico, cuyo propósito es facilitar u orientar al especialista en cirugía maxilofacial, cráneofacial, neurocirujanos y afines, la técnica quirúrgica detallada para la corrección de craneosinostosis de etiología sindrómica.

Población.

Según lo define Sampieri, una población es el conjunto de todos los casos que concuerdan con una serie de especificaciones"[116]. La población a estudiar en la presente investigación estuvo conformada por los 12 pacientes con deformidades craneofaciales que acudieron al Servicio de Cirugía Bucal y Maxilofacial del Hospital General Nacional "Dr. Ángel Larralde", Bárbula, Estado Carabobo, en el periodo 2012 - 2023.

Unidad de Análisis

Cuando se habla de población en términos investigativos, se hace referencia a un conjunto de sujetos o elementos a estudiar [99]; no obstante, teniendo en consideración que se trata de estudios de casos tal denominación no aplica para esta investigación, y por esto el término apropiado es unidad de análisis, la cual estuvo basada en 3 pacientes.

Criterios de inclusión:

- Entre los criterios de inclusión, pacientes con diagnóstico de Craneosinostosis de etiología sindrómica, Hipertelorismo Orbitario, atendidos en el periodo de abril 2012 a mayo 2023, que hayan sido sometidos a la técnica quirúrgica: Avance Frontoorbitario en Monobloc, con o sin Bipartición Facial y/o Fasciotomía tanto como por técnica de Distracción Osteogénica interna como por fijación interna rígida.

Técnicas e Instrumentos de Recolección de Datos

La información es el punto de partida por lo cual puede llegarse a explorar, describir y explicar hechos o fenómenos, que definen un problema de investigación. Dentro de este contexto, Hurtado afirma que las técnicas tienen que ver con los procedimientos utilizados para la recolección de los datos, es decir, el cómo de la investigación[118]. Dicha afirmación permitió comprender que las técnicas de recolección vienen a ser el conjunto de metodologías de trabajo tomadas en consideración para obtener la información necesaria al respecto.

En relación a los instrumentos se utilizó para ello el análisis deductivo crítico y comparativo, y de forma cuantitativa a través de los trazados cefalómetricos realizados y medidas obtenidas en la tomografía cone beam en todas las fases.

En función de los objetivos definidos en el presente estudio, donde se plantea el diseño de una guía descriptiva de la ubicación de cada osteotomía para realizar de manera exitosa la técnica de avance frontoorbitario en monobloc, el diseño de la investigación en función de los objetivos propuestos es de tipo observacional, teniendo como primer instancia: la observación directa participante, por medio de la visualización directa los pacientes en tiempo real durante el acto quirúrgico y en segunda instancia, la técnica de observación mecánica, por medio de registro fotográfico y audiovisual para dar respuesta a cada pregunta formulada en el planteamiento del problema en este trabajo de investigación.[113,117]

CAPÍTULO IV

ANÁLISIS DE RESULTADOS

En este capítulo se plasman los resultados producto de la técnica quirúrgica aplicada. A continuación, se presenta cada unidad de análisis de cada caso que cumplió con los criterios de inclusión establecidos en el marco metodológico para el desarrollo de la presente investigación.

Primer Caso

Se trata de adolescente femenina de 12 años de edad cuya madre refiere inicio de enfermedad actual en vida intrauterina, al evidenciar mediante ecografía perinatal, deformidad craneofacial el cual se hace presente al momento del nacimiento. Siendo evaluada por múltiples facultativos, así como por especialista en genética, quien establece el diagnóstico de síndrome de Crouzon severo.

Al examen clínico craneofacial se evidencian las características clásicas del síndrome, como lo son turricefalia, proptosis ocular, hipoplasia maxilar, pseudo clase III esqueletal, Apnea Obstructiva del sueño obtenido mediante polisomnografía, Hipertensión intracraneal. Al examen intrabucal podemos observar una clase III canina y molar bilateral, un overjet negativo, así como algunas compensaciones dentales (Figura 1 y 2). Al examen imagenológico en una radiografía cefálica lateral podemos evidenciar una vía aérea disminuida, así como la hipoplasia maxilar y la deficiencia anteroposterior y vertical corroborada

mediante los diferentes trazados cefalométricos (Figura 3). Del mismo modo se evidencia en una tomografía helicoidal en su reconstrucción 3D la malformación craneal, lo que nos permite corroborar los diferentes puntos óseos para las diferentes osteotomías mediante un modelo estereolitográfico.

Paciente quien es planificada para corrección de deformidad craneofacial por nuestro servicio, para avance inmediato frontofacial en monobloc de 15 mm.

Figura 10. Primera paciente: fotografías clínicas desde una vista frontal, de perfil y submentovertex.

Figura 11. Examen intrabucal preoperatorio.

Figura 12. Radiografía cefálica lateral preoperatorio.

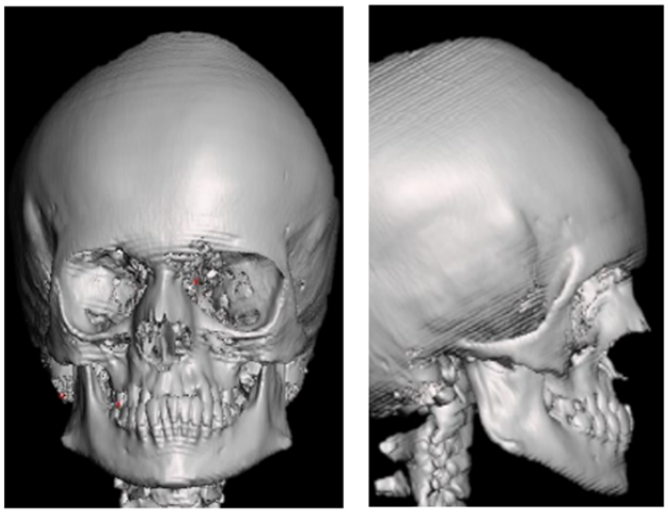


Figura 13. Reconstrucción 3D de tomografía helicoidal preoperatorio en una vista frontal y lateral denotando la deformidad craneofacial.

Figura 14. Planificación digital, para avance frontofacial en monobloc.

Figura 15. Fotos clínicas posterior a avance frontofacial en monobloc.

Figura 16. Cambios clínicos intrabucales postoperatorio.

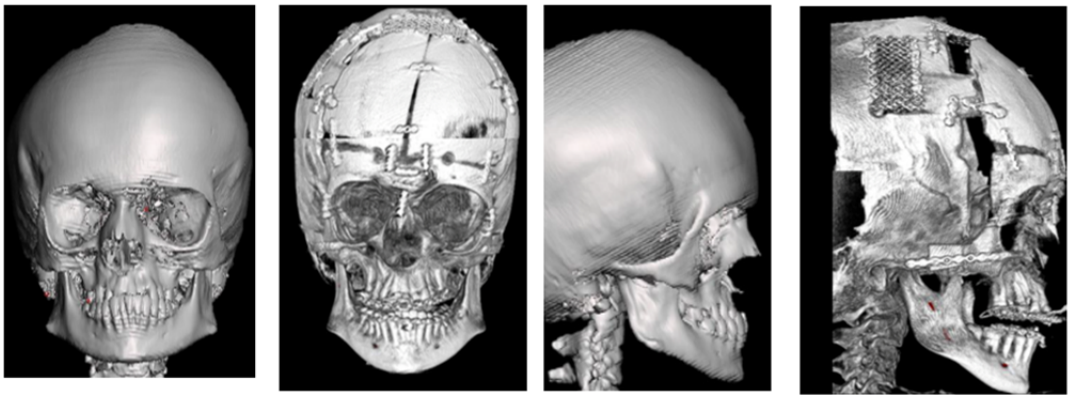


Figura 17. Control tomográfico postoperatorio donde se evidencia el avance frontofacial en monobloc inmediato y fijación interna rígida.

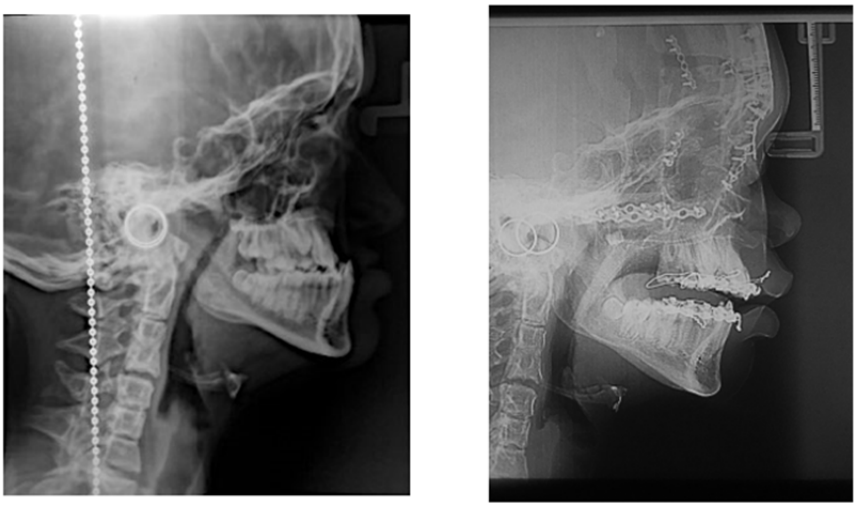


Figura 18. Incremento de la vía aérea posterior al avance frontofacial en monobloc.

Segundo caso

Se trata de paciente preadolescente femenina de 10 años de edad igualmente diagnosticada con síndrome de Crouzon severo e hipertelorismo. Motivo por el

cual es llevada a mesa operatoria para corrección quirúrgica de craneosinostosis sindrómica asociada a síndrome de Crouzon severo mediante Avance frontofacial en monobloc con técnica de distracción osteogénica por medio de distractores internos (KLS, Martin, USA) a razón de 1mm diario. técnica descrita por Posnick et al.[71] así como bipartición facial para corrección de hipertelorismo de 8 mm y osteotomía subapical para cierre de mordida abierta anterior.

Figura 19. Segunda paciente. Examen clínico facial. desde una vista frontal, de perfil y submentovertex.

Exoftalmos bilateral, Hipoplasia del tercio medio facial denotando una Pseudo deformidad dentofacial clase III, turricefalia producto del crecimiento vertical del cráneo asociado a craneosinostosis.

Figura 20. Examen clínico intrabucal.

Evidenciamos un overjet negativo, una dentición mixta, múltiples diastemas, mordida cruzada anterior y posterior.

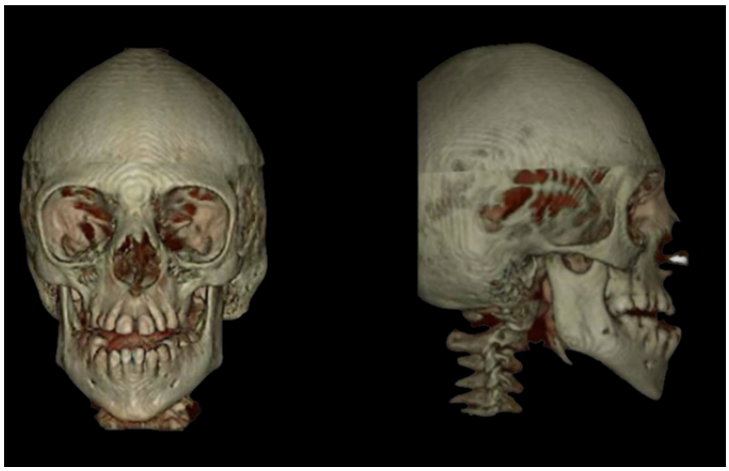


Figura 21. Reconstrucción 3D de tomografía computarizada helicoidal en una vista frontal y de perfil, evidenciando la craneodeformidad.

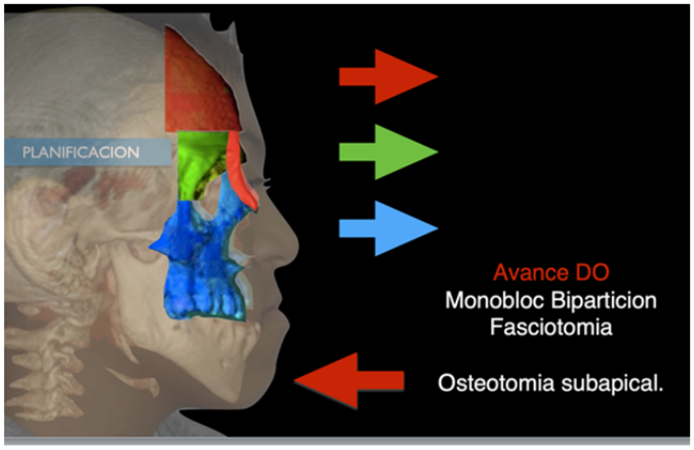


Figura 22. Planificación digital para avance frontofacial en monobloc mediante distracción osteogénica interna y osteotomía subapical para cierre de mordida abierta anterior.

Figura 23. Cambios faciales y psicológicos antes y después de la cirugía desde una vista frontal y ¾.

Figura 24. Cambios faciales y psicológicos antes y después de la cirugía desde una vista submentovertex.

Figura 25. Cambios óseos pre y post avance frontofacial en monobloc mediante distracción osteogénica interna de 15 mm.

Tercer caso

Se trata de paciente escolar femenina de 6 años de edad con antecedentes de queiloplastia primaria en el 2012. Cuya madre refiere inicio de enfermedad actual en vida intrauterina, al evidenciar mediante ecografía perinatal, deformidad craneofacial, el cual se hace presente al momento del nacimiento. Paciente quien acude al servicio para valoración y conducta definitiva, quien posterior al examen clínico se establece diagnóstico de Hipertelorismo severo y hendidura 14 según Tessier**.** Paciente quien es preparada según protocolo de nuestro servicio para resolución quirúrgica por medio de un avance frontofacial en monobloc de 7 mm + fasciotomía y bipartición facial, osteotomía Lefort I de avance y expansión + reconstrucción de dorso y columnela nasal con injerto óseo autólogo de región glabelar.

Figura 26. Tercera paciente. Fotos clínicas prequirúrgicas desde una vista frontal, de perfil, submentovertex y vertexsubmento.

Evidenciamos un hipertelorismo orbitario severo, con ausencia de dorso nasal. Ausencia de punta nasal producto de hendidura 14 según Tessier.

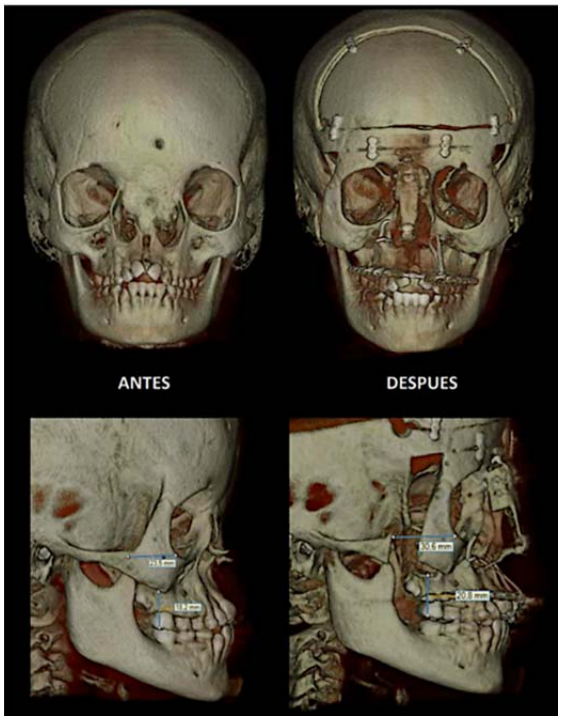


Figura 27. Cambios óseos antes y después. evidenciando el avance frontofacial en monobloc de 7 mm.

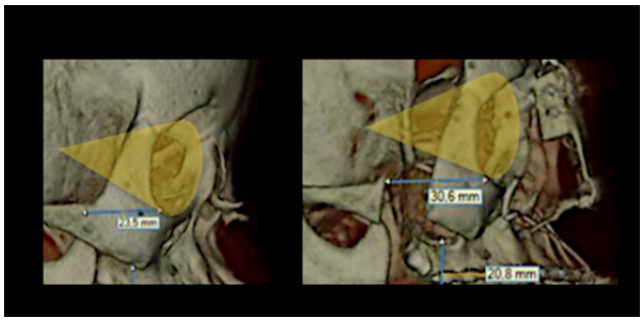


Figura 28. Cambios en la posición y angulación orbitarias pre y post quirúrgicos que permite la corrección de las dioptrías en el paciente.

Figura 29. Antes y después desde una vista frontal y de perfil.

Discusión

La reconstrucción de la bóveda craneal en el niño con craneosinostosis sindrómica debe proporcionar espacio para que se expanda el cerebro comprimido. Inmediatamente después de completar las osteotomías de bóveda craneal y monobloc (MB) o bipartición facial (FB) con avance, queda un espacio muerto extradural (retrofrontal) en la fosa craneal anterior por encima de la brecha de la base del cráneo creada por la osteotomía[117]. La brecha de la base del cráneo se encuentra en comunicación directa con la cavidad nasal. Por lo tanto, la recuperación posoperatoria puede verse complicada por una fuga de líquido cefalorraquídeo (LCR) a través de la brecha de la base del cráneo y, posteriormente, infección, formación de fístulas y reabsorción ósea en la región de la glabela.

Después del avance frontofacial por MB o FB, la comunicación entre la cavidad nasal y la fosa craneal debe manejarse para limitar estas posibles complicaciones. El método más efectivo para hacerlo aún no está claro, pero todos están de acuerdo en que es un aspecto crítico de una reconstrucción exitosa.

Los aspectos técnicos del manejo incluyen (1) manejo suave del tejido, (2) lograr una buena hemostasia, (3) reparación eficaz de los desgarros de la duramadre, (4) evitar el avance excesivo, (5) separación máxima de los planos de tejido de la duramadre y la mucosa nasal (es decir, tejido interpuesto, como injertos óseos, selladores de tejido y colgajos de pericráneo), (6) fijación estable (placa y tornillo) de las osteotomías y segmentos óseos, (7) evitar gradientes de presión a través de la abertura para facilitar la cicatrización de la mucosa nasal, y (8) prevención si existe una derivación ventriculoperitoneal (VP) tanto por encima como por debajo de la misma.

En el momento de las osteotomías MB o FB, la cavidad nasal se puede sellar de la fosa craneal mediante (1) la inserción de tejido pericraneal, (2) la colocación de injertos óseos para cerrar los espacios de la osteotomía y (3) el uso de selladores de tejido. Esto proporciona tiempo para la reepitelización (cicatrización) de la mucosa nasal.

Mientras cicatriza la mucosa nasal desgarrada, la comunicación entre la cavidad nasal y la fosa craneal anterior puede resultar en la transferencia de aire, fluidos y bacterias, seguido de infección y formación de fístulas nasocraneales. La continuación postoperatoria de la intubación nasotraqueal durante varios días y la colocación de un tubo nasofaríngeo después de la extubación también han

resultado útiles para limitar los gradientes de presión a través de la comunicación. Evitar la ventilación con presión positiva, hacer cumplir las precauciones de los senos paranasales y restringir el sonarse la nariz limita aún más el reflujo de aire, líquido y bacterias poco tiempo después de la cirugía.

Posnick et al. estudió los problemas del espacio muerto retrofrontal, la comunicación a través del espacio de la osteotomía de la base del cráneo y la morbilidad asociada en una serie consecutiva de niños con dentición mixta y adultos jóvenes con dentición permanente (n = 23) sometidos a osteotomías MB o FB combinadas con expansión de la bóveda craneal .117 Los procedimientos fueron realizados por un solo cirujano craneofacial (Posnick) y uno de los tres neurocirujanos durante un período de 4 años (1987 a 1991) en un solo hospital de atención terciaria. El espacio muerto extradural (retrofrontal) se midió a partir de imágenes de tomografía computarizada (TC) consistentes en intervalos postoperatorios específicos (inmediato, 6 a 8 semanas y 1 año). El estudio confirmó la presencia de un espacio muerto inmediato retrofrontal que generalmente se llena con el encéfalo/la duramadre en expansión entre 6 y 8 semanas después de la cirugía.

Los cirujanos realizaron maniobras intraoperatorias específicas para cerrar (sellar) la comunicación nasofrontal, incluidos colgajos, pegamento de fibrina, injertos óseos y Gelfoam. Después de la cirugía, se tuvo cuidado de limitar un gradiente de presión a través de la comunicación (reparación de desgarros de la duramadre, precauciones de los senos paranasales y colocación de stents nasales), con el objetivo de proporcionar tiempo para la cicatrización de la mucosa nasal. La tasa

de infección en este grupo de estudio se limitó a 2 de 23 pacientes (9%). En ambos pacientes que desarrollaron una infección, se observó una acumulación de líquido retrofrontal (extradural), con drenaje a través de la comunicación nasofrontal residual.

En región nasal, Ambos pacientes sanaron sin comorbilidad significativa (es decir, lesión cerebral u ocular), pero requirieron una reconstrucción adicional de las porciones reabsorbidas de la bóveda craneal anterior y las crestas supraorbitarias.

Wolfe completó un análisis crítico de 81 avances monobloc realizados durante un período de 27 años[119]. Este fue un análisis retrospectivo de una serie de pacientes sometidos a avance monobloc (frontofacial) (MFFA) o bipartición facial (MFFA más FB). Las cirugías se realizaron en siete centros craneofaciales diferentes e incluyeron 49 procedimientos MFFA y 32 procedimientos MFFA más FB.

Las osteotomías MFFA y MFFA más FB se colocaron en su ubicación preferida en el quirófano (abordaje estándar) o se distrajeron gradualmente (técnica de distracción osteogénica [DO]) con dispositivos internos en lugar de externos. Las complicaciones incluyeron dos muertes (paro cardíaco en un paciente y complicaciones derivadas de la hipovolemia en el otro). Un caso fue abortado debido a la pérdida de gran volumen de sangre; hubo tres infecciones/secuestros; y una fuga persistente de LCR (sin meningitis).

Se documentaron complicaciones significativas en el grupo distraído, aunque menos en el grupo sin distracción. La pérdida de sangre y el tiempo operatorio fueron equivalentes para las técnicas estándar y de distracción. Curiosamente, las incidencias de infección y fuga de LCR no disminuyeron con el enfoque alternativo

de distracción osteogénica (DO). Bradley et al. completó un estudio retrospectivo de un solo centro que comparaba las diferencias en la morbilidad en una serie de pacientes nacidos con craneosinostosis sindrómicas que se sometieron a una osteotomía MB para la corrección de anomalías/hipoplasia en la parte superior y media de la cara[120]. Describieron tres enfoques de tratamiento secuencial diferentes (grupos) durante un período de 23 años. Los pacientes del grupo I (1979 a 1989; n = 12) se sometieron a MB sin prestar especial atención al espacio muerto retrofrontal ni a la comunicación a través de la base del cráneo entre la fosa craneal anterior y la cavidad nasal. Los pacientes del grupo II (1989 a 1995; n = 11) se sometieron a MB con varios intentos de cierre de la brecha de la base del cráneo con colgajos pericraneales y pegamento de fibrina. Los pacientes del grupo III (1995 a 2002; n = 24) se sometieron a osteotomías MB sin avance inmediato. Se colocó un dispositivo de distracción interno a través del arco cigomático osteotomizado en cada lado. Después de un período de latencia de 7 días, se inició el avance de la MB y la unidad frontal a 1 mm por día durante aproximadamente 2 a 4 semanas. La tasa de infección para los pacientes del grupo III fue significativamente menor (2 de 24 pacientes, o el 8%) que para los de los grupos I y II. Ninguna de las dos infecciones del grupo III produjo pérdida ósea. Los pacientes del grupo I, con fijación limitada realizada en las décadas de 1970 y 1980, tuvieron la mayor morbilidad. Tal como lo describieron Bradley et al., la técnica DO permite que el cerebro tenga más tiempo para expandirse en el espacio muerto retrofrontal después de completar una osteotomía MB (es decir, retrasada durante 7 días) antes del avance de la cara superior/media[120]. En teoría,

esto debería facilitar la cicatrización temprana de la mucosa nasal y limitando así la comunicación de fluidos, aire y bacterias a través del espacio de la base del cráneo creado quirúrgicamente. Esto probablemente explica la caída en la tasa de infección entre los pacientes del grupo II y del grupo III. La tasa de infección en los pacientes del grupo III (técnica DO) coincide esencialmente con la descrita por Posnick et al. Usando un enfoque estándar (8% y 9%, respectivamente). Bradley et al. también describieron un mayor avance en los pacientes del grupo III (abordaje DO) en comparación con los pacientes del grupo I y el grupo II [120]. Las variables de confusión pueden explicar estas diferencias, incluida la mayor experiencia quirúrgica en los últimos años del estudio (pacientes del grupo III) y el impacto de complicaciones en los primeros años del estudio (tasa extremadamente alta de infección en los grupos I y II), que probablemente provocaron una recaída y limitaron el avance del tercio medio facial a largo plazo. Más importante aún, no hubo correlación entre el número de milímetros de avance de MB y mayores ganancias funcionales o estética facial mejorada.

Las complicaciones incluyeron fugas de líquido cefalorraquídeo (2 de 12 pacientes [16,6 %]), infecciones en el sitio de la fijación (3 de 12 pacientes [25 %]), deslizamiento del marco del dispositivo externo de DO el cual requirió reemplazo (2 de 12 pacientes [16,6 %]) y avance excesivo con enoftalmos resultante (1 de 12 pacientes [8,3%]). Un paciente falleció 9 meses después del procedimiento junto con la reconstrucción traqueal. El artículo publicado fue discutido por Hopper, quien recomendó que los médicos consideraran un enfoque menos extenso, aceptando una estética subóptima para limitar la morbilidad perioperatoria. Su

enfoque sugerido incluye (1) expansión de la bóveda craneal anterior o posterior sin avance simultáneo del tercio medio facial para aliviar la presión intracraneal (PIC); (2) avance extracraneal Le Fort III sin expansión simultánea de la bóveda craneal para abrir la vía aérea superior; (3) tarsorrafias para proteger los ojos de la exposición en lugar de la expansión orbital; y (4) traqueostomía continua para el manejo de las vías respiratorias en lugar del avance del tercio medio facial[122].

Conclusiones y recomendaciones

Para lograr la estética facial, la corrección de la hipertensión intracraneal, la corrección de la apnea obstructiva del sueño, corrección de alteraciones neurológicas, alteraciones psicológicas, alteraciones del campo visual y alteraciones oclusales en el individuo con síndrome de craneosinostosis, el cirujano necesita tanto un sentido estético como la experiencia técnica individual y del equipo quirúrgico para ejecutar procedimientos quirúrgicos eficaces en la región frontoorbitaria. Varios aspectos clave de dicha experiencia son:

1. La capacidad de eliminar, segmentar, remodelar y luego estabilizar la bóveda craneal.

2. La capacidad de separar las órbitas y la parte media de la cara como una unidad (monobloc) de la base del cráneo.

3. La capacidad de segmentar y remodelar las órbitas superiores del monobloque, incluida la interposición de injertos óseos según sea necesario para reconstruir cada unidad estética orbitaria durante un único entorno operativo.

4. La capacidad de separar el MB en mitades (bipartición facial) y luego reposicionar y estabilizar tridimensionalmente las dos mitades faciales (fijación con placa y tornillos) para lograr la morfología más favorable en los tres planos (es decir, cabeceo, balanceo y guiñada). orientación). Esto a menudo requiere un aumento en el ancho del maxilar (es decir, expansión del arco) y una disminución en el ancho de la cara superior (es decir, corrección del hipertelorismo de las órbitas, cigomas y regiones bitemporales). La bipartición facial también proporciona la capacidad de corregir el arco de rotación facial transversal, como cambiar el arco de rotación facial cóncavo (es decir, orientación de guiñada) en el síndrome de Apert.

5. El manejo previo de la hipertensión intracraneal y la vía aérea comprometida.

6. Función masticatoria y correcciones de dioptrías y mejora del campo visual, y cambios psicosociales positivos para evitar el Bullying escolar y una correcta integración individual a la sociedad lo antes posible.

7. La preparación del equipo quirúrgico es fundamental para evitar complicaciones intraoperatorias, tanto un equipo de anestesiólogos capacitado como un equipo de cirujanos con formación quirúrgica en cirugía craneofacial.

8. La necesidad de una guía ilustrada, escrita y detallada del procedimiento, a fin de protocolizar el mismo que oriente la técnica quirúrgica de manera precisa y describa la ubicación exacta de las osteotomías necesarias para la corrección de pacientes con craneosinostosis de etiología sindrómica.

CAPÍTULO V

LA PROPUESTA

En base a las conclusiones y recomendaciones planteadas en el presente trabajo en concordancia con los excelentes resultados quirúrgicos presentados de cada unidad de análisis, se presenta como propuesta la siguiente guía ilustrada, con el protocolo y osteotomías necesarias para la ejecución precisa y correcta de la técnica, desarrollada en el servicio de cirugía maxilofacial Dr. Atilio Perdomo, del hospital general nacional Dr. Ángel Larralde.

Protocolo de la secuencia quirúrgica en las osteotomías de monobloc para la corrección de craneosinostosis sindrómicas.

Vía Aérea: Es de vital importancia asegurar la vía aérea en los pacientes sindrómicos que van a ser sometidos a este tipo de procedimientos, muchos de estos síndromes cursan con una alteración en la vía aérea, generando cierto grado de estenosis de la misma y subsecuente apnea obstructiva del sueño (OSA), generando no solo alteraciones mecánicas de la vía aérea, sino también apnea obstructiva del sueño de origen central, asociado a una malformación tipo I de Chiary por la elevada presión intracraneal. Teniendo esto en consideración es imperativo asegurar la vía aérea por medio de una traqueostomía, controlando de

este modo la vía aérea tanto en el trans como en el postoperatorio y manteniendo el control de la presión intracraneal y evitar complicaciones mortales en los pacientes asociados a una apnea obstructiva postquirúrgica, por ello la vital importancia de asegurar la vía aérea, tanto en él mismo acto operatorio como también puede ser realizado en un acto operatorio previo. Otra de las razones para realizarla, es la necesidad de evaluar la oclusión posterior al avance del monobloc, necesitando en muchos casos en los que se realiza una intubación orotraqueal hacer el cambio de una intubación orotraqueal a una intubación nasotraqueal, procedimiento el cual, si se realiza por esta vía, debe ser realizado solo después de la finalización de las osteotomías y desimpactación del Monobloc/ bipartición facial.

Una vez el paciente se encuentra en mesa operatoria y la vía aérea segura, se procede a la preparación del paciente en mesa quirúrgica: la posición de la cabeza del paciente es ligeramente elevada, con ayuda de un rollo de hombros y un rollo cervical, el reposa cabezas tipo Mayfield (San Antonio) preferiblemente a altura del rollo cervical, evitando hiperextensión cervical y un tercer rollo de hombros colocado en región poplítea de ambas rodillas para evitar que el paciente se deslice caudalmente con respecto a la mesa operatoria durante el acto quirúrgico, se realiza la protección de los conductos lagrimales, insertando sondas tipo Crawford por ambos puntos lacrimales tanto superior como inferior de cada lado , comprobando su salida por ambas fosas nasales, cortando él excedente del mismo. Se realizan tarsorrafias utilizando nylon 6-0 de línea gris a línea gris, en la porción palpebral justo lateral a la pupila. De este modo podemos hacer la

inspección directa pupilar durante la cirugía, otra alternativa es el uso de protectores corneales.

Se inicia realizando un afeitado cefálico, asepsia y antisepsia con iodopovidona y posteriormente se realiza el marcaje de la incisión en zigzag o en patrón ondulado, de región preauricular a región preauricular contralateral (Fig. 8).

Figura 30. Preparación del paciente, campo operatorio, afeitado cefálico, marcaje de incisión.

La separación de la boca con respecto a la nariz y orbitas con el uso de un campo estéril o una compresa es importante para limitar la contaminación bacteriana por vía extrabucal a cavidad intracraneal, nariz y viceversa.

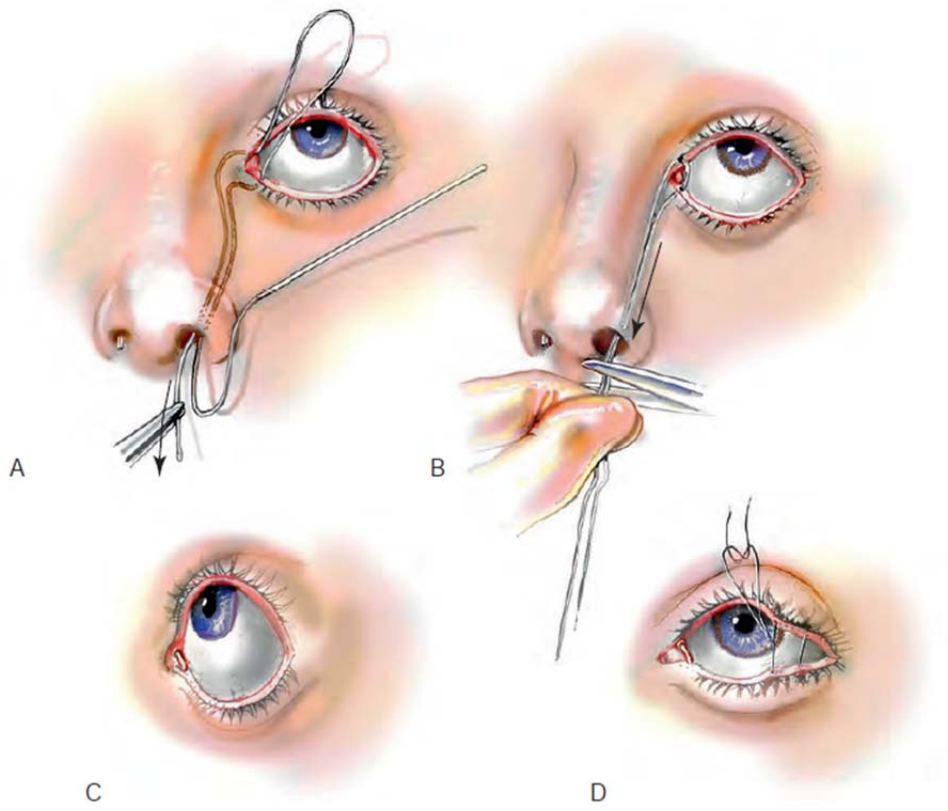


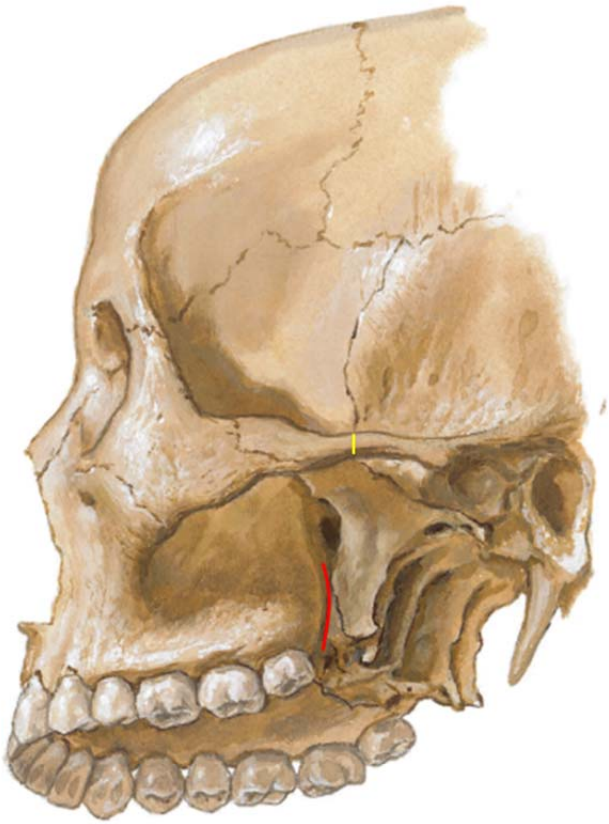
Figura 31 Representación esquemática de la tarsorrafia y protección del ducto lacrimal con sonda tipo Crawford

Se realiza la infiltración de anestésico local en zonas de abordaje quirúrgico.

La incisión se inicia dentro de boca, realizando un abordaje circunvestibular maxilar para poder acceder a los pilares cigomáticomaxilares, cigomáticos y proceso frontocigomático. De este modo se inicia la osteotomía Lefort III por vía intrabucal. Iniciando con una osteotomía ubicada en región de la tuberosidad del maxilar bilateral, posteriormente ascendiendo a nivel del cuerpo del cigoma hasta

llegar al proceso frontocigomático. Una vez realizado este paso se procede a hacer el abordaje bicoronal.

Las osteotomías para la disyunción pterigomaxilar, la cual se realiza mediante el abordaje circunvestibular maxilar en dirección hacia la tuberosidad del maxilar y **no en la unión pterigomaxilar** con un osteótomo curvo de 15 mm, de igual manera controlando la osteotomía con el dedo del cirujano intrabucalmente (esta mano protegida con **doble guante**). Esta osteotomía luego es **repasada** por medio del abordaje bicoronal. En pacientes menores a 30 meses de edad, o en pacientes de reintervención en este punto es necesario adicionalmente con ayuda de un elevador recto, realizar movimientos giratorios en la unión pterigomaxilar debido a la fibrosis que se presenta en esa región anatómica.



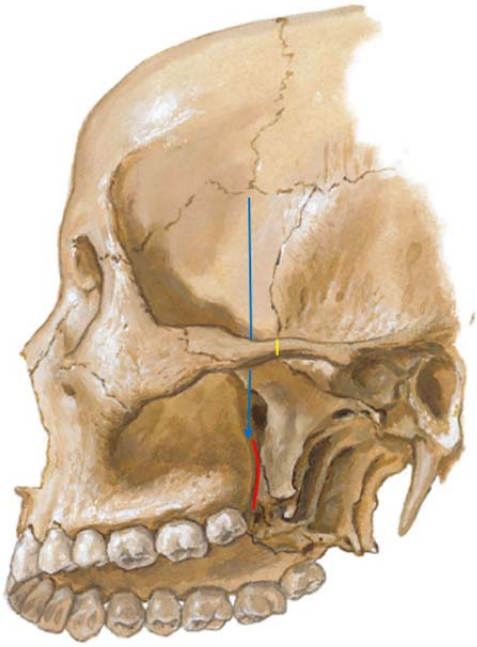


Figura 322. Representación esquemática de la ubicación de la Osteotomía Pterigomaxilar (en rojo, ubicación de la osteotomía en la unión pterigomaxilar, En amarillo, osteotomía previamente realizada del arco cigomático, En azul, la dirección del osteótomo por medio del abordaje temporal).

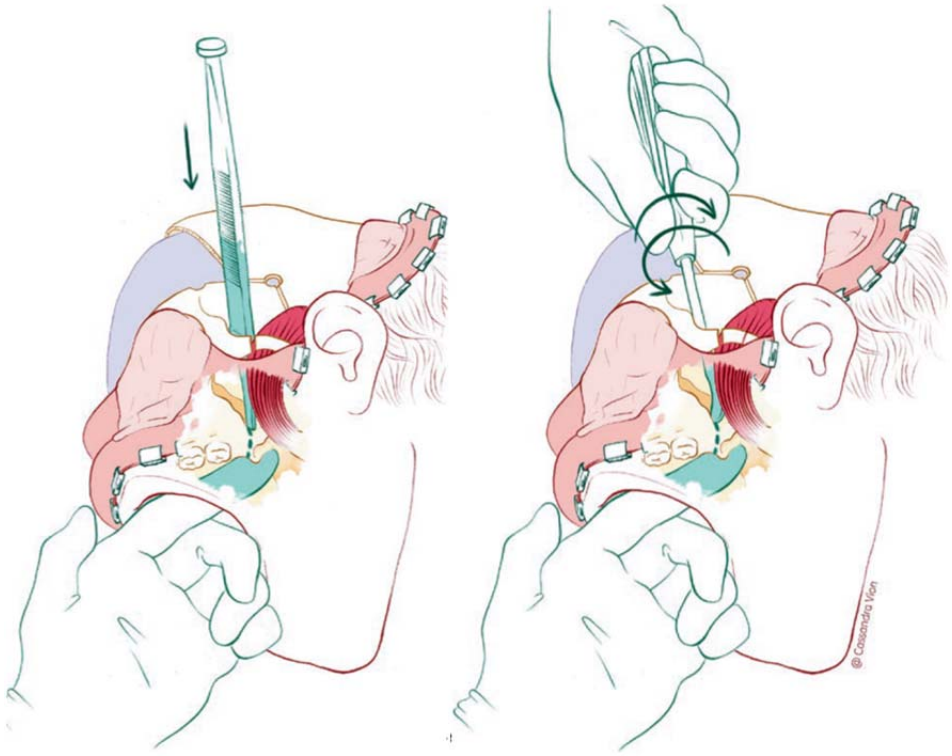


Figura 33. Representación esquemática de la disyunción pterigomaxilar

Representación esquemática de la disyunción pterigomaxilar, con el uso de un osteótomo de 15 mm por el abordaje temporal, controlando la extensión de dicha osteotomía con el dedo del cirujano posicionado intrabucalmente, del mismo modo, con el uso de un elevador recto haciendo movimientos rotatorios para eliminar la fibrosis en dicha zona y evitar la recidiva. (Arnaud E, Paternoster G, James S, et al. Craniofacial strategy for syndromic craniosynostosis. Ann Chir Plast Esthet. 2016 Oct;61(5):408–19.)

Se realiza seguidamente y por vía intrabucal la osteotomía del arco cigomático con el uso de una sierra reciprocante. Según McCarthy et al, la osteotomía no debe realizarse en el propio arco sino en el cuerpo del cigoma, garantizando un volumen óseo adecuado para la regeneración ósea subsecuente[25]. Sin embargo, Posnick et al. así como Arnaud et al. Sugieren hacer la osteotomía con una sierra reciprocante en la mitad del arco cigomático[71, 72].

Nosotros preferimos hacer la osteotomía a nivel **del cuerpo del cigoma** siempre y cuando se realice por medio de distracción osteogénica, sin embargo cuando es avance inmediado y fijación interna rígida, realizamos la osteotomía vertical en el **tercio medial del arco cigomático.**

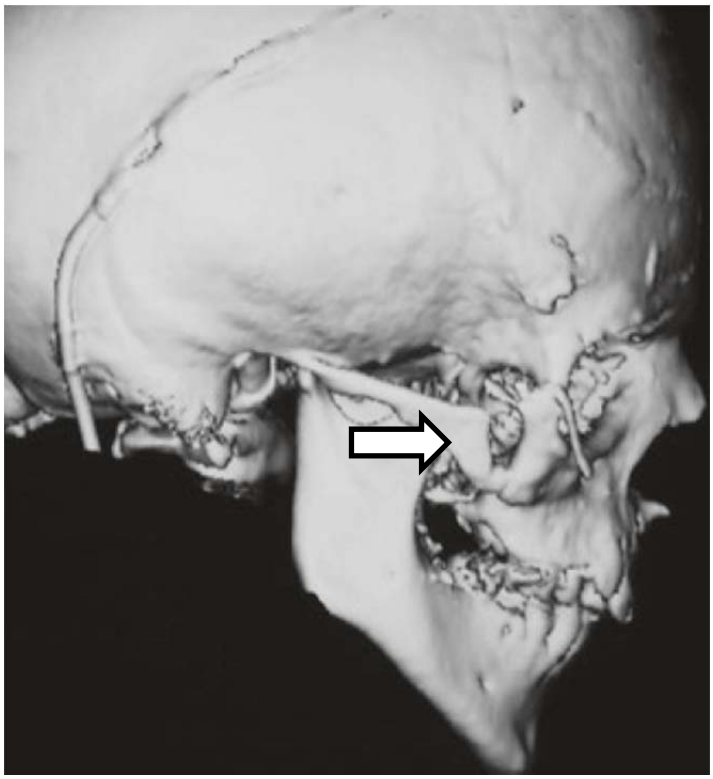
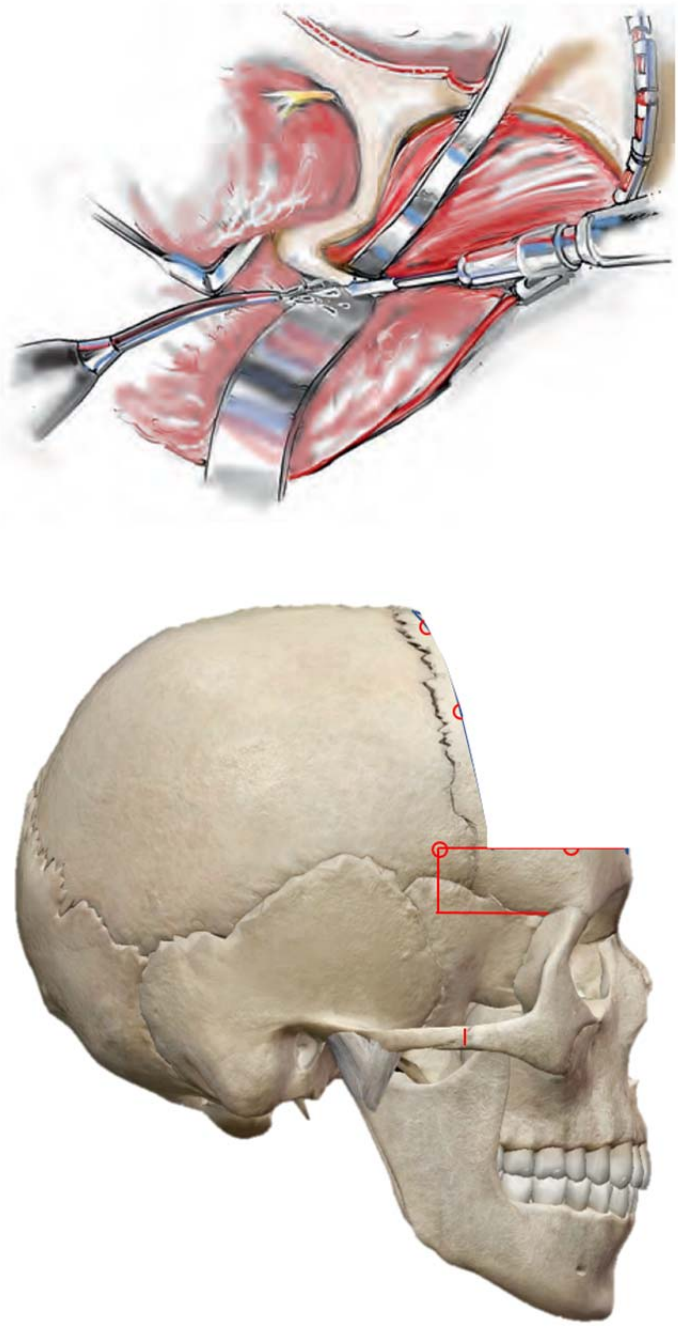


Figura 34. Osteotomía del cuerpo del cigoma según McCarthy

a) Osteotomía del cuerpo del cigoma y no del arco cigomático según McCarthy. Disponiendo de mayor superficie ósea para la regeneración ósea. (McCarthy JG, LaTrenta GS, Breitbart AS, et al. The Le Fort III advancement osteotomy in the child under 7 years of age. Plast Reconstr Surg 1990;86:633)



b) Osteotomía del arco cigomático según Posnick. (Posnick JC, Ruiz RL. The craniofacial dysostosis syndromes: a staged reconstructive approach. Cleft Palate Craniofac J 2000;37(5):433–57.)

Posteriormente se realiza cambio de guantes, Asepsia y antisepsia y se inicia el abordaje bicoronal. Para Arnaud et al, la disección del abordaje bicoronal debe ser en plano subgaleal descendiendo por los arcos supraorbitarios y la capa superficial de la fascia temporal profunda bilateral para evitar daño a ramas del nervio facial[122]. Permitiendo tener el pericráneo para tomar pedículos y posterior cierre del espacio retrofrontal.

Para Posnick et al. Recomienda mantener la disección subperióstica, con excepción de la región perteneciente al musculo temporal, en este punto la disección debe mantenerse en un plano superior a la capa superficial de la fascia temporal **profunda**[71]. Nosotros preferimos ésta última. El Vertex óseo es expuesto. La hemostasia es lograda con ayuda de clips de Raney o con puntos hemostáticos.

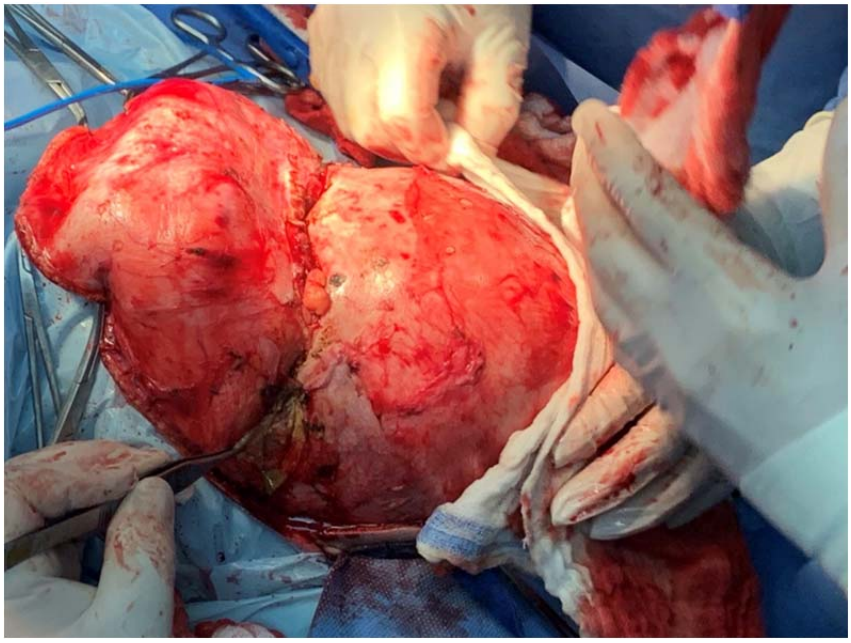


Figura 34. Elevación de colgajo supraperióstico, exposición de pericráneo y hemostasia.

Se elevan uno o dos pedículos de periostio frontoorbitarios los cuales estarán irrigados por pedículos vasculares supratroclear y supraorbitarios bilateral (Fig. 9 - 11). Una pequeña incisión es realizada posteriormente en la fascia temporal profunda para poder efectuar la maniobra de Tessier para la exposición del cigoma y del arco cigomático previo a la desinserción del musculo temporal. (Fig. 12).

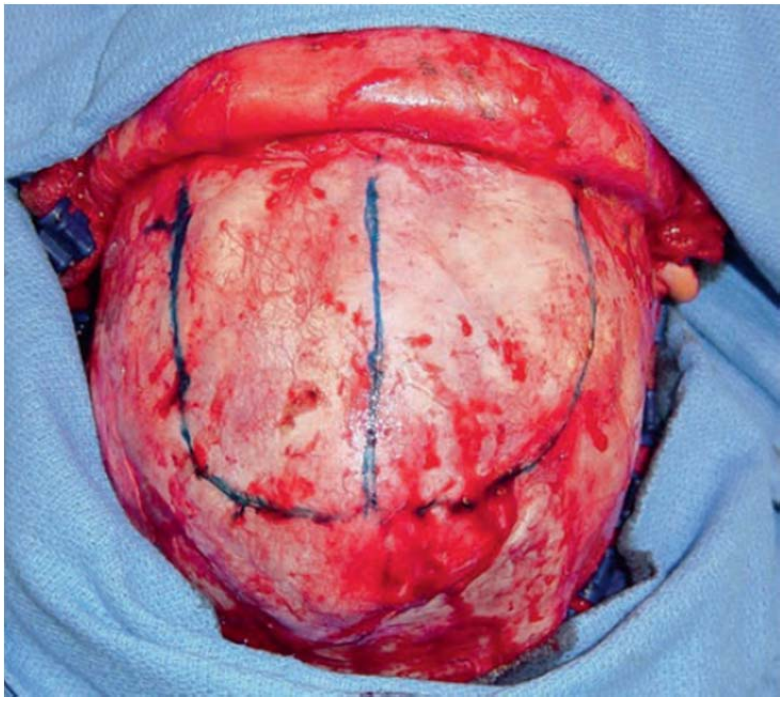


Figura 35. Marcaje de pedículos de pericráneo

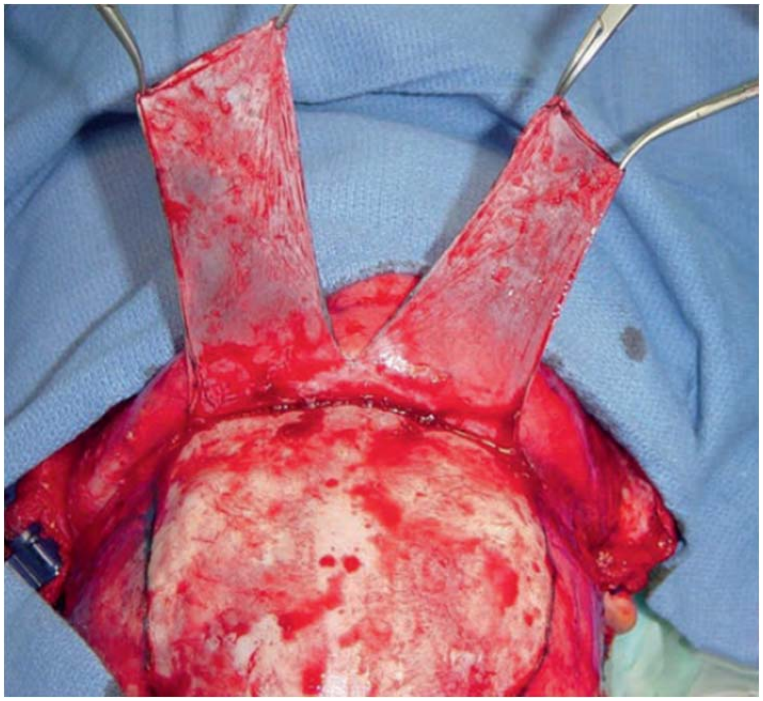


Figura 36. Elevación de pedículos de pericráneo

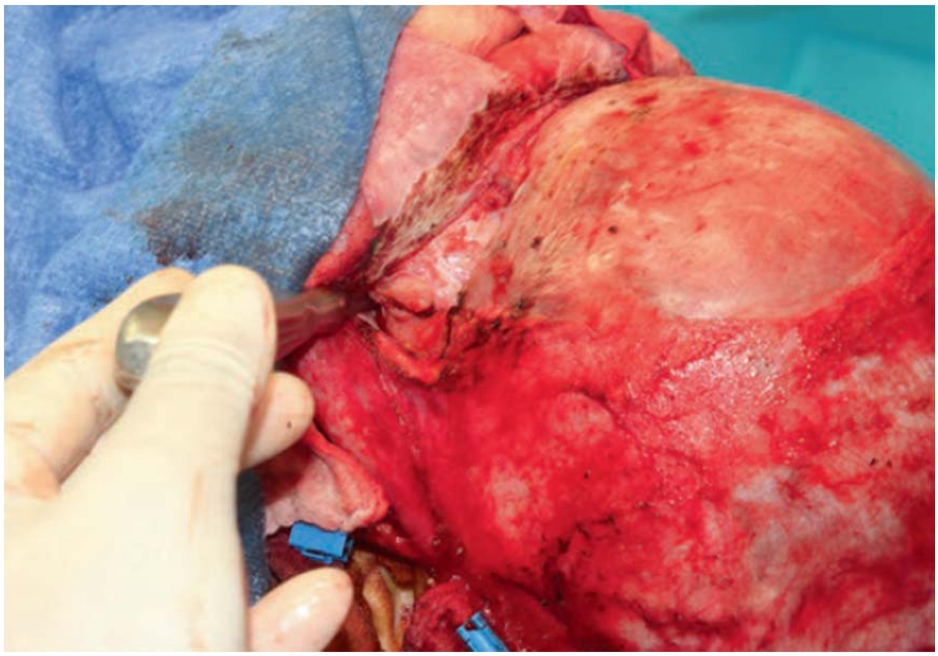
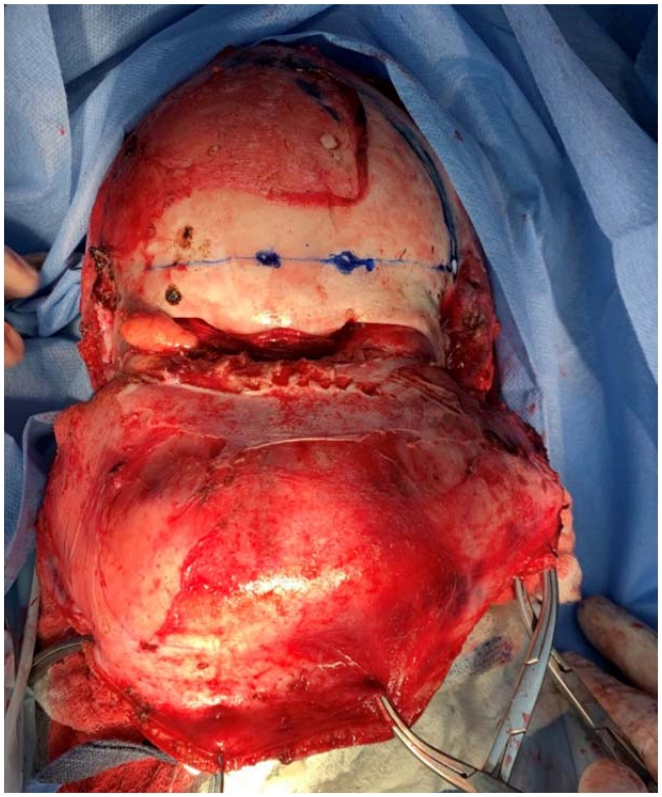


Figura 37. Maniobra de Tessier

Maniobra de Tessier para la exposición del cigoma y del arco cigomático.

Posteriormente se procede a desinsertar el músculo temporal para exponer la pared lateral orbitaria mediante la disección con un elevador de periostio. Seguidamente, se realiza el marcaje de los límites del hueso frontal para la craneotomía frontal, estos deben ser 20 mm (2 cm) por encima del rim supraorbitario. (Fig. 13) en este punto se realiza una modificación de la técnica, consistente en realizar dos segmentos coronales laterales sagitales adyacentes al marcaje frontal (Modificación de Paternoster[122]) para mejorar la anatomía

frontotemporal.



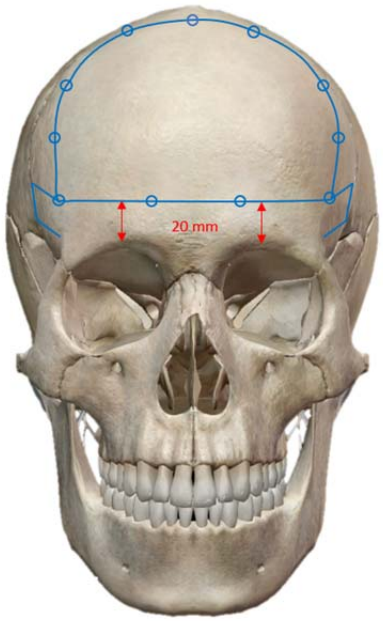


Figura 38. Marcaje de la craneotomía frontal

Marcaje de la craneotomía frontal. 20 mm por encima del rim orbitario.

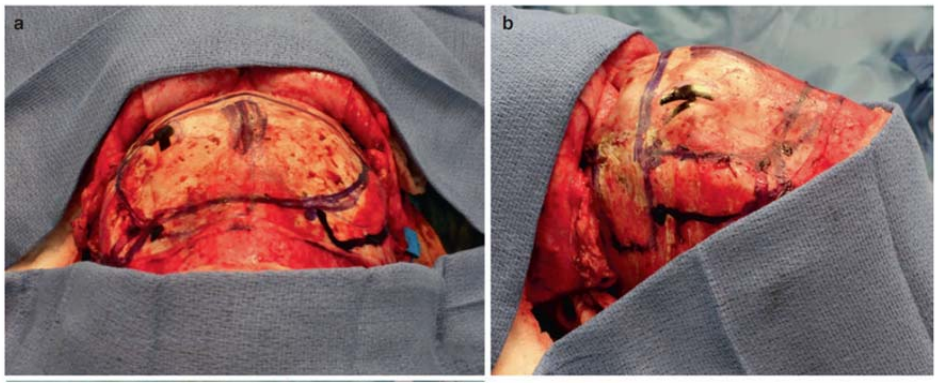


Figura 39. Marcaje de la craneotomía frontal modificada por Paternoster.

Nota: Marcaje de la craneotomía frontal con las alas laterales para corrección de morfología frontotemporal (modificación de Paternoster) (Arnaud E, Paternoster G, James S, et al. Craniofacial strategy for syndromic craniosynostosis. Ann Chir Plast Esthet. 2016 Oct;61(5):408–19.)

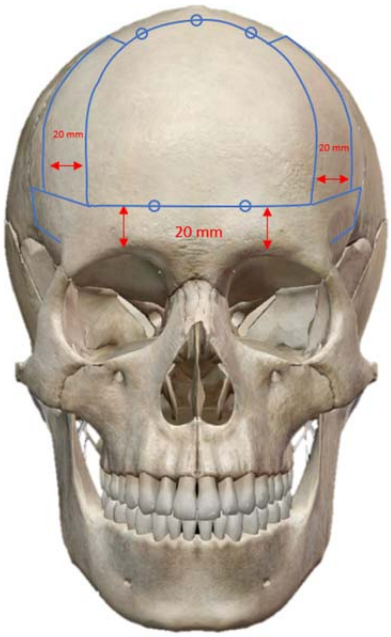


Figura 40. Representación esquemática del marcaje para la osteotomía frontal modificada por Paternoster

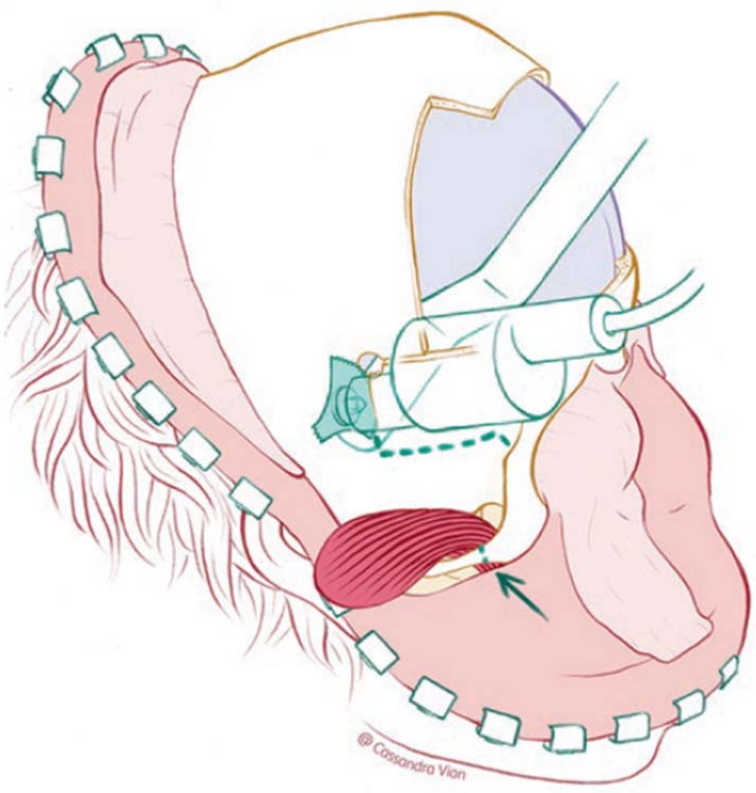
Representación esquemática de la modificación de Paternoster. (Arnaud E, Paternoster G, James S, et al. Craniofacial strategy for syndromic craniosynostosis. Ann Chir Plast Esthet. 2016 Oct;61(5):408–19.)

Es muy importante en este punto primero repasar todas las osteotomías previamente realizadas del LeFort III por vía intrabucal, una vez realizado el abordaje bicoronal, se marca la craneotomía frontal, sin embargo, **no se realiza** sino hasta posterior de haber realizado **primero el Lefort III** para poder estabilizar la cabeza **durante la disyunción craneofacial**. Es por esto, que una vez realizado el abordaje bicoronal, deben hacerse las osteotomías a nivel del piso orbitario, repasar las extensiones de tenon, así como la septoplastia.

Iniciando con el segmento de la cintilla frontoorbitarios extensiones (Extensiones de Tenon, llamadas así por la forma de espiga o de saliente ósea) o cajones son realizados en dirección a región temporal desde el límite inferior de la craneotomía frontal con un largo anteroposterior de 50 mm (5 cm). El límite inferolateral de este cajón termina en dirección al proceso frontocigomático del cigoma y que posteriormente se conectará con las osteotomías de la pared lateral orbitaria. Siendo los límites de este cajón o banda frontoorbitaria:

Límite superior: borde inferior de la craneotomía frontal.

Límite inferior: el borde supraorbitario bilateral. Y los limites laterales las extensiones de este cajón a región temporal.



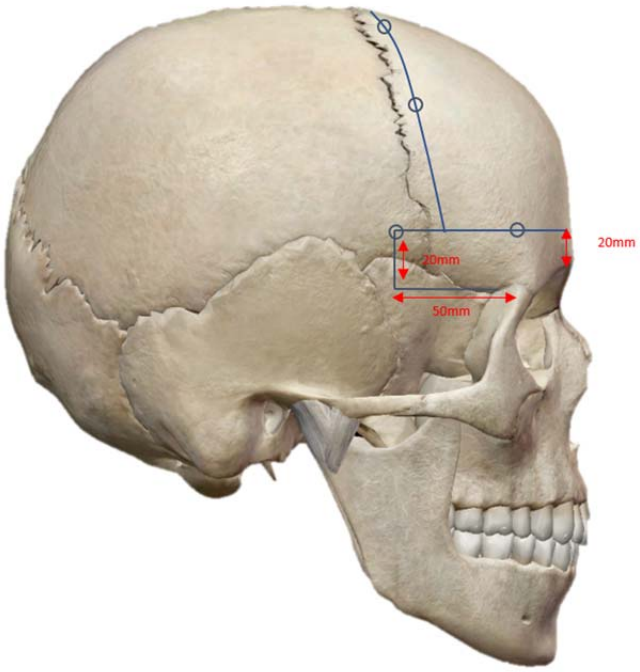


Figura 41. Representación esquemática de la extensión de Tenon.

Representación esquemática de la extensión de tenon, esta debe tener 50 mm de largo en extensión hacia la región temporal x 20 mm de ancho (ancho frontoorbitario), hasta conectarse con la osteotomía de la pared lateral orbitaria. (Arnaud E, Paternoster G, James S, et al. Craniofacial strategy for syndromic craniosynostosis. Ann Chir Plast Esthet. 2016 Oct;61(5):408–19.)

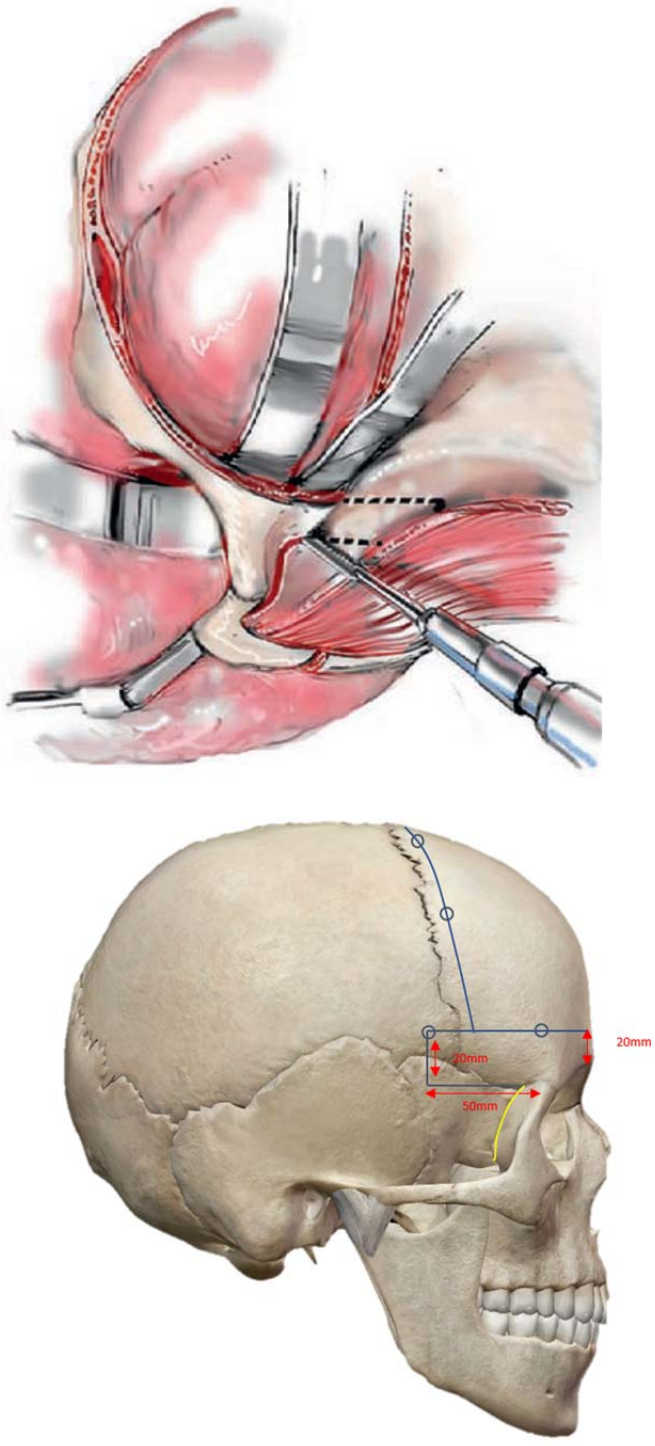


Figura 42. Representación esquemática de la extensión de Tenon (En azul la extensión de tenon, En amarillo, la ubicación de la osteotomía de la pared lateral orbitaria.)

Seguidamente se realiza la osteotomía a través de espesor completo de la pared lateral orbitaria, hasta llegar a la sutura esfenomaxilar, esta osteotomía debe estar conectada con el borde inferomedial de la extensión temporal (Extensión de Tenon) previamente descrita. Para Arnaud et al. La porción intraorbitaria de esta osteotomía debe estar 5 mm por delante de la fisura orbitaria inferior en su porción caudal, lo suficientemente posterior para evitar la fractura del rim orbitario lateral durante el movimiento, teniendo en consideración que el volumen orbitario se encuentra reducido en estos pacientes[122]. Para Posnick et al. La porción intraorbitaria de esta osteotomía debe estar en la fisura orbitaria inferior[71]. Nosotros preferimos la última.

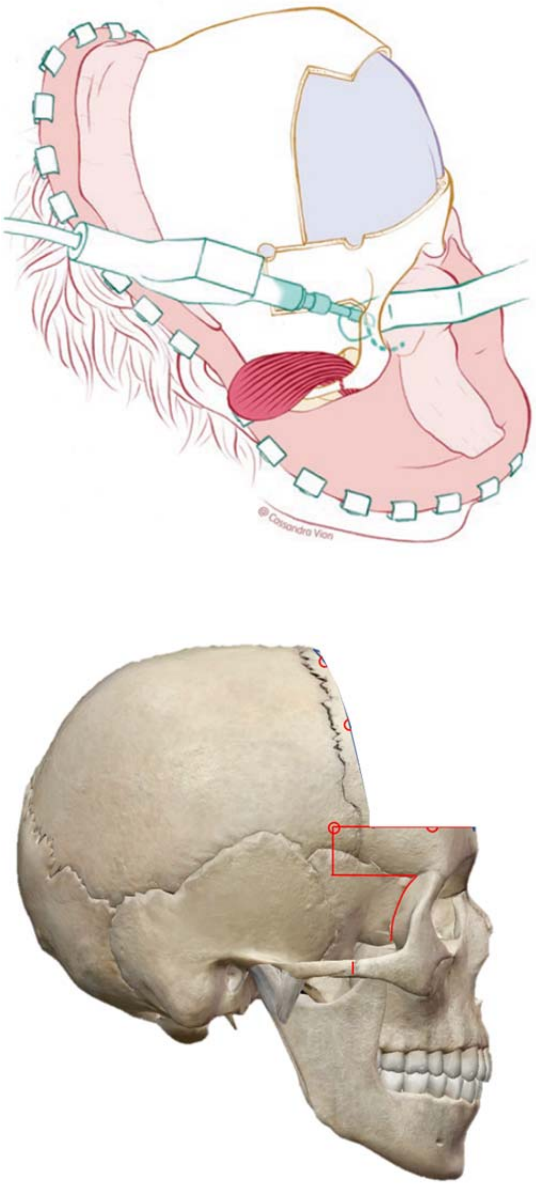
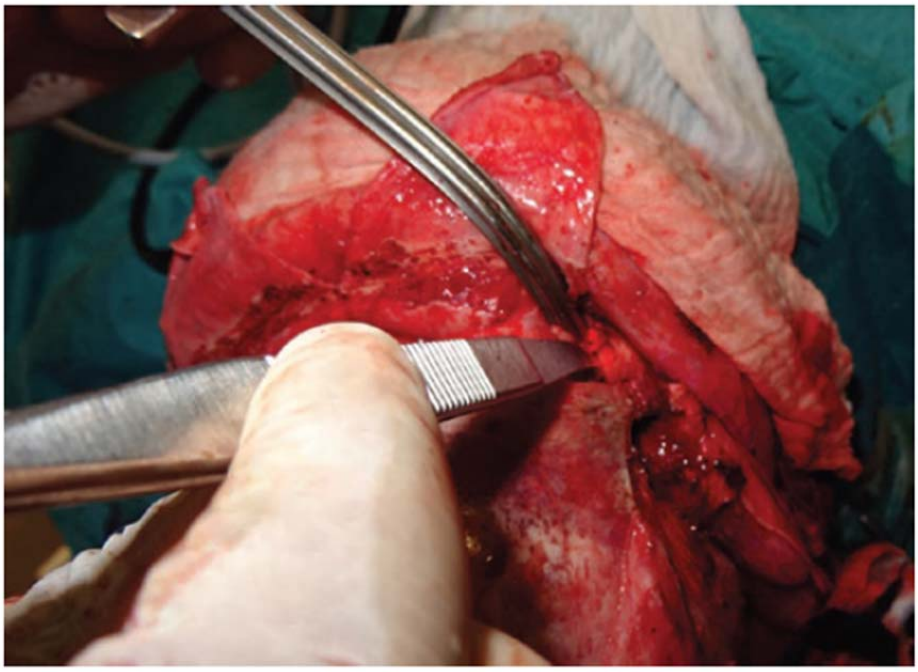


Figura 43 Representación esquemática de la osteotomía de la pared lateral orbitaria

Representación esquemática de la osteotomía de la pared lateral orbitaria. (Arnaud E, Paternoster G, James S, et al. Craniofacial strategy for syndromic craniosynostosis. Ann Chir Plast Esthet. 2016 Oct;61(5):408–19.)

La siguiente osteotomía a realizar es la del piso orbitario, la cual se realiza con un osteótomo de forma intraorbitaria con extremo cuidado del rim orbitario por lo que esta osteotomía debe estar ubicada lo suficientemente posterior como para evitar la fractura del rim infraorbitario (2 mm anterior a la fisura orbitaria posterior), conectando la osteotomía de la pared lateral en dirección a la pared medial orbitaria. Otro punto muy importante es la protección del contenido orbitario con ayuda de un separador de órbita durante las osteotomías.



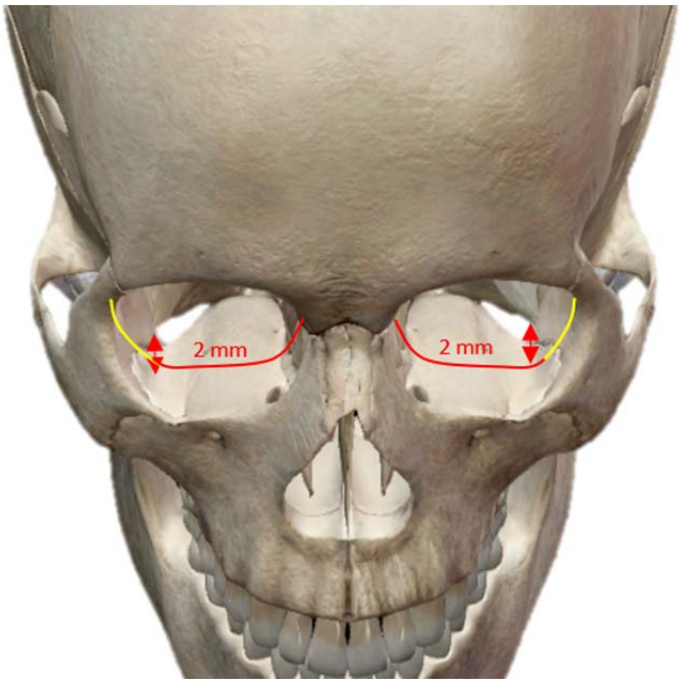


Figura 44. Osteotomía del piso orbitario

Osteotomía del piso orbitario, lo más cercano posible a la fisura orbitaria inferior, manteniendo un espacio entre esta osteotomía y la fisura orbitaria

inferior de 2-5 mm.

A continuación, se procede a realizar la osteotomía de la pared medial orbitaria, esta se realiza con ayuda de un osteótomo pequeño de 10 mm, a través de la base del cráneo, ubicándola, **por detrás** de los puntos lagrimales, canto medial e inferiormente llegando a la fisura orbitaria inferior en cada lado. Nosotros preferimos hacerla por vía orbitaria, protegiendo el contenido orbitario en todo momento.

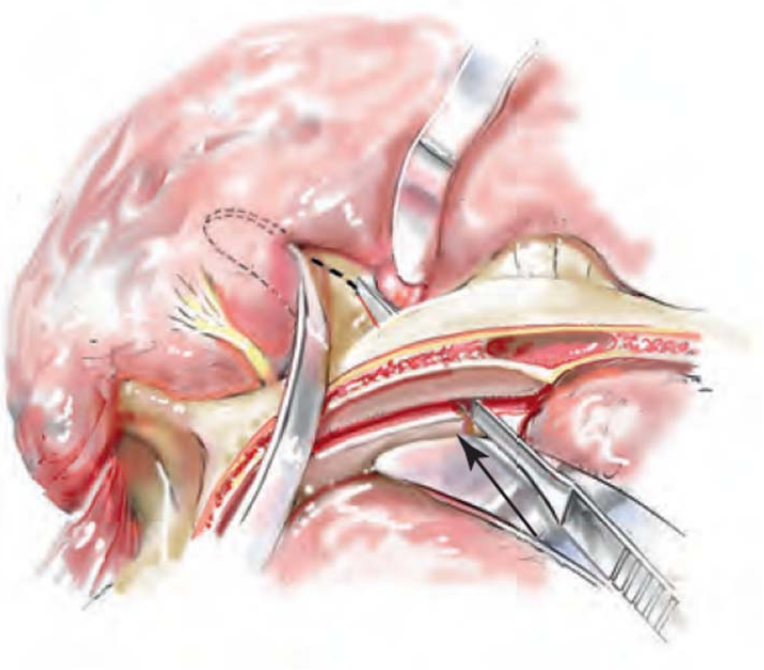


Figura 45. Representación esquemática de la osteotomía de la pared medial orbitaria.

Osteotomía de la pared medial orbitaria, La posición del osteótomo por medio de la base del cráneo para realizar esta osteotomía, por detrás de los puntos lagrimales, por detrás del canto medial e inferiormente llegando a la fisura orbitaria inferior en cada lado. (Posnick JC, Ruiz RL. The craniofacial

dysostosis syndromes: a staged reconstructive approach. Cleft Palate Craniofac J 2000;37(5):433–57.)

La porción anterior del septum nasal es separado de la base del cráneo por medio de una osteotomía con un cincel recto de 15 mm, desde la base del cráneo, por delante de la Crista Galli siempre para preservar la lámina cribosa del etmoides y preservar el primer par craneal en el paciente y preservar el olfato.

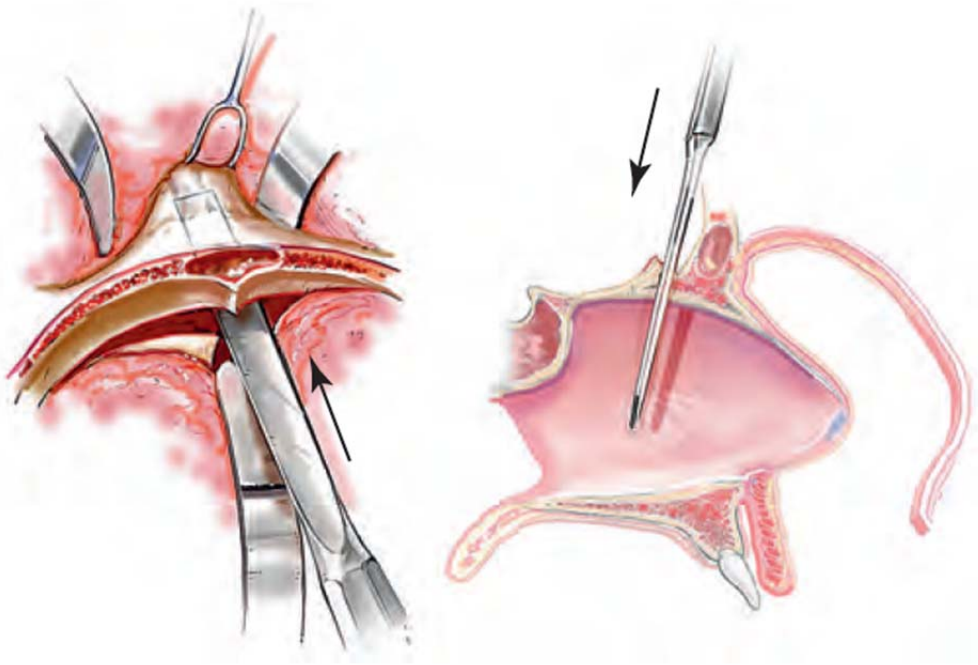


Figura 46. Representación esquemática de la osteotomía de la pared anterior del septum nasal a través de la base del cráneo según Posnick.

Representación esquemática de la osteotomía de la pared anterior del septum nasal a través de la base del cráneo. (Posnick JC, Ruiz RL. The craniofacial dysostosis syndromes: a staged reconstructive approach. Cleft Palate Craniofac J 2000;37(5):433–57.)

Figura 47. Representación de la osteotomía de la base de cráneo (en rojo) y osteotomía del septum nasal (septoplastia) en azul.

La septoplastia u osteotomía de lámina perpendicular del etmoides y el septum nasal la realizamos iniciando en la sutura frontonasal, ésta se realiza con un osteótomo recto de 10 mm y debe estar orientada hacia el vómer y espina nasal posterior, controlando digitalmente con el dedo del cirujano por vía intrabucal, en la espina nasal posterior, para tener control en todo momento de dicha osteotomía y conocer el punto de llegada del osteótomo.

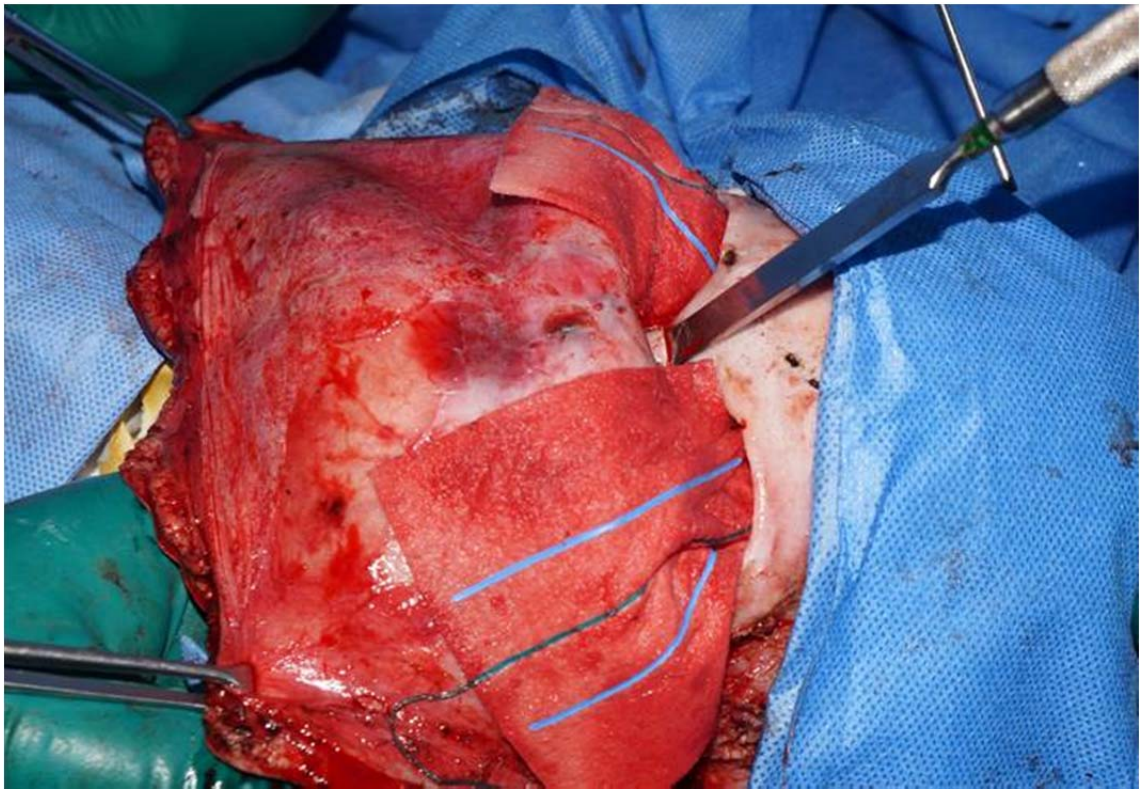


Figura 48. Posicionamiento del cincel en la Septoplastia.

Posicionamiento del cincel recto en sutura frontonasal, con dirección a espina nasal posterior para la septoplastia.

Figura 49. Representación esquemática de la septoplastia.

Representación esquemática de la septoplastia. (Tessier P: The definitive plastic surgical treatment of the severe facial deformities of craniofacial synostosis: Crouzon and Apert diseases. Plast Reconstr Surg 48:419, 1971.)

Acto seguido se procede a revisar cuidadosamente y corroborar todas las osteotomías, una vez realizado se procede a realizar la disyunción craneofacial con ayuda de unos fórceps de Rowe y una placa palatina previamente confeccionada para protección palatina: La misma debe ser realizada utilizando movimientos counterclockwise con los mismos al mismo tiempo en la que la cabeza del paciente es dirigida hacia el lado derecho. El ayudante debe **estabilizar** la cabeza, por esto evitamos hacer la craneotomía frontal en primer lugar. Esto produce la disyunción.

Figura 50. Posicionamiento de los fórceps de Rowe para disyunción Craneofacial

Posicionamiento de los fórceps de Rowe, intranasalmente estos fórceps deben estar protegidos con goma puede ser mediante el uso de una sonda de Foley mientras que el paladar duro debe estar protegido por una férula

palatina previamente confeccionada para proteger la mucosa palatina de la parte activa palatina del instrumento.

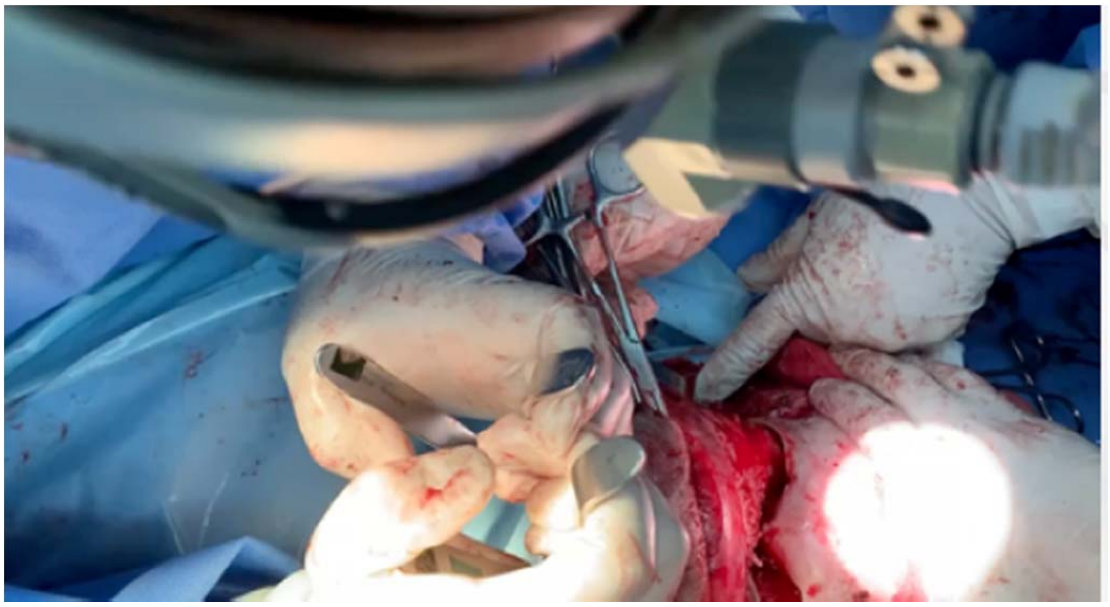
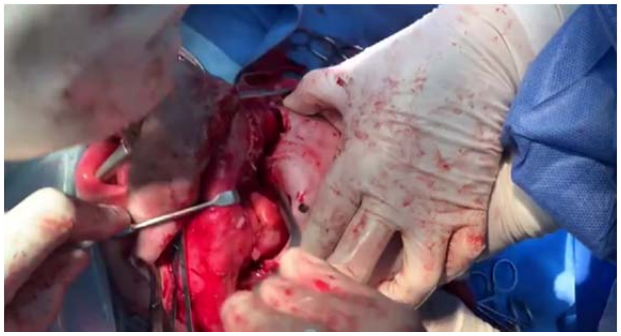


Figura 51. Posicionamiento de los fórceps de Rowe para disyunción craneofacial

Aprehensión con los fórceps de Rowe. Deben ser tomados al mismo tiempo con la misma fuerza de aprehensión para evitar la disyunción en línea media del maxilar.



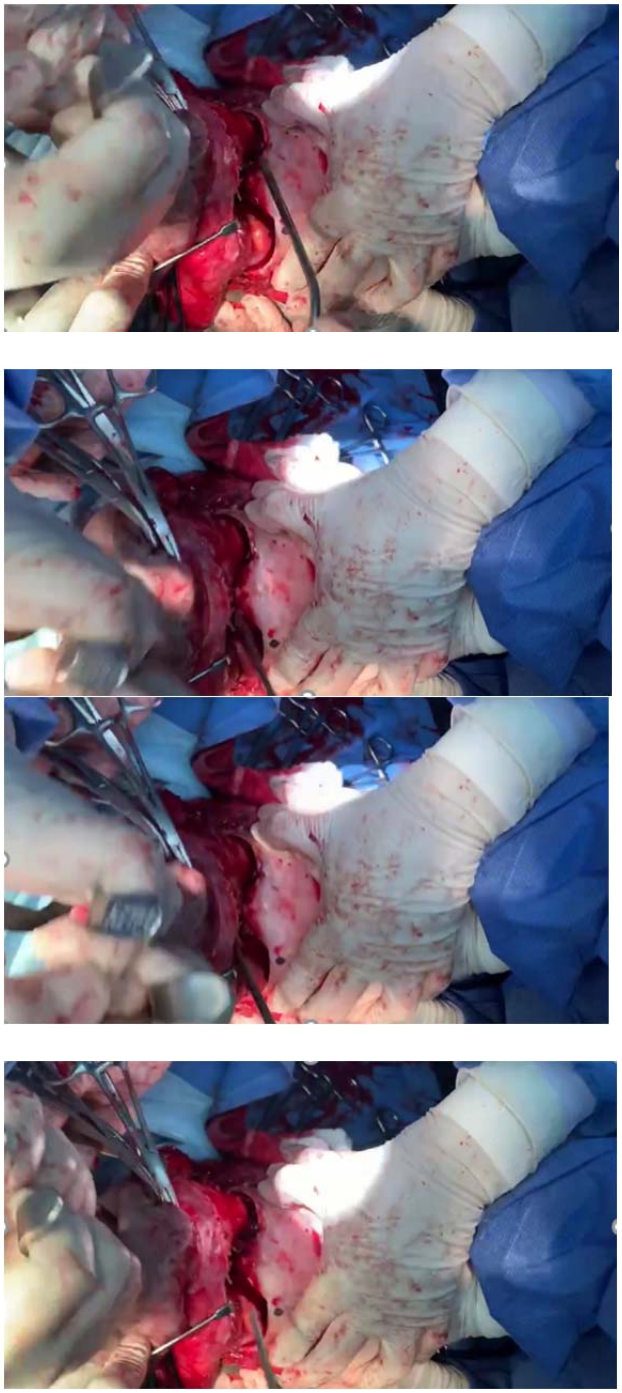


Figura 52. Secuencia de los fórceps de Rowe para realizar la disyunción craneofacial

Secuencia del movimiento de los fórceps de Rowe: En sentido craneocaudal, luego lateral y luego rotatorio en sentido Counterclockwise mientras se

sostiene la cara del paciente hacia el lado derecho. Esto produce la disyunción craneofacial.

Posteriormente se inicia la craneotomía frontal haciendo trepanaciones con el cráneotomo con el drill redondo para poder desprender el segmento del hueso frontal en una sola pieza. **Es muy importante que los orificios del cráneotomo tengan la ubicación adyacente y no sobre el canal longitudinal para el seno longitudinal superior, así como una correcta profundidad con técnica de trepanación minuciosa de cada una de esas trepanaciones para evitar hemorragias subdurales, para generar la menor manipulación del parénquima cerebral como sea posible.** posteriormente estos orificios son unidos con la pieza de corte del cráneotomo y/o un piezoelectric. Es muy importante la ubicación

Una vez completada las osteotomías se procede a retirar el segmento frontal en una sola pieza, esta debe permanecer en solución estéril con solución antibiótica (Amikacina 1 gr), en este punto el cerebro es protegido con cotonoides en todo momento.

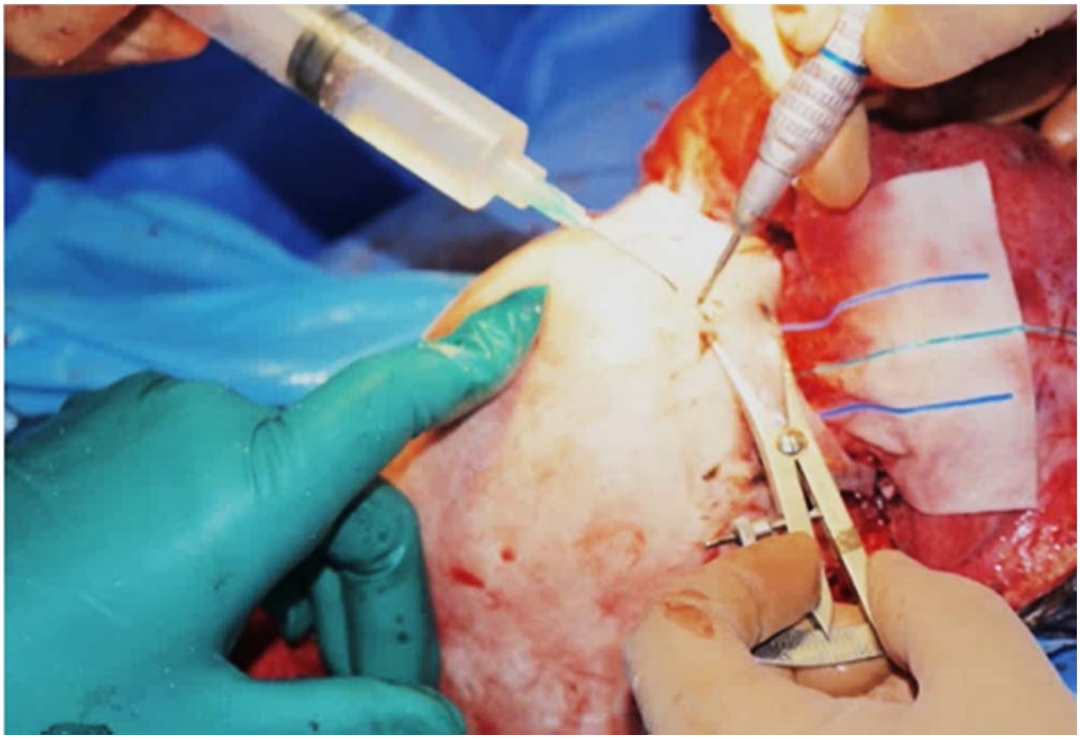


Figura 53. Osteotomía de referencia límite superior de la cintilla frontoorbitaria.

Osteotomía de referencia de los 20 mm por encima del rim supraorbitario.

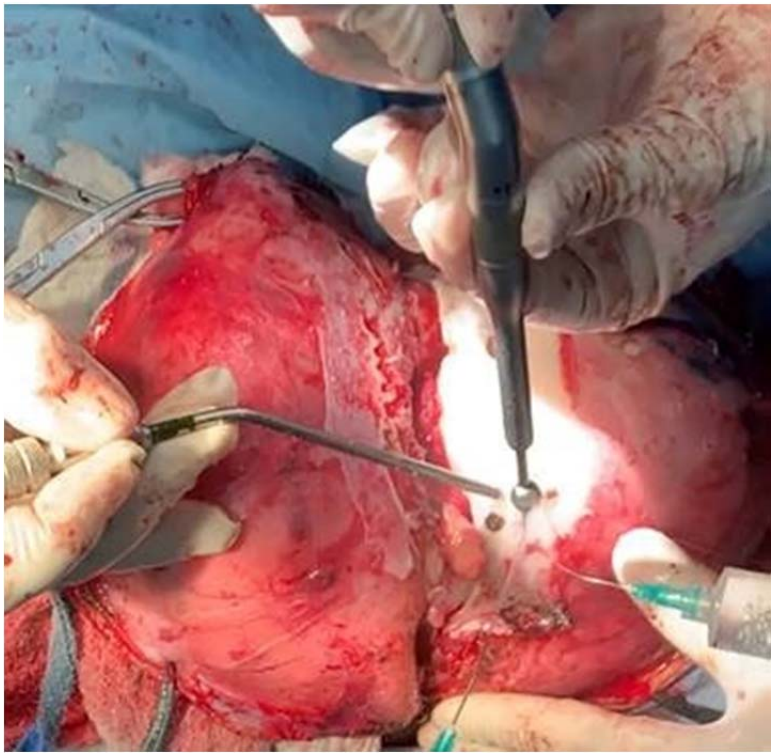


Figura 54. Craneotomía Frontal

Inicio de la craneotomía frontal, osteotomías con drill redondo para trepanación, con uso del cráneotomo (Midas Rex, Medtronic, USA.)

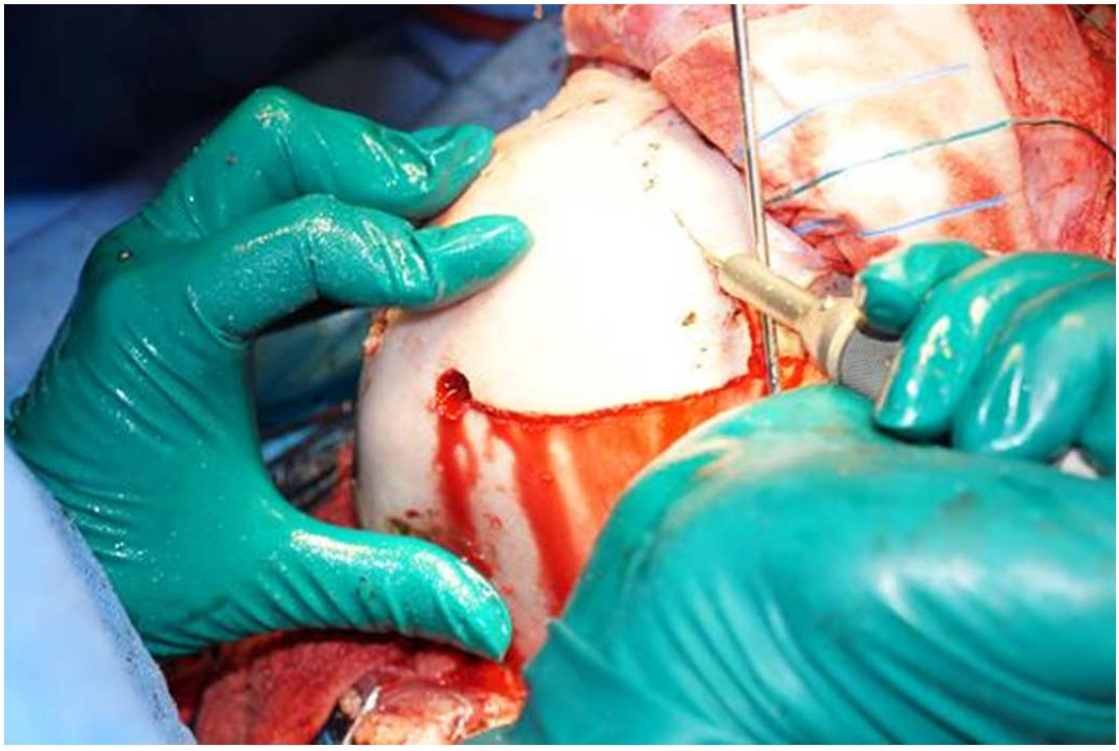


Figura 55. Craneotomía Frontal

Unión de osteotomías previas con drill de corte del cráneotomo (Midas Rex, Medtronic, USA.)

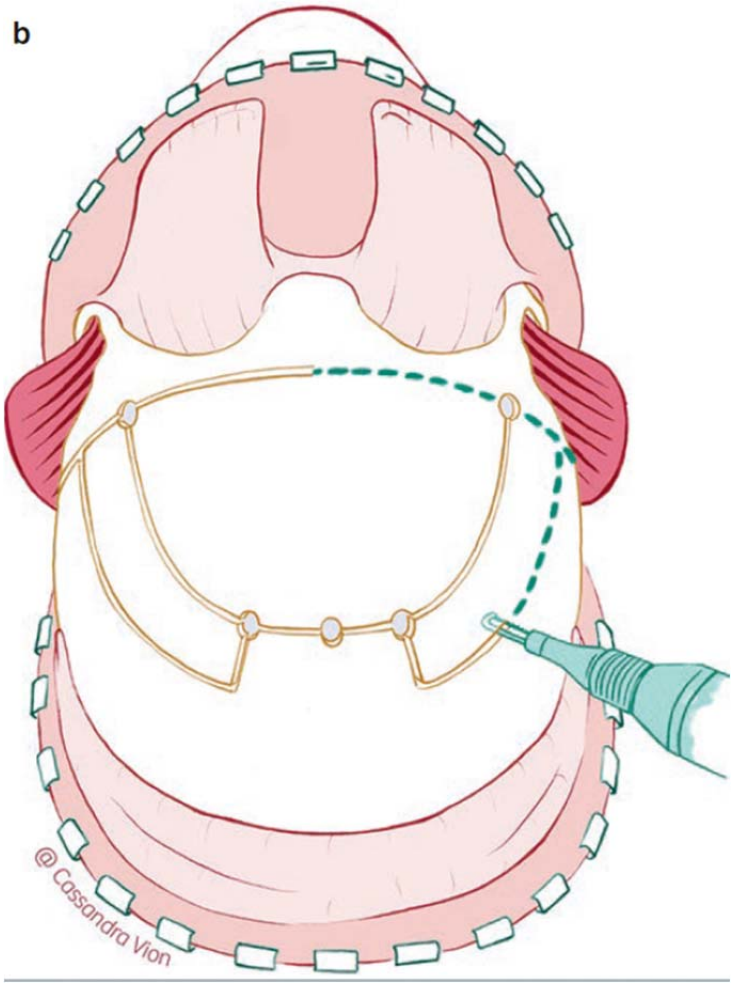


Figura 56. Representación esquemática del trayecto de la craneotomía frontal con la modificación de Paternoster.

Representación esquemática del trayecto de la osteotomía de la craneotomía con la modificación de Paternoster. (Arnaud E, Paternoster G, James S, et al. Craniofacial strategy for syndromic craniosynostosis. Ann Chir Plast Esthet. 2016 Oct;61(5):408–19.)

El siguiente paso es la osteotomía del techo orbitario, con ayuda de tres retractores o valvas maleables se procede a separar y proteger el lóbulo frontal de la duramadre, globos oculares y el lóbulo temporal debajo del ala menor del esfenoides. La osteotomía del techo orbitario comienza en el borde posterior del ala menor del esfenoides, con el uso de una sierra reciprocante, osteotomía la cual está direccionada hacia el hueso etmoides medialmente, lateralmente debe seguir el ala mayor del esfenoides hasta coincidir con la extensión de tenon intracranealmente.

En este punto es muy importante la preservación de la lámina cribosa del etmoides para evitar la anosmia post quirúrgica en el paciente, por lo que la osteotomía en línea media es imperativo ubicarla por delante de este punto para preservar el primer par craneal y esta debe ser realizada con el uso de un osteótomo recto delgado. También es muy importante una manipulación muy meticulosa con la duramadre y más aún la duramadre que recubre el primer par craneal en este punto para evitar complicaciones postoperatorias a modo de fístulas de líquido cefalorraquídeo o infecciosas por la disrupción accidental de la duramadre en este punto al momento de la osteotomía.

Finalmente la osteotomía debe ser repasada y comprobada con un cincel pequeño de 10 mm en toda su extensión.

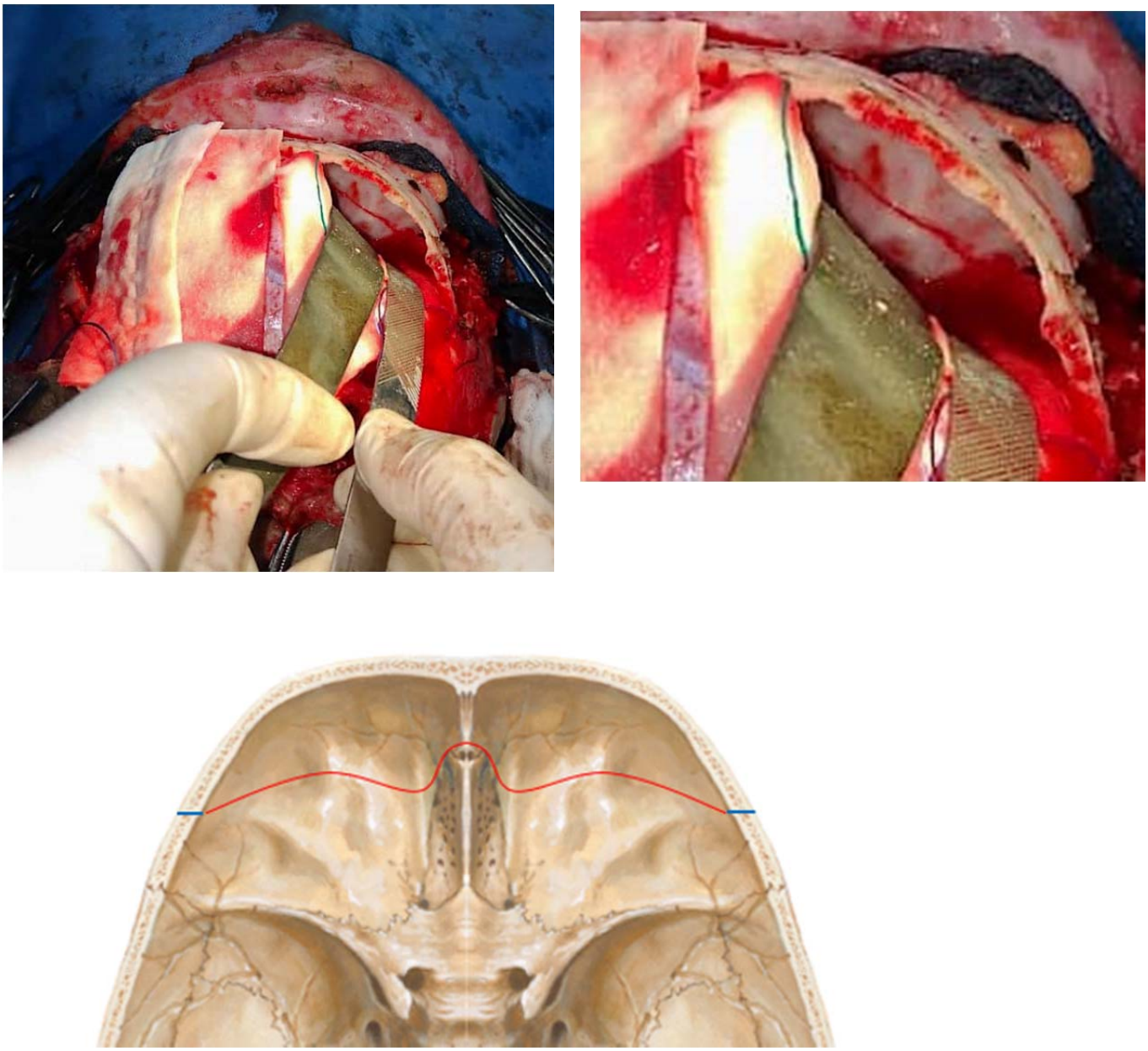


Figura 57. Osteotomía del techo orbitario

Osteotomía del techo orbitario. Protegiendo el lóbulo frontal con las valvas maleables en todo momento de la osteotomía. (En la representación esquemática, en rojo se evidencia la osteotomía del techo orbitario, y en azul la osteotomía de la extensión de Tenon.)

Para realizar la bipartición facial, debe realizarse dos **ostectomías** medias nasales trabajando desde el abordaje coronal, con el uso de una sierra reciprocante, posteriormente se retira el segmento óseo, incluyendo la porción cartilaginosa nasal. Se debe en este punto realizar la **cranealización** del seno frontal, asegurando la eliminación de la tabla posterior del senofrontal. Luego se utilizan instrumentos estériles separados para abordaje intrabucal, donde se realiza un abordaje circunvestibular maxilar, exponiendo el periostio y la espina nasal anterior y se separa el piso nasal, acto seguido con el uso de una sierra reciprocante se realiza una osteotomía en línea media entre los dos incisivos centrales segmentando también el arco de Erich en este punto, y esta osteotomía es llevada parasagitalmente en el paladar duro, preservando en todo momento la mucosa palatina. La osteotomía es repasada y completada con el uso de un osteótomo recto de 5 mm entre los incisivos centrales superiores, la mucosa palatina es protegida mediante el control digital del cirujano intrabucalmente protegido con **doble guante**. Se verifica finalmente la osteotomía mediante su movimiento giratorio, Se cierra el abordaje intrabucal, se realiza cambio de guantes y posteriormente se procede a remodelar ambos segmentos orbitonasales con un drill, posteriormente su estabilización y fijación con osteosíntesis acorde a la distancia planificada.

Es importante recalcar, que la ostectomía debe ser en forma de V. para que al momento de la unión de ambas mitades faciales, esta pueda completar un arco de rotación facioorbitario que permita la corrección de las dioptrías oculares.

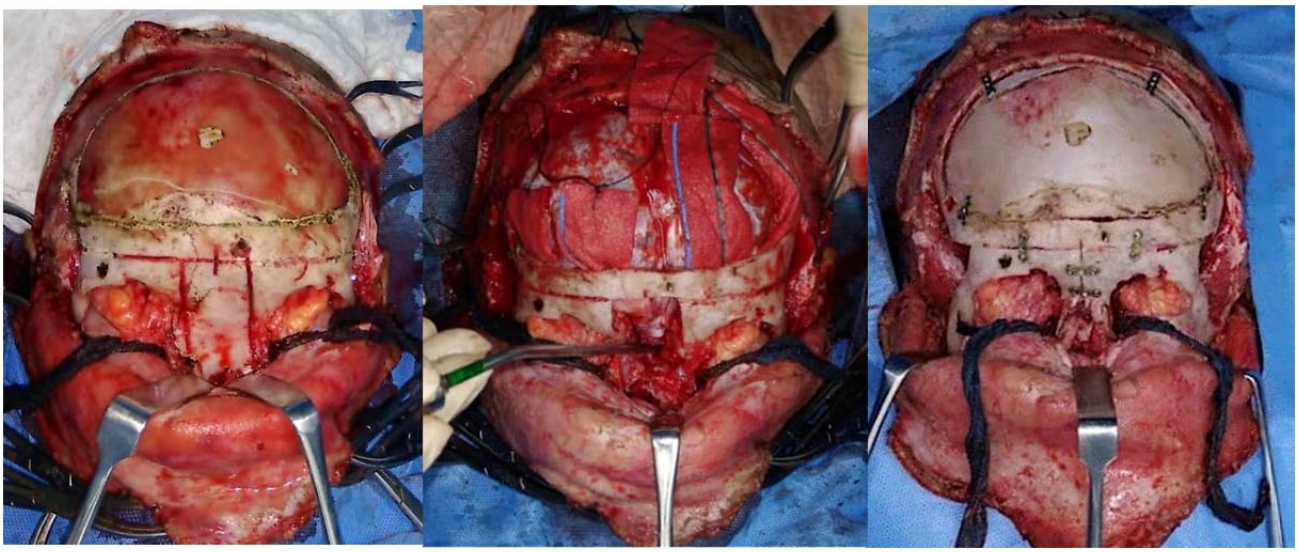


Figura 33. Osteotomía para la fasciotomía mediana

Fasciotomía mediana para corrección del hipertelorismo orbitario, se realizan dos osteotomías paramedianas, se retira el bloque óseo excesivo, se realiza la unión de ambos segmentos y se fija mediante FIR. Posteriormente el bloque excedente óseo se utiliza y se remodela para reconstruir los huesos propios nasales en el mismo acto. Para evitar hacer la cribotomía y preservar el olfato, las órbitas se avanzan y superponen al hueso etmoides. Corrigiendo el hipertelorismo y del mismo modo preservando el olfato en el paciente.

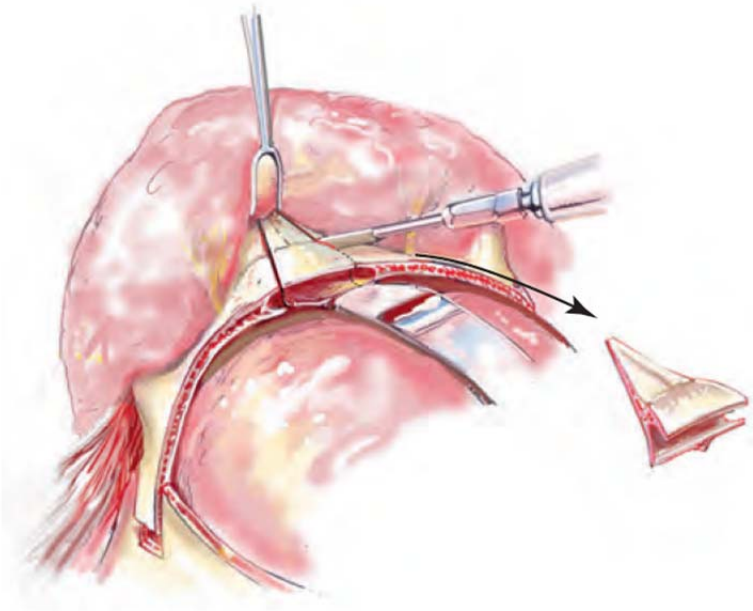


Figura 34. Representación esquemática de ostectomía media nasal para bipartición facial

Representación esquemática de la ostectomía media nasal para bipartición facial. (Posnick JC, Ruiz RL. The craniofacial dysostosis syndromes: a staged reconstructive approach. Cleft Palate Craniofac J 2000;37(5):433–57.)

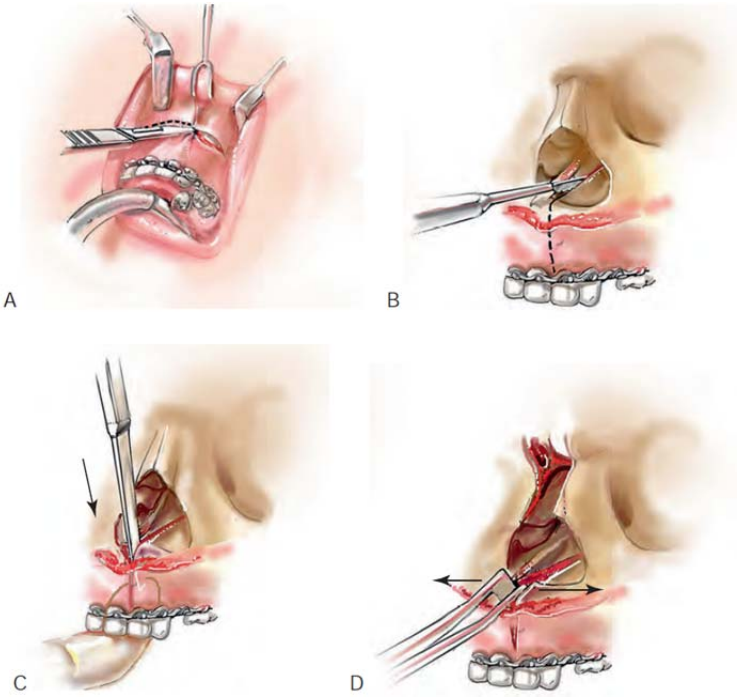


Figura 35. A. Abordaje circunvestibular. B. Osteotomía parasagital palatina con sierra reciprocante. C. Finalización de osteotomía parasagital con osteótomo de 5 mm con control digital para protección de la mucosa palatina. D. Separación de osteotomía.

(Posnick JC, Ruiz RL. The craniofacial dysostosis syndromes: a staged reconstructive approach. Cleft Palate Craniofac J 2000;37(5):433–57.)

Cuando se utiliza la técnica de avance inmediato del monobloc, en este punto se procede a avanzar el tercio medio facial a la posición requerida o necesaria, el punto de referencia que debemos usar para el avance es **el rim orbitario inferior, posición de orbitas y posición de los cigomas.**

La corrección de la oclusión también se realiza en este punto al mismo tiempo sin embargo esta entra en un segundo plano. Para determinar la cantidad de avance se toma como referencia la separación a nivel del arco cigomático y se mide con el uso de un caliper. Posteriormente se realiza FMM. Se procede a fijar el monobloc con sistema de osteosíntesis en región frontotemporal (Extensión de Tenon) y en el arco cigomático bilateral.

En los casos donde existe hipertelorismo orbitario, es muy importante el desbridamiento quirúrgico en este punto de las celdillas etmoidales hiperplásicas, esto se logra a través de la base del cráneo con el uso de curetas, también si estas se encuentran hipertróficas se reducen realizando una pequeña ostectomía en esta zona con el uso de una pinza de gubia para reducir el hipertelorismo medioorbitario. Sin embargo el procedimiento más importante en este punto es la técnica desarrollada por el servicio de cirugía bucal y maxilofacial Dr. Atilio Perdomo del hospital general nacional Dr. Angel Larralde en la cual, para evitar la cribotomía y preservar el olfato en los pacientes, las órbitas llegados a este punto se avanzan y superponen con respecto al hueso etmoides, quedando anteriores al mismo para evitar hacer este procedimiento.

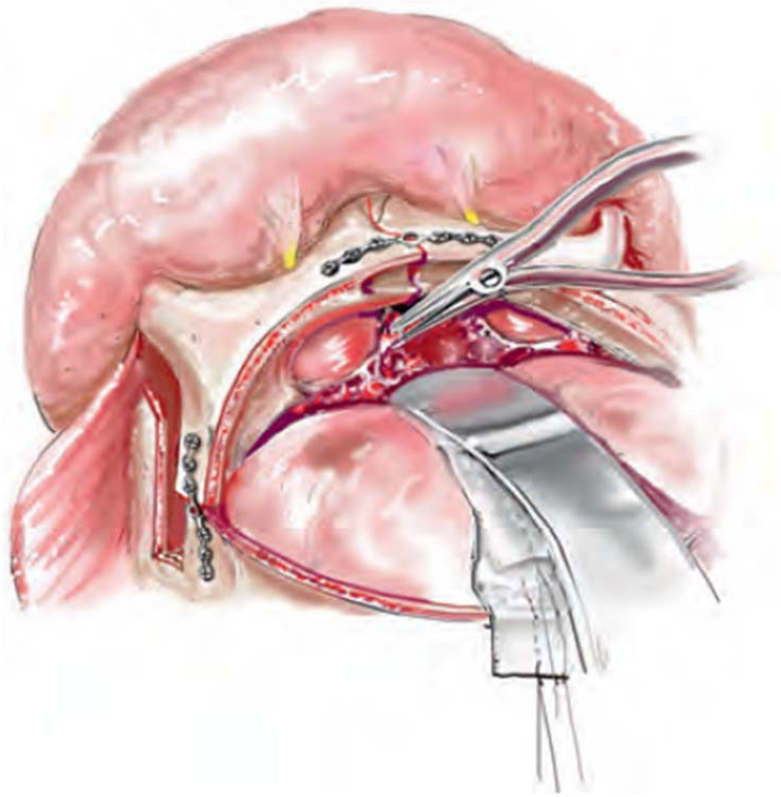


Figura 36. Representación esquemática del desbridamiento de las celdillas etmoidales hiperplásicas en casos de hipertelorismo orbitario.

(Posnick JC, Ruiz RL. The craniofacial dysostosis syndromes: a staged reconstructive approach. Cleft Palate Craniofac J 2000;37(5):433–57.)

Una vez realizada la disyunción craneofacial, **es de vital importancia** ocupar el espacio muerto retrofrontal producto de la disyunción con las bandas de periostio obtenidas al inicio previo a la craneotomía frontal, con el fin de evitar potenciales complicaciones como fístulas de líquido cefalorraquídeo o meningitis producto de esta comunicación de las fosas nasales con la bóveda craneal. Ambas bandas de periostio son dirigidas hacia la osteotomía del techo orbitario bilateral y adheridas

una capa de pericráneo primero y luego la otra como segunda capa justo encima de la primera, posteriormente adheridas entre si con pegamento de fibrina o suturadas a la banda frontoorbitaria.

Otra forma de realizar el sellado del espacio muerto retrofrontal acorde a Posnick, es utilizando Gelfoam para sellar la comunicación a través de la base craneal, fijados con pegamento de fibrina. Nosotros preferimos el uso de pericráneo para sellar el espacio retrofrontal y para obliterar el ducto nasofrontal.[71]

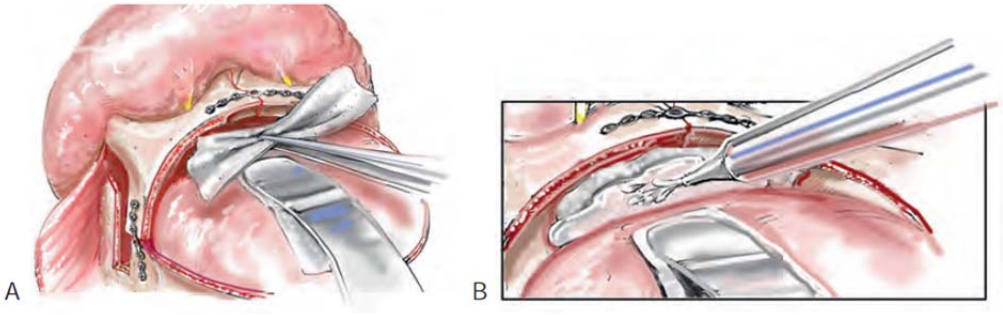


Figura 37. Representación esquemática del sellado del espacio muerto retrofrontal vía abordaje intracraneal.

(Posnick JC, Ruiz RL. The craniofacial dysostosis syndromes: a staged reconstructive approach. Cleft Palate Craniofac J 2000;37(5):433–57.)

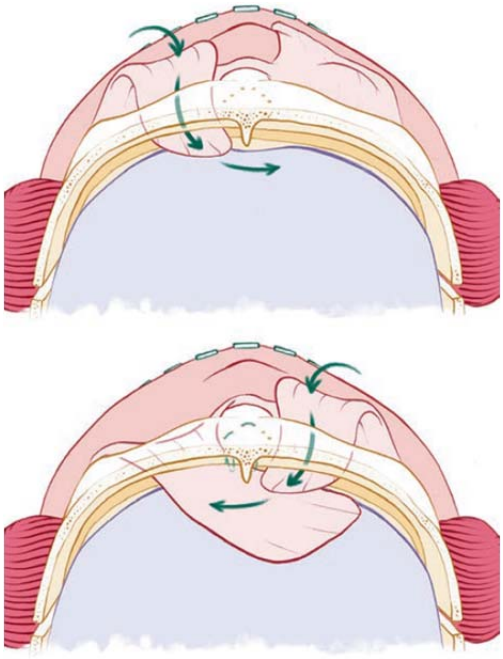


Figura 38. Secuencia esquemática del uso de los pedículos de pericráneo para sellado de espacio muerto retrofrontal con pedículos de pericráneo.

Secuencia esquemática del sellado del espacio muerto retrofrontal con las bandas de periostio obtenida, a modo de doble banda. (Arnaud E, Paternoster G, James S, et al. Craniofacial strategy for syndromic craniosynostosis. Ann Chir Plast Esthet. 2016 Oct;61(5):408–19.)

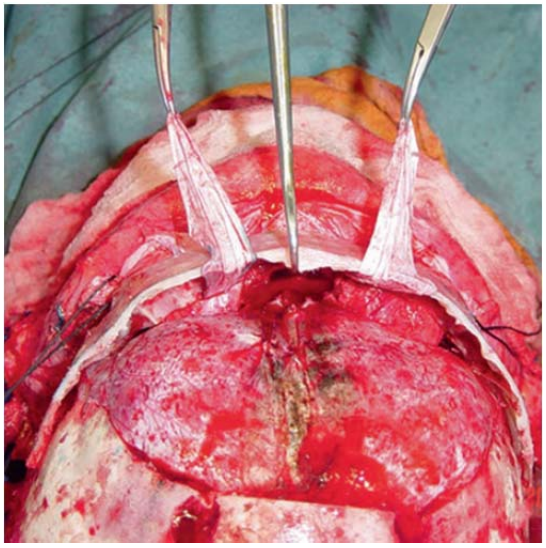


Figura 39. Sellado de espacio muerto retrofrontal con bandas de pericráneo.

(Arnaud E, Paternoster G, James S, et al. Craniofacial strategy for syndromic craniosynostosis. Ann Chir Plast Esthet. 2016 Oct;61(5):408–19.)

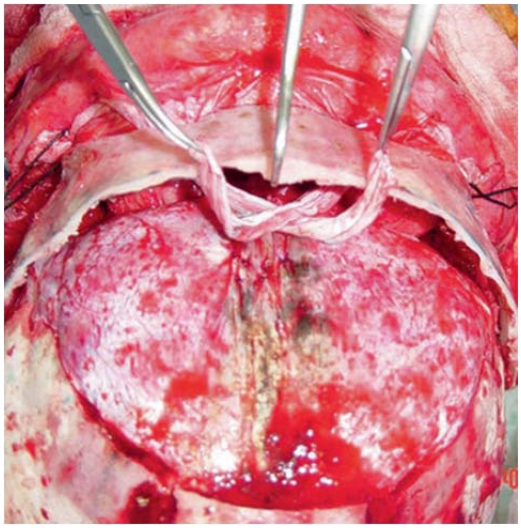


Figura 40. Sellado de espacio muerto retrofrontal con bandas de pericráneo.

(Arnaud E, Paternoster G, James S, et al. Craniofacial strategy for syndromic craniosynostosis. Ann Chir Plast Esthet. 2016 Oct;61(5):408–19.)

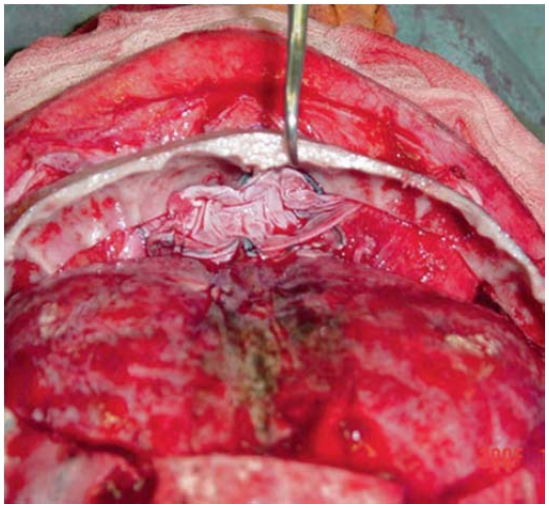


Figura 41. Sellado de espacio muerto retrofrontal con bandas de pericráneo.

(Arnaud E, Paternoster G, James S, et al. Craniofacial strategy for syndromic craniosynostosis. Ann Chir Plast Esthet. 2016 Oct;61(5):408–19.)

La remodelación de la bóveda craneal anterior se realiza de forma extracraneal para la corrección de la morfología de la misma.

Se realiza la osteotomía utilizando una sierra reciprocante en forma de V invertida, posteriormente se realiza la remodelación con el uso de drill rotatorio para establecer la morfología deseada y posterior se unen utilizando una cruz con ángulos de 90° como referencia en un campo estéril. La unión de ambos segmentos de la bóveda craneal anterior debe formar un ángulo que acompañara posteriormente a la rotación facial en casos de hipertelorismo orbitario.

Posteriormente deben realizarse dos osteotomías en región frontoparietal uni o bilateral para estabilizar el segmento del monobloc y del arco cigomático bilateral

tal como lo describe Ortiz -Monasterio[85] y Tessier[89], a modo de injerto **interposicional**. Similar a la extensión de tenon. Sin embargo, tal como lo describe Posnick estos injertos tendrán la siguiente disposición: La cortical externa del diploe, se utilizará para injertos interposicionales craneales. La cortical o tabla posterior del diploe se usa para estabilizar el arco cigomático. También pueden utilizarse osteotomías craneales a manera de extensión de tenon para lograr mayor estabilidad del monobloc[71].

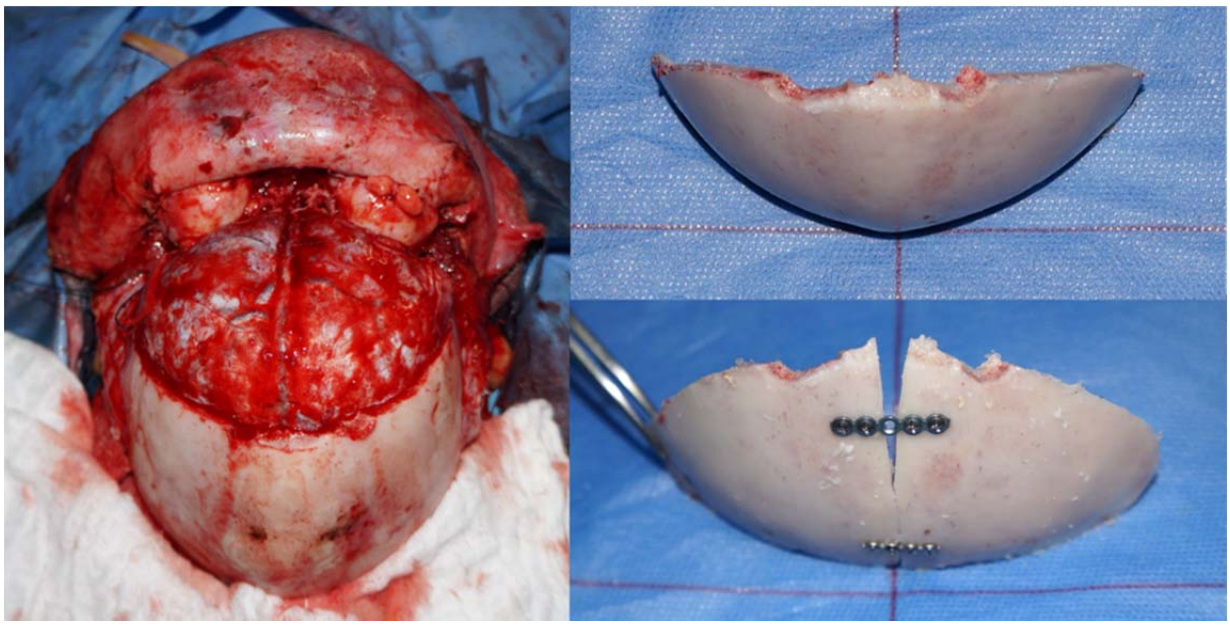


Figura 42. Remodelación extracraneal de la bóveda Craneal Anterior.

Remodelación extracraneal del segmento óseo frontal, con líneas de referencia en forma de cruz formando 90° y posterior fijación del segmento con miniplacas de titanio del sistema 1.5 y tornillos de 4 mm, otra alternativa es fijar ambos segmentos con suturas monofilamento 4-0 no reabsorbible, evitando que la placa pueda ser palpada extracranealmente a través de la piel.

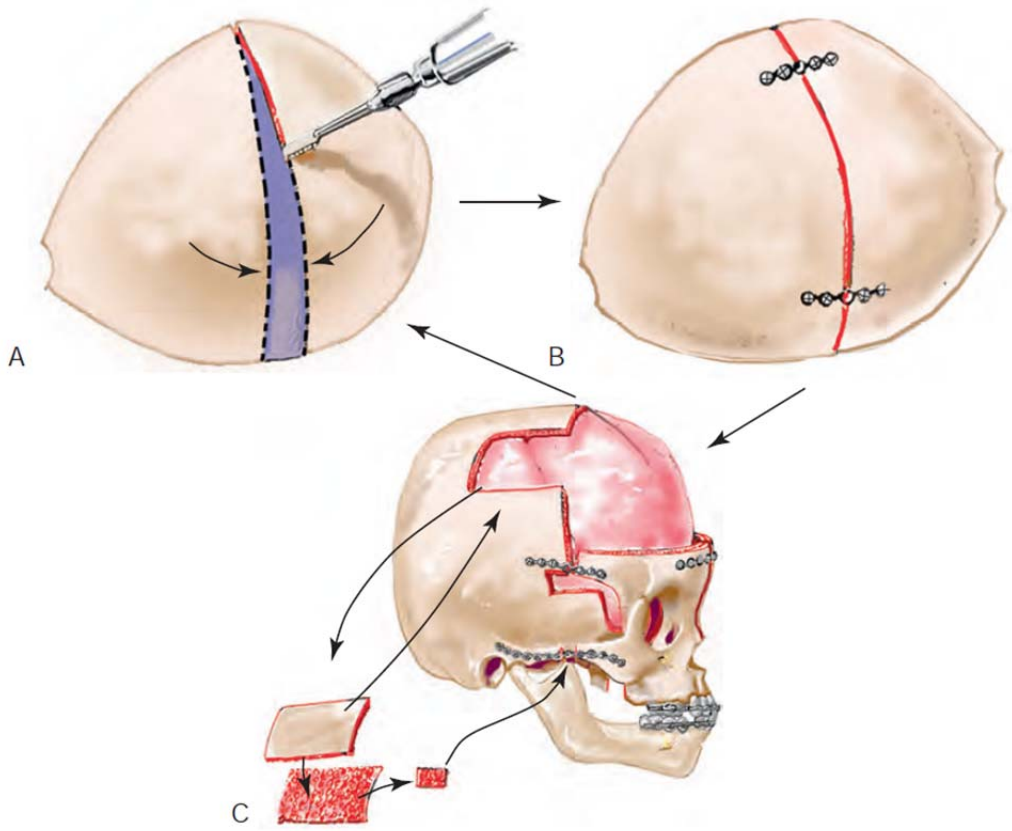


Figura 43. A. Representación esquemática de Ostectomía de Bóveda Craneal Anterior con sierra reciprocante. B. Unión y estabilización de ambos hemisegmentos frontales con osteosíntesis. C. Toma de injertos frontoparietales para estabilización del Monobloc y Arco cigomático.

Nótese la rotación clockwise del <u>tercio medio</u> a nivel de la extensión de tenon y la forma como esta debe ser fijada a región temporal, igualmente la placa conformada en arco cigomático debe tener una conformación tal que permita la rotación clockwise del tercio medio. (Posnick JC, Ruiz RL. The craniofacial dysostosis syndromes: a staged reconstructive approach. Cleft Palate Craniofac J 2000;37(5):433–57.)

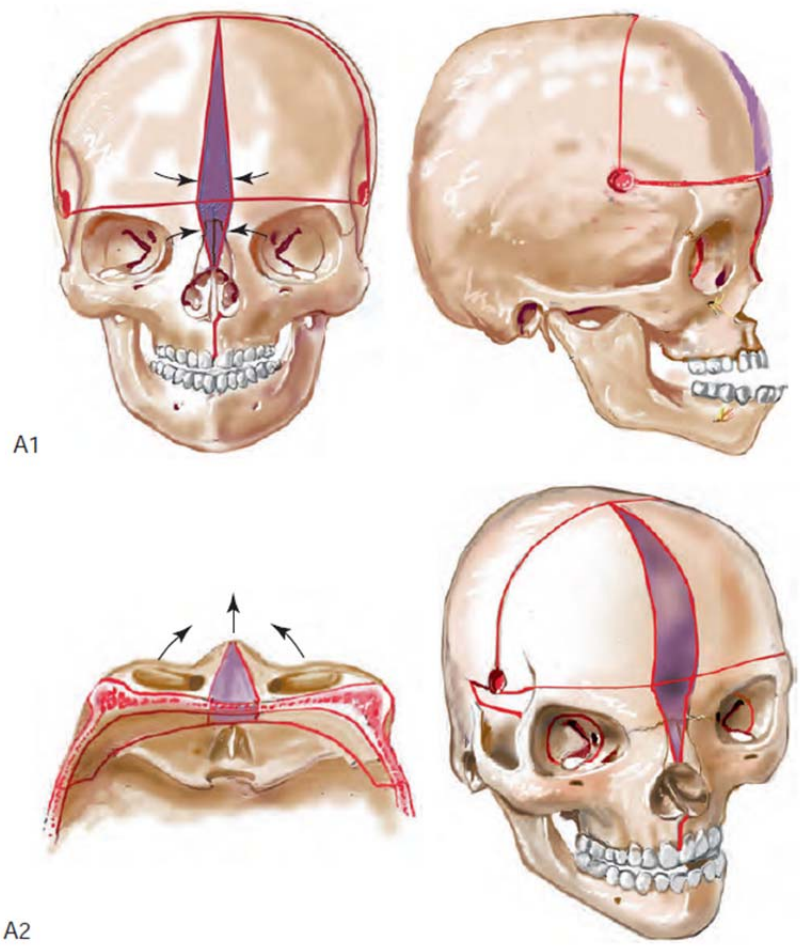


Figura 44. Representación esquemática de osteotomías sugeridas en bipartición facial y ángulo de rotación facial en casos donde existe hipertelorismo orbitario.

(Posnick JC, Ruiz RL. The craniofacial dysostosis syndromes: a staged reconstructive approach. Cleft Palate Craniofac J 2000;37(5):433–57.)

se procede a unir y estabilizar los segmentos de la banda frontoorbitaria mediante placas de osteosíntesis de titanio del sistema 1.5 no reabsorbible con tornillos monocorticales de 4 mm, otra alternativa es fijar los segmentos óseos con suturas (monofilamento, no reabsorbible, 4-0).

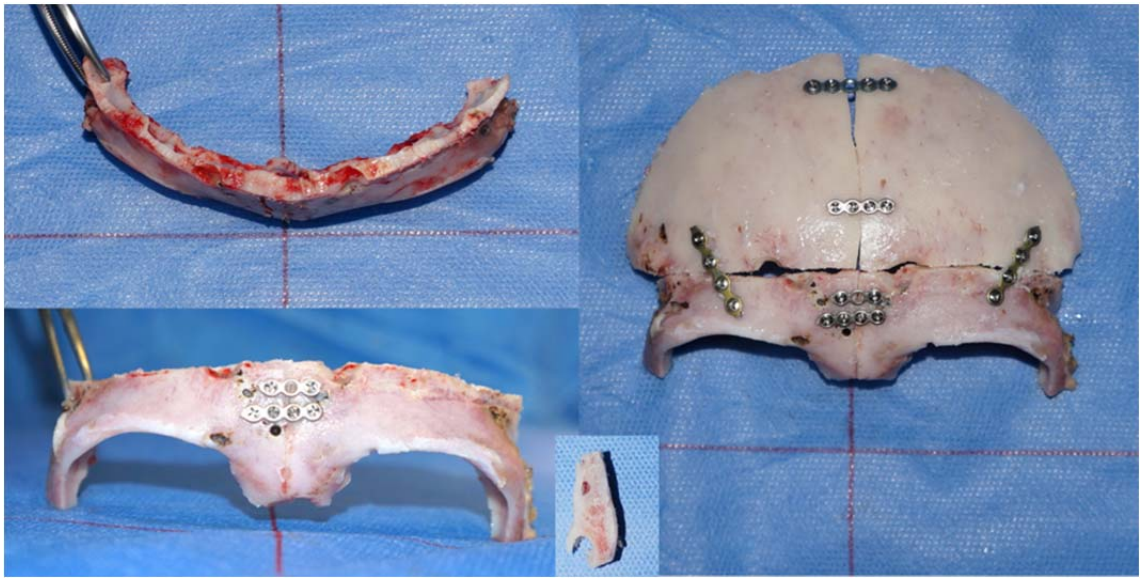


Figura 45. Remodelación extracraneal del segmento frontoorbitario.

Remodelación extracraneal de la craneotomía frontal y la cintilla frontoorbitaria, esta remodelación y corrección de la angulación de la porción orbitaria de la cintilla y posterior rotación clockwise del cono orbitario consigue la mejoría de las alteraciones visuales al corregir las dioptrías y FIR con miniplacas de titanio, sistema 1,5, tornillos de 4 mm.

Acto seguido se procede a colocar el segmento frontoorbitario o bien la bóveda craneal anterior ya reconstruida y fijado con la osteosíntesis bien sea al segmento frontoorbitario (en casos de distracción osteogénica) o al segmento frontoorbitario y segmento frontoparietotemporal (avance directo), procedimiento denominado ¨coronación¨.

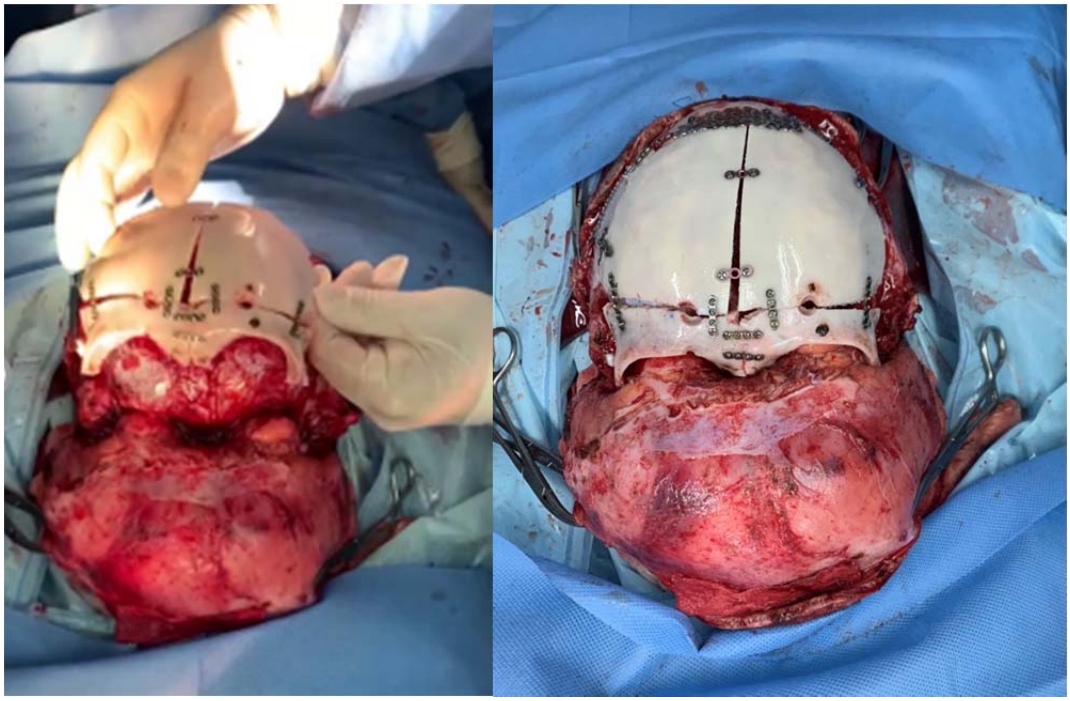


Figura 46. Coronación.

Coronación. Colocación del segmento frontoorbitario ya remodelado y fijado.

Es muy importante destacar, que siempre que tratemos con pacientes pediátricos, se debe hacer **distracción osteogénica**, debido a que el cerebro se encuentra aún en expansión en estos pacientes, de lo contrario, podemos realizar un avance inmediato, sin necesidad de la distracción osteogénica. Cuando tratemos con pacientes pediátricos utilizamos distractores osteogénicos internos: los distractores osteogénicos internos (KLS martin Group, USA) se fijan por debajo del musculo temporal, el primer distractor se posiciona en región frontotemporal, teniendo un brazo posterior o temporal (el cual debe ser fijado con mucho cuidado para no lesionar la duramadre en este segmento) y un brazo anterior el cual se fija

en el segmento frontal. El vector de desplazamiento de este segmento será unidireccional a lo largo de un único vector horizontal. y un segundo par de distractores temporocigomáticos, el cual su brazo posterior se ubica en región temporal (inferior a la placa del brazo posterior del precedente), mientras que el brazo anterior del distractor que está ubicado anteriormente en el pilar frontocigomático lo más caudal, lo más próximo al cuerpo del cigoma o dependiendo de la forma de la placa del brazo anterior de dicho distractor deberá estar ubicado en el mismo cuerpo del cigoma donde la densidad y grosor óseo es favorable. La posición de este segundo distractor debe ser inclinado siendo su brazo posterior más cefálico y su brazo anterior o cigomático más caudal, obteniendo un vector de desplazamiento unidireccional oblícuo al realizar un avance anterior e inferior del tercio medio, de acuerdo con el patrón de crecimiento facial normal.

La orientación del distractor en relación a el vector de distracción es uno de los parámetros más importantes en la distracción osteogénica, por ello la importancia de la planificación prequirúrgica mediante el estudio cefalométrico en una radiografía cefálica lateral y simular la cantidad de distracción y el vector de distracción tanto frontal como del tercio medio. La posición del brazo posterior del distractor debe extruirse posterior a la incisión coronal y la longitud de exposición del vástago de distracción debe ser de 2-3 cm. La sutura frontocigomática debe ser fijada en este momento previo a la activación del distractor con placas curvas de osteosíntesis del sistema 1.5 y tornillos de 4 mm para evitar la disyunción frontocigomática al momento de la activación del distractor.

La reposición del músculo temporal se realiza por encima de los distractores, el mismo debe ser rotado anteriormente sobre los brazos anteriores de ambos distractores y se fija con sutura reabsorbible 4-0 mediante osteotomías a estructura ósea de región frontoorbitaria y temporal y orificios de la placa del brazo anterior de los distractores para evitar la desinserción del mismo durante el movimiento de los distractores. Diversos tipos de distractores internos craneales pueden ser utilizados, según la forma de la placa del brazo anterior o posterior pueden tener forma rectangular, forma de U, forma modificada, forma circular para el brazo posterior ubicado en región temporal.

Las Fases de la distracción son en base al siguiente esquema: **Fase de Latencia:** 5-7 días posterior a la cirugía según McCarthy et al[25]. **Fase de Distracción:** En la cual se inicia el esquema de distracción a razón de 1 mm por día, el punto de culminación es edad dependiente, es preferible en el niño en crecimiento la sobreproyección del tercio medio facial originando un leve enoftalmo, es de vital importancia entender, que el máximo de elongación que puede alcanzar el nervio óptico es de 15 mm sin originar amaurosis. Por ende esa será el límite de distracción anterior de nuestro segmento orbitario y tercio medio. intrabucalmente se espera lograr una oclusión Clase II dental y esquelética, si la cantidad de avance es menor a la requerida para lograrlo, puede usarse una osteotomía lefort I de avance maxilar para lograrlo, pero siempre teniendo la consideración con respecto a la elongación del nervio óptico el cual es de suma importancia. **Fase de Consolidación:** una vez terminada la fase de distracción debe esperarse un tiempo prudencial de 2 meses.

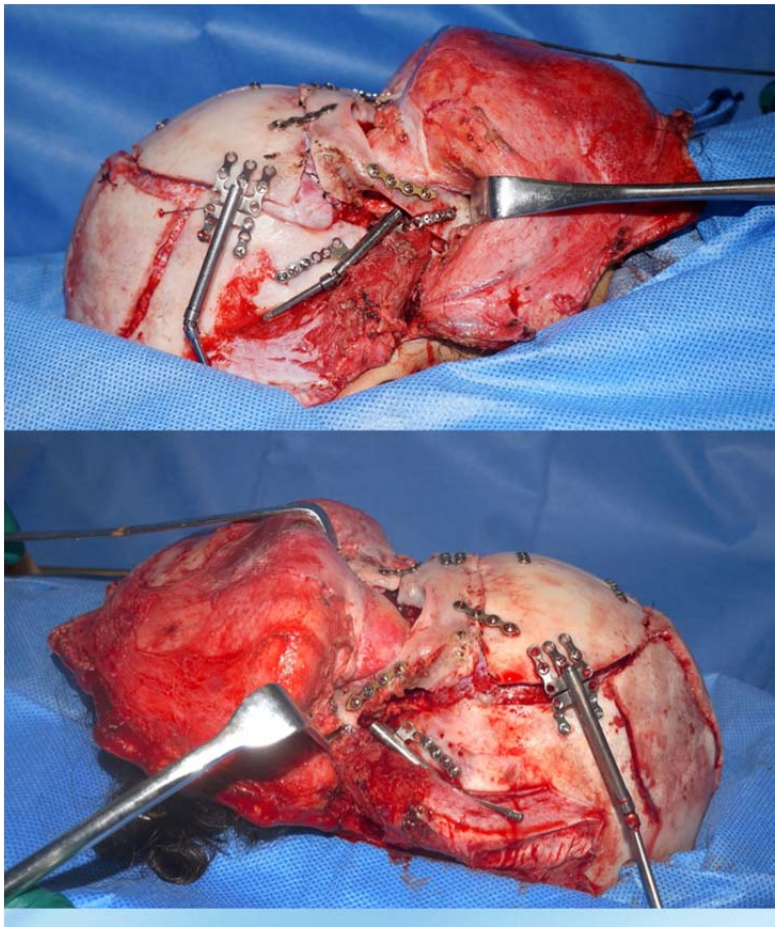


Figura 47. Posicionamiento y fijación de los distractores osteogénicos internos.

Posicionamiento y fijación de distractores osteogénicos internos (KLS Martin, USA). Los distractores frontales son posicionados y fijados de tal manera que el vector de distracción sea horizontal, anterior. Se fijan en región temporal y en el tejido óseo frontal. Los distractores Temporocigomáticos deben estar posicionados y fijados de manera tal que el vector unidireccional de desplazamiento sea oblícuo, consiguiendo un movimiento anteroinferior del tercio medio facial, acorde al patrón de crecimiento facial. La porción cigomática del distractor debe estar fijada mediante FIR al cuerpo del cigoma, donde hay mayor densidad ósea. Los vástagos de los distractores deben tener ubicación posterior y emerger de forma extracutánea 2-3 cm y debe ser posterior al abordaje coronal. Nunca por el abordaje. A diferencia del avance Lefort III mediante Distracción osteogénica, los distractores no se activan en este momento, se espera un tiempo de 3-5 días para la reepitelización de la mucosa nasal que comunica

con la base craneal anterior por el espacio muerto retrofrontal. (Tiempo de latencia).

Es importante en este punto realizar cantopexias externas, utilizando sutura de acero inoxidable, con ligera sobrecorrección, fijado a la placa del sistema 1.5 en región frontocigomática.

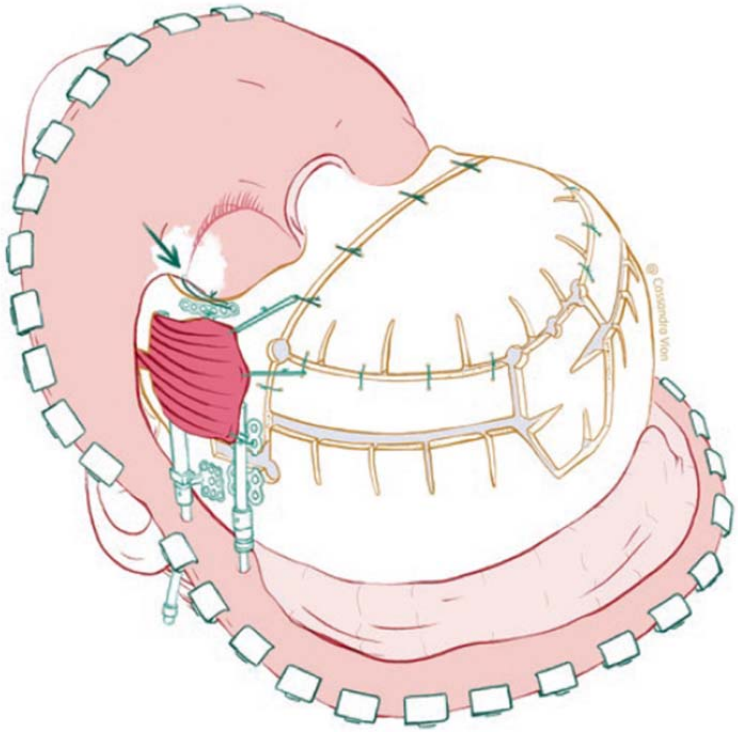


Figura 48. Representación esquemática de la reposición del músculo temporal.

Representación esquemática de la Reposición del musculo temporal. Esta debe estar por encima del brazo anterior de los distractores osteogénicos internos, con una rotación en sentido anterior del mismo y posteriormente fijado a tejido óseo con suturas no reabsorbibles monofilamento 4-0. (Arnaud

E, Paternoster G, James S, et al. Craniofacial strategy for syndromic craniosynostosis. Ann Chir Plast Esthet. 2016 Oct;61(5):408–19.)

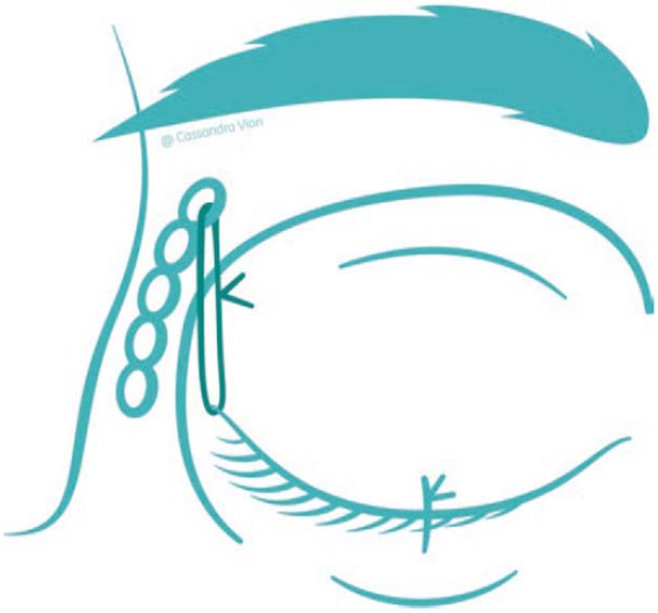


Figura 49. Representación esquemática de la cantopexia.

Representación esquemática de la cantopexia con ligera sobrecorrección fijado a la placa de osteosíntesis en región frontocigomática con sutura de acero inoxidable (Arnaud E, Paternoster G, James S, et al. Craniofacial strategy for syndromic craniosynostosis. Ann Chir Plast Esthet. 2016 Oct;61(5):408–19.

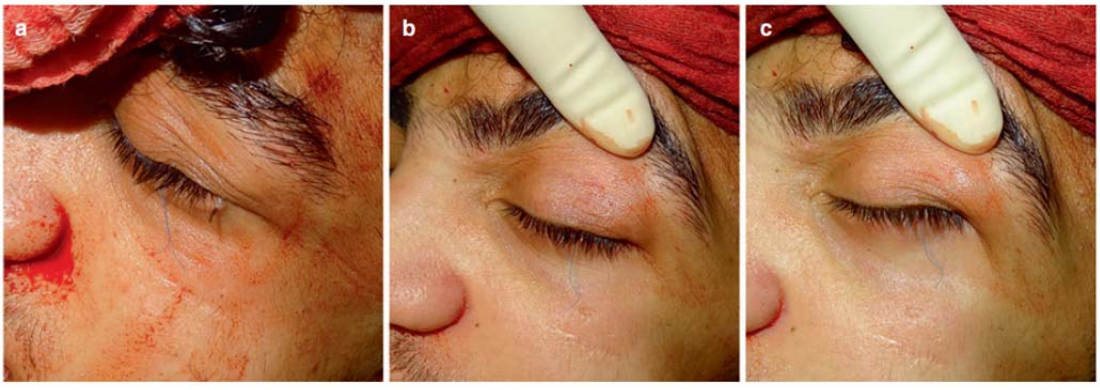


Figura 50. Evaluación clínica de la cantopexia.

Evaluación clínica de la cantopexia con ligera sobrecorrección fijado a la placa de osteosíntesis en región frontocigomática con sutura de acero inoxidable (Arnaud E, Paternoster G, James S, et al. Craniofacial strategy for syndromic craniosynostosis. Ann Chir Plast Esthet. 2016 Oct;61(5):408–19.)

Finalizando se realizan osteotomías craneales en barril y permitir la expansión cerebral superolateral y anteroposterior, permitiendo la corrección de la presión intracraneal de manera definitiva. En ocasiones son necesarias osteotomías adicionales para la corrección de la morfología craneal a nivel del vértex, los cuales deben realizarse en este punto.

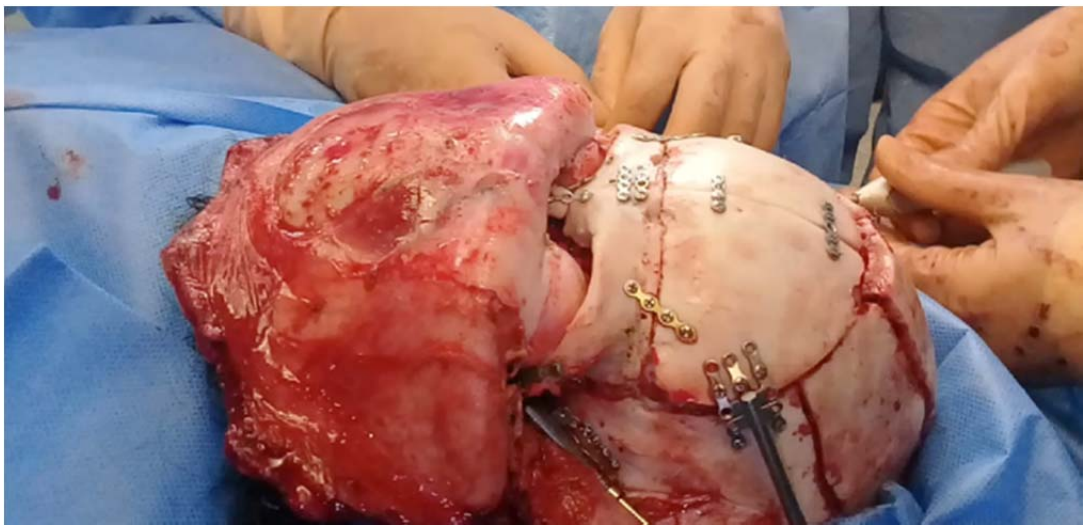


Figura 51 Posición de los distractores, osteotomías craneales en barril.

Distractores en posición, se evidencian las osteotomías craneales en barril.

Previo a la síntesis de tejidos por planos se procede a la colocación de drenes sin ningún tipo de presión negativa tipo Jackson Pratt y posteriormente la síntesis de tejidos por planos.

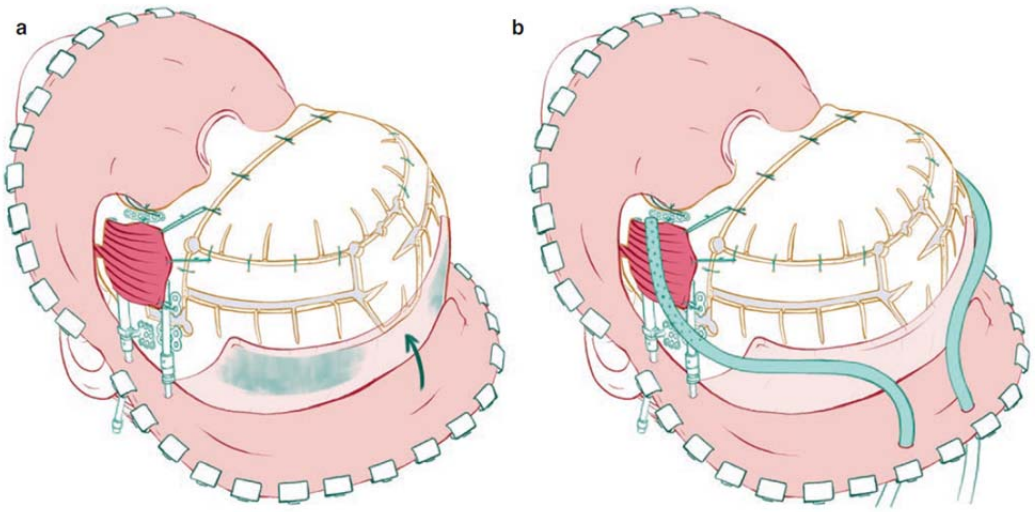


Figura 52. Representación esquemática de la posición ideal de los drenajes tipo Jackson Pratt.

Representación esquemática de la posición de los drenajes tipo Jackson Pratt los cuales deben entrar por el colgajo posterior del abordaje coronal y posterior al mismo, no directamente por el abordaje similar al principio de los vástagos de los distractores, para minimizar complicaciones infecciosas del abordaje. (Arnaud E, Paternoster G, James S, et al. Craniofacial strategy for syndromic craniosynostosis. Ann Chir Plast Esthet. 2016 Oct;61(5):408–19.)

Referencias Bibliográficas

1. Faber H K Towne E B Early operation in premature cranial synostosis for the prevention of blindness and other sequelae J Pediatr 22(1943)286-307
2. Lane L.C.: Pioneer craniectomy for relief of mental imbecility due to premature sutural closure and microcephalus. JAMA 18(1892)49-50.
3. Lannelongue M.: De la craniectomie dans la microcéphalie. CR. Acad. Sci. (Paris) 110 (1890) 1382-1386.
4. King J.E.J.: Oxycephaly. Ann. Surg. 115 (1942) 488-506.
5. Ingraham F.D., Alexander E., Matson D.D.: Clinical studies in craniosynostosis.
   Surg. 24(1948)518-541.
6. Simmons D R, Peyton W T Premature closure of the cranial sutures J Pediatr 31(1947)528-546
7. Teng P Premature synostosis of the sagittal suture and its treatment J Neurosurg 19(1962)1094-1097
8. Foltz E L, Loeser J D Cramosynostosis J Neurosurg 43(1975)48-57
9. David D.J., Simpson D.A.: New perspectives in the treatment of craniosynostosis. Chir. Plast. 6(1981)25-35.
10. David D.J., Cooler R.D.: Craniofacial infection in 10 years of transcranial surgery. Plast. Reconstr. Surg. 80 (1987) 213-223.
11. Anderson F.M., Johnson F.L.: Craniosynostosis. A modification in surgical treatment.Surg. 40(1956)961-970.
12. Pawl R P , Sugar O Zenker's solution in the surgical treatment of craniosynostosis J Neurosurg 36(1972)604-607
13. McComb J G , Withers G J , Davis R L Cortical damage from Zenker's solution applied to the dura mater Neurosurg 8(1981)68-71
14. Brenner H.: Die Duraschichtreseklion- ein modifiziertes Operationsverfahren zur Behandlung der prämaturen Kraniosynostosis. Wien. Med. Wschr. 115 (1965) 474-476.
15. Werf A.J. M. v.d.: Craniostenose.Thesis, University of Amsterdam, The Netherlands (1966).
16. Werf A.J.M. v.d.: Craniosynostosis. Clin. Neurol. Neurosurg. 80 (1977) 70-81.
17. Persing J A , Nichter L S , J a n e J A , Edgerton M T External cranial vault molding after craniofacial surgery Ann Plast Surg 17(1986)274 283
18. Powlertowsky H , Matlosz Z The treatment of craniostenosis by a method of extensive resection of the vault of the skull leading to bone regeneration

Proceed 3rd intern congr on neurosurg Excerpta Meditai Internat Congr Senes 110 (1965) 834
19. Powiertowsky H . Mallos/. Z ElTets du traitement de la cranlostenose par resection de la voute du ı rane Ann Chir 24(1970) 1175-1180
20. Hanson J.W., Sayers M.P., Knopp L.M., Macdonald C , Smith D.W.: Subtotal neonatal calvariectomy for severe craniosynostosis.J. Pediatr. 91 (1977) 257-260.
21. Ham C.K., Meyer S.W.: Skull molding caps: an adjunct to craniosynostosis surgery.Plast. Reconst. Surg. 80 (1987) 737-741.
22. Epstein N , Epstein F , Newman G Total vertex craniectomy for the treatment of scaphocephaly Child s brain 9 (1982) 309-316
23. Anderson F.M., Geiger L.: Craniosynostosis. A survey of 204 cases. J. Neurosurg. 22 (1965) 229-240.
24. McCarthy J G , Coccaro P J , Epstein F Converse J M Early skeletal release in the infant with craniofacial dysostosis Plast Reconstr Surg 62(1978)335-346
25. McCarthy J G , Epstein F . Sadove M , Grayson B , Zide B Early surgery for craniofacial synostosis an 8-year experience Plast Reconstr Surg 73(1984)521-533
26. Hoffman H.J., Mohr G.: Lateral canthal advancement of the supraorbital margin. J. Neurosurg. 45 (1976) 376-381.
27. Gillies H, Harrison SH. Operative correction by osteotomy of recessed malar maxillary compound in a case of oxycephaly. Br J Plast Surg. 1950;3:123.
28. Tessier P. Total facial osteotomy: Crouzon's syndrome, Apert's syndrome, oxycephaly, scaphocephaly, turricephaly. Ann Chir Plast. 1967;12:273.
29. Murray, J. E., and Swanson, L. T.: Mid-face osteotomy and advancement for craniosyn-ostosis. Plast. & Reconstr. Surg., 41: 299, 1968.
30. Obwegeser, H.: Surgical correction of small or retrodisplaced maxillae. The "dish-face" deformity. Plast. & Reconstr. Surg., 43: 351, 1969.
31. Tessier P: The definitive plastic surgical treatment of the severe facial deformities of craniofacial synostosis: Crouzon and Apert diseases. Plast Reconstr Surg 48:419, 1971.
32. Ortiz-Monasterio F, Fuente del Campo A, Carillo A: Advancement of the orbits and the midface in one piece, combined with frontal repositioning for the correction of Crouzon syndrome. *Plast Reconstr Surg* 61:507-516, 1978.
33. Rougerie J, Derome P, Anquez L. Craniostenoses et dysmorphies cranio-faciales: principes d'une nouvelle technique de traitment et ses resultats. Neurochirurgie. 1972;18:429–40.
34. Whitaker LA, Schut L, Kerr LP. Early surgery for isolated craniofacial dysostosis: improvement and possible prevention of increasing deformity. Plast Reconstr Surg. 1977;60:575–81.
35. Stricker M , Montaut J , Hcpncr H , Flot F Les osteotomies du crane et de la fase Ann Chir Plast 17(1972)233-244
36. Marchac D, Renier D. "Le front flottant." Traitement precoce des facio-craniostenoses. Ann Chir Plast. 1979;24:121–6.

37. Jackson LT., Marsh W.R.: Complications. In: Stricker et al. (eds.): Craniofacial malformations. Churchill Livingstone, Edinburg (1990) 557-577.
38. Virchow R: Uber den Certinismus, namentlich in Franken, and iuber pathologische Schadelformen. Verh Phys Med Gesellsch Wurzburg 2:231-284, 1851.
39. Laitinen L: Craniosynostosis-Premature fusion of the coronal sutures. Ann Paediat Fenn 2(Suppl No 6):18, 1956
40. Cohen MM Jr: Craniosynostosis and syndromes with cranio-synostosis: Incidence, genetics, penetrance, variability, and new syndrome updating, In O'D innell JJ, Hall BD, Paul NW, et al (Eds): Birth Defects: Original Article Series-Volume XV, Number 5B. New York, Alan R. Liss, Inc, 1979, pp 13-63
41. Moss ML: The pathogenesis of premature cranial synostosis in man. Acta Anat 37:351, 1959
42. Park EA, Powers GF: Acrocephaly and caphocephaly with symmetrically distributed malformations of the extremities. Am J Dis Child 20:235-315, 1920
43. Seto ML, Hing AV, Chang J, Hu M, Kapp-Simon KA, Patel KP. Isolated sagital and coronal craniosynostosis associated with TWIST box mutations. Am J Med Genet A, 2007:143: 678-686.
44. Robin NH, Falk MJ, Haldeman-Englert CR. FGFR-Related Craniosynostosis Syndromes. GeneReviews October 1998.
45. Mulliken JB, Gripp KW Stolle CA, Steinberger D, Müller U. Molecular analysis of patients with synostotic frontal plagiocephaly (unilateral coronal synostosis). Plast Reconstr Surg, 2004;113:1899-190.
46. Renier D, Le Merrer M, Arnaud E, Marchac D. Étiologie des craniosténoses. Neurochirurgie 2006;52:228-237.
47. Reefhuis J, Honein MA. Maternal age and non-chromosomal birth defects, Atlanta 1968-2000: teenager or thirty-something, who is at risk? Birth Defects Res A Clin Mol Teratol 2004; 70:572-579.
48. Miranda JE, Esquivel S, Guzmán FJ, Torres YJ. Craneosinostosis no sindrómica: revisión de la literatura y reporte de un caso clínico. Medigraf
49. Tirado-Pérez IS, Sequeda-Monterroza JF, Zarate-Vergara AC. Craneosinostosis: Revisión de literatura. Rev Univ. salud. 2016; 18(1):182-189.
50. Hübner Gumánz MA, Ramírez Fernández R, Nazer Herrera J. Malformaciones congénitas. Diagnóstico y manejo neonatal. 1ra ed. Santuago de Chile: Editorial Universitaria, 2005.
51. Universidad Francisco Marroquín. Síndrome de Crouzon. [Internet] Facultad de Medicina, s.f. Guatemala [citado 2019 octubre 13] Disponible en: https://medicina.ufm.edu/eponimo/sindrome-de-cruzon/
52. Murdoch-Kinch CA., Bixler D, Ward RE. Cephalometric analysis of families with inherited Crouzon syndrome. Am J Med Genet. 1998;77:405-11.
53. Sharma A, Dang N, Gupta S. Crouzon disease, a case report. J. Indian Soc Pedod Prev Dent, 1998:16:134-7.

54. Campos MA, Pérez J, Gil P, Marín J, Damborrenea J, Llorente E,Alfaro J, Martinez B, Asencio R. Changes in Crouzon's síndrome. An Otorrinolaringol Ibero. 1999:26:117-23.

55. Mamikoglu B, Mamikoglu A. A father and son with a nonsevere form of Crouzon's síndrome. Ear Nose Throat J. 2000:79:368-71.

56. Schneider E, Gómez E, Gómez D, Vázquez DJ, Brites M, Carbajal E. Síndrome de Crouzon. Diagnóstico radiográfico y tratamiento ortognático de un caso clínico. Revista ADM 2011; 68(4):188-191.

57. Reséndiz I. Nava E. Síndrome de Apert. Rev. Acta Médica Grupo Ángeles. [Internet]. 2013:11 (4). [citado 2019 octubre 13]. Disponible en: http://www.medigraphic.com/pdfs/actmed/am-2013/am134b.pdf

58. Pérez Breña N, Abad Aguiar F, Reyes Hernández D, González Martínez Y. Síndrome de Apert. Reporte de un caso. MediSur Ago 2010; 8(4):75-77.

59. Suárez C, Gil-Carcedo LM, Marco J, Medina JE, -Ortega P, Trinidad J. Tratado de Otorrinolaringología y Cirugía de Cabeza y Cuello. 2da ed. Tomo III. Madrid: Médica Panamericana, 2008.

60. Greig Dm. Hypertelorism. Edinburgh Med J 1924: 31: 560-93

61. Gerald B, Silverman F. Normal and abnormal interorbital distances, with special reference to mongolism. Am J Roentgenol 1965: 95: 154-61.

62. Tessier P, Guiot G, Rougerie J, Delbet JP, Pastoriza J. Cranio-naso-orbito-facialosteotomies. Hypertelorism. Ann Chir Plast 1967;12:103–18.

63. Águila Rojas A. Hipertelorismo ocular. En: Malformaciones congénitas. Diagnóstico y manejo neonatal. Santiago de Chile: Editorial Universitaria; 2004:66-68.

64. Tessier P. Orbital hypertelorism. Successive surgical attempts. Material andmethods. Causes and mechanisms. Scand J Plast Reconstr Surg 1972;6:135–55.

65. Pryor Hb. Objective Measurement Of Interpupillary distance. Pediatrics 1969.

66. Hennekam RCM, beemer FA, Van Merrienboer F, Van Ketel BA, Kramer PPG. Congenital hypothalamic hamartoma associated with severe midline defect: a developmental field defect. Report of a case. Am J Med Genet Suppl 1986: 2: 45-52.

67. Cohen Jr M. Hypertelorism: interorbital growth, measurements, and pathogenetic considerations Leading article. J. Oral Maxillofac. Surg. 1995; 24: 387-395.

68. Moss ML. Twenty years of functional cranial analysis. Am J Orthodont 1972: 61: 479-85.

69. Cohen MM Jr. The nose. In: Stevenson RE, Hall JG, GOODMAN RM, eds.: Human malformations and related anomalies. Vol. II. New York: Oxford University Press, 1993: 323-39.

70. Turvey TA, Ruiz RL. Craniosynostosis and craniofacial dysostosis. In: Fonseca RJ, editor. Oral and Maxillofacial Surgery. Philadelphia, PA: Saunders; 2001.

71. Posnick JC, Ruiz RL. The craniofacial dysostosis syndromes: a staged reconstructive approach. Cleft Palate Craniofac J 2000;37(5):433–57.

72. Arnaud E, Di Rocco F, Faciocraniosynostosis: monobloc frontofacial osteotomy replacing the two-stage strategy? Childs Nerv Syst. 2012; 28:1557–1564.

73. Kuroda S, Watanabe K, Ishimoto K, Nakanishi H, Moriyama K, Tanaka E. Long-term stability of LeFort III distraction osteogenesis with a rigid external distraction device in a patient with Crouzon syndrome. Am J Orthod Dentofac 2011;140:550e561.

74. Wery MF, Nada RM, van der Meulen JJ, Wolvius EB, Ongkosuwito EM. Threedimensional computed tomographic evaluation of Le Fort III distraction osteogenesis with an external device in syndromic craniosynostosis. Br J Oral Maxillofac Surg 2015;53:285e291.

75. Boston M, Rutter MJ. Current airway management in craniofacial anomalies. Curr Opin Otolaryngol Head Neck Surg 2003;11: 428e432.

76. Hoeve LJ, Pijpers M, Joosten KF. OSAS in craniofacial syndromes: an unsolved problem. Int J Pediatric Otorhinolaryngol 2003;67(1): S111eS113.

77. Nout E. Advancement of the midface, from conventional Le Fort III osteotomy to Le Fort III distraction: review of the literature. Int. J. Oral Maxillofac. Surg. 2008; 37: 781–789.

78. Bannink N, Nout E, Wolvius EB, Hoeve HL, Joosten KF, Mathijssen IM. Obstructive sleep apnea in children with syndromic craniosynostosis: long-term respiratory outcome of midface advancement. Int J Oral Maxillofac Surg 2010;39:115e121.

79. Polley JW, Figueroa AA, Charbel FT, Berkowitz R, Reisberg D, Cohen M: Monobloc craniomaxillofacial distraction osteogenesis in a newborn with severe craniofacial synostosis: a preliminary report. J Craniofac Surg 1995;6:421e423.

80. Freihofer HPM. Result of osteotomies of the facial skeleton in adolescence. J Maxillofac Surg 1977;5:267.

81. Kreiborg S, Aduss H. Pre- and postsurgical facial growth in patients with Crouzon's and Apert's syndromes. Cleft Palate J 1986;23 Suppl 1: 78.52.

82. Coccaro PJ, McCarthy JG, Epstein FJ, et al. Early and later surgery in craniofacial dysostosis: a longitudinal cephalometric study. Am J Orthod 1980;77:421

83. McCarthy JG, LaTrenta GS, Breitbart AS, et al. The Le Fort III advancement osteotomy in the child under 7 years of age. Plast Reconstr Surg

1990;86:633

84. Bachmayer DI, Ross RB, Munro IR. Maxillary growth following Le Fort III advancements surgery in Crouzon, Apert and Pfeiffer syndromes. Am J Orthod Dentofacial Orthop 1986;90:420.
85. Ortiz-Monasterio F, Fuente del Campo A, Carillo A. Advancements of the orbits and the midface in one piece, combined with frontal repositioning for the correction of Crouzon's deformities. Plast Reconstr Surg 1978; 61:507.
86. Van der Meulen JC. Medial faciotomy. Br J Plast Surg 1979;32:339.
87. Ruiz R. Monobloc and facial bipartition osteotomies. Atlas Oral Maxillofacial Surg Clin N Am 10 (2002) 131–148
88. Arnaud E. L'innovation en chirurgie craniofaciale: depuis Tessier jusqu'aux perspectives futures. D'apr_es les t_emoignages de F. Ortiz-Monasterio D. Marchac F. Firmin et T.Wolfe. Ann de Chirurgie Plastique Esth_etique. 55(5): 363e383, 2010
89. Tessier P, Guiot G, Derome P: Orbital hypertelorism. II. Definite treatment of orbitalhypertelorism (OR.H.) by craniofacial or by extracranial osteotomies. Scand J Plast Reconstr Surg 1973; 7(1): 39e58.
90. Converse JM, Ransohoff J, Mathews ES, Smith B, Molenaar A: Ocular hypertelorism and pseudohypertelorism. Advances in surgical treatment. Plast Reconstr Surg 45: 1e13, 1970
91. Batut C. Surgical treatment of orbital hypertelorism: Historical evolution and development prospects. jcms.2019.07.002.
92. Tessier PL: Apert's syndrome: Acrocephalosyndactyly type I, in Caronni EP (ed): Craniofacial surgery. Boston, MA, Little Brown, 1985:280-303.
93. Fonseca RJ, editors. Facial clefts and craniosynostosis: principles and management. Philadelphia: W.B. Saunders, 1995.
94. Laure B. Addressing hypertelorism: Indications and techniques, Neurochirurgie 65 (2019) 286–294.
95. Codivilla A. On the means of lengthening in the lower limbs, the muscles and tissues wich are shorted through deformity. Am J Orthop Surg; 1905, 2:353-357.
96. Ilizarov GA. The tension-stress effect on the genesis and growth of tissues: Part 1. The influence of stability of fixation and soft-tissue preservation. Clin. Orthop; 1989, 238:249.281.
97. Puigdollers, A. Revista de Revistas: Estudios sobre la estabilidad y sobre distracción osteogénica. Rev Esp Ortod; 1999, 29(4): 341-347.
98. Snyder C, Levine G: Mandibular lenghthening by gradual distraction.Plast reconstr Surg; 1973, 35.187.

99. Orozco C, Labrador M, Palencia A. Metodología. Valencia, Venezuela: OFIMAX, 2002.

100. Michieli, S., Miotti, B. Lengthening of mandibular body by gradual surgical orthodontic distraction. J Oral Surg; 1977, 35.

101. McCarthy, J.G. The role of distraction osteogenesis in the reconstruction of the mandible in the unilateral craniofacial microsomia. Clin Plast Surg; 199421: 625-31.

102. Staffenberg DA, Wood RJ, McCarthy JG, Grayson BH, Glasberg SB. Midface distraction advancement in the canine without osteotomies. Ann Plast Surg. 1995;34:512–517.

103. Molina F. Distraction of midface. In: Distraction of the Craniofacial Skeleton. New York: New York University Medical Center; 1994.

104. Polley JW, Figueroa AA. Management of severe maxillary deficiency in childhood and adolescence through distraction osteogenesis with an external, adjustable, rigid distraction device. J Craniofac Surg. 1997;8:181–185; discussion 186.

105. Talisman R, Hemmy DC, Denny AD. Frontofacial osteotomies, advancement, and remodeling by distraction: An extended application of the technique. J Craniofac Surg. 1997; 8:308–317.

106. Shetye PR, Boutros S, Grayson BH, McCarthy JG. Midterm follow-up of midface distraction for syndromic craniosynostosis: A clinical and cephalometric study. Plast Reconstr Surg. 2007;120:1621–1632.

107. Fearon JA. The Le Fort III osteotomy: To distract or not to distract? Plast Reconstr Surg. 2001;107:1091–1103; discussion 1104–1106.

108. Denny AD, Kalantarian B, Hanson PR. Rotation advancement of the midface by distraction osteogenesis. Plast Reconstr Surg. 2003;111:1789–1799; discussion 1800–1803.

109. Huang CS, Harikrishnan P, Liao YF, Ko EW, Liou EJ, Chen PK. Long-term follow-up after maxillary distraction osteogenesis in growing children with cleft lip and palate. Cleft Palate Craniofac J. 2007;44:274–277.

110. Baek SH, Lee JK, Lee JH, Kim MJ, Kim JR. Comparison of treatment outcome and stability between distraction osteogenesis and LeFort I osteotomy in cleft patients with maxillary hypoplasia. J Craniofac Surg. 2007;18:1209–1215.

111. Fearon JA. Halo distraction of the Le Fort III in syndromic craniosynostosis: A long-term assessment. Plast Reconstr Surg. 2005;115:1524–1536.

112. Iannetti G, Ramieri V, Pagnoni M, et al. Le Fort III external midface distraction. J Craniofac Surg 2012;23:896Y900.

113. Figueroa AA, Polley JW, Friede H, et al. Long-term skeletal stability after maxillary advancement with distraction osteogenesis using a rigid external distraction device in cleft maxillary deformities. Plast Reconstr Surg 2004;1382Y1392.

114. Toro J. Método y conocimiento: metodología de la investigación: investigación cualitativa/investigación cuantitativa. 1ra Ed. Medellín: Fondo Editorial Universidad EAFIT. 2006. Manterola C, Metodología de los tipos y diseños de estudio más frecuentemente utilizados en investigación clínica. Rev. Med. Clin. Condes - 2019;30(1):36-49

115. Arias F. El proyecto de investigación: Introducción a la metodología científica. 6th ed. Caracas - Venezuela: Episteme, 2012.

116. Hernández R, Fernández P, Baptista M. Metodología de la investigación. 7ma Ed. México: Editorial McGraw Hill, 2014.

117. Baptista T. Guías básicas para elaborar el proyecto de tesis. Mérida: Universidad de Los Andes. Colección Textos Universitarios, 2007.

118. Hurtado J. Metodología de la investigación holística. 3era Ed. Caracas: Fundación Sypal, 2012.

119. Van der Meulen JC. Medial faciotomy. Br J Plast Surg. 1979;32(4):339–42.

120. Converse J.M., Telsey D.: The tripartite osteotomy of the mid-face for orbital expansion and correction of the deformity in craniostenosis. Brit. J. Plast. Surg. 24 (1971) 365-374.

121. Converse J.M., Wood-Smith D., McCarthy J.G.: Report on a series of 50 craniofacial operations.Plast. Reconstr. Surg. 55 (1975) 283-293.

122. Arnaud E, Paternoster G, James S, et al. Craniofacial strategy for syndromic craniosynostosis. Ann Chir Plast Esthet. 2016 Oct;61(5):408–19.

123. Nout et al. Advancement of the midface, from conventional Le Fort III osteotomy to Le Fort III distraction: review of the literature. Int. J. Oral Maxillofac. Surg. 2008; 37: 781–789 doi:10.1016/j.ijom.2008.04.006

Anexos

TABLA N° 1

Operacionalización De las variables

Objetivo General	Establecer un protocolo y una guía descriptiva de las osteotomías necesarias para llevar a cabo correctamente la ejecución de la técnica de avance frontoorbitario en monobloc para la corrección de craneosinostosis de etiología sindrómica utilizando como referencia los registros de pacientes atendidos en el servicio de cirugía bucal y maxilofacial del Hospital General Nacional Dr. Ángel Larralde, Bárbula, Estado Carabobo, en el periodo 2013 – 2023.				
Variables	Definición	Dimensión	Indicadores	Instrumento	Medición
Osteotomías necesarias para la técnica de avance frontoorbitario en monobloc mediante avance y FIR	Número y ubicación de las osteotomías para realizar el avance del complejo frontoorbitario requerido en un solo tiempo quirúrgico y posterior fijación del mismo con osteosíntesis.	Indicación para realizar este tipo de avance y ubicación de osteotomías	Edad del paciente Presencia de estabilidad hemodinámica para tolerar el procedimiento quirúrgico. Presión intracraneal. Alteraciones neurológicas Alteraciones oculares Alteraciones visuales Cantidad de avance necesario para el incremento de la via aérea y estabilidad oclusal. Madurez ósea	Diseño de una guía ilustrada descriptiva de la técnica, ubicación de osteotomías necesarias, con orientación acerca del tipo de técnica a utilizar según cada caso y con el protocolo completo utilizado por el servicio de cirugía bucal y maxilofacial Dr. Atilio Perdomo del hospital nacional general Dr. Ángel Larralde complementado con imágenes fotográficas trans y postoperatorias de pacientes operados por el servicio bajo dichos protocolos.	observación directa participante, por medio de la visualización directa de los pacientes en tiempo real durante el acto quirúrgico observación mecánica, por medio de registro fotográfico y audiovisual
Osteotomías necesarías para la técnica de avance frontoorbitario en monobloc mediante DO	Número y ubicación de las osteotomías para realizar la técnica mediante dispositivos internos para el avance gradual y progresivo a razón de 1 mm por día del complejo frontoorbitario	Indicación para realizar este tipo de avance, ubicación de osteotomías y la ubicación deben tener los distractores, numero de distractores, vectores de distracción y fases de la distracción			

Figura 53 Fotos clínicas control postop de los pacientes

Figura 54. Fotos clínicas control postop de los pacientes

Figura 79. Evolución del perfil en las diferentes etapas de la distracción osteogénica en una de las pacientes.

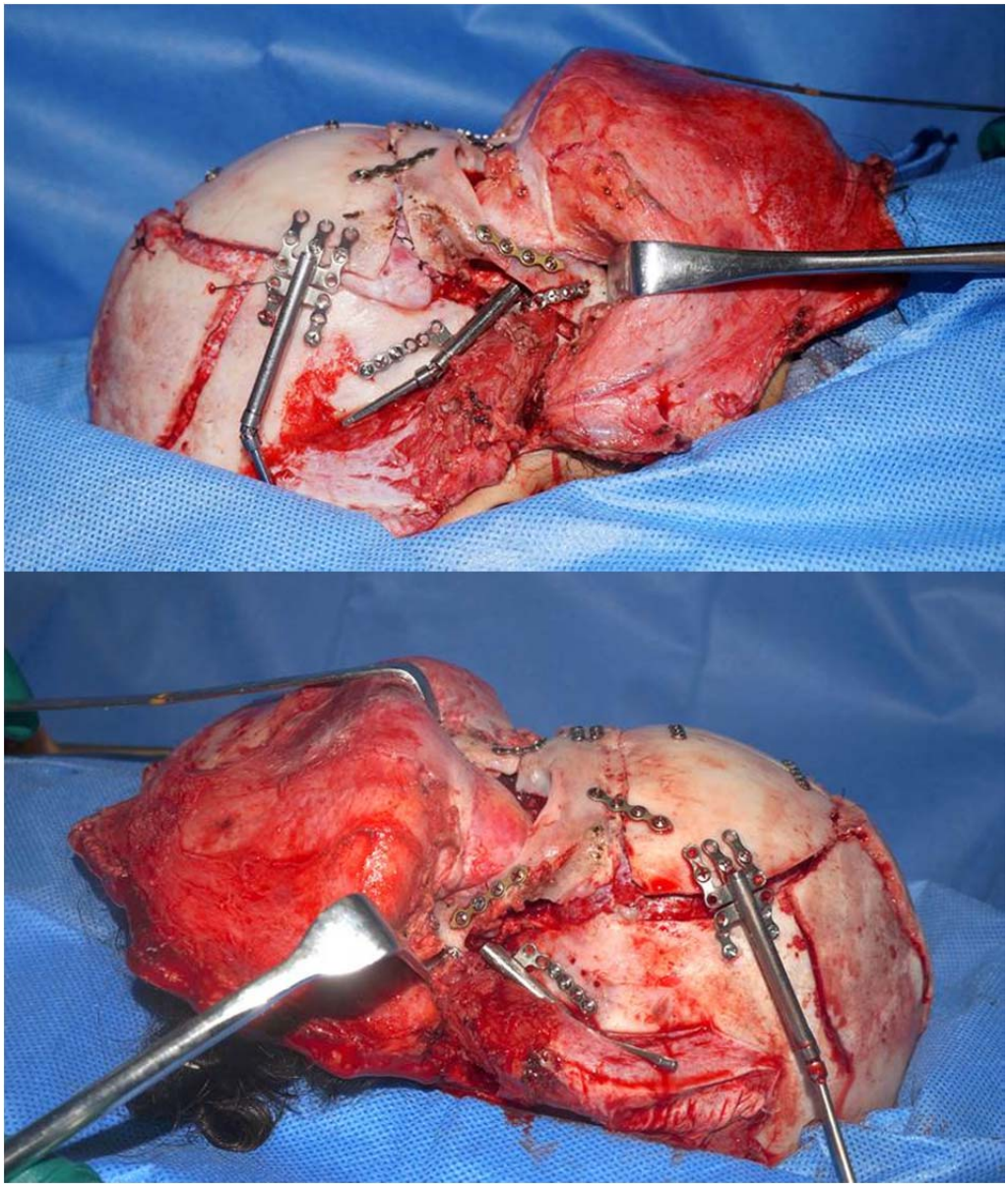


Figura 55. Fotos clínicas control postop de los pacientes

Figure. 80 Posición final de los distractores en región frontotemporal y temporocigomática bilateral (KLS Martin, USA)

Figura 56. Fotos clínicas control postop de los pacientes

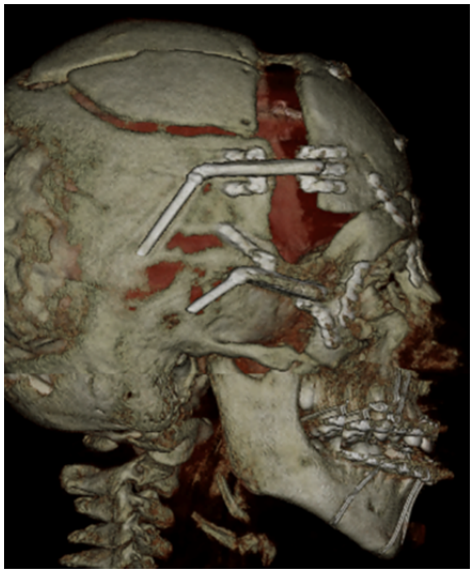


Figura 57.Fotos clínicas control postop de los pacientes

Figure 81-82. Comparación de la reconstrucción 3D de la tomografía computarizada pre y post distracción.

Figura 58. Fotos clínicas control postop de los pacientes

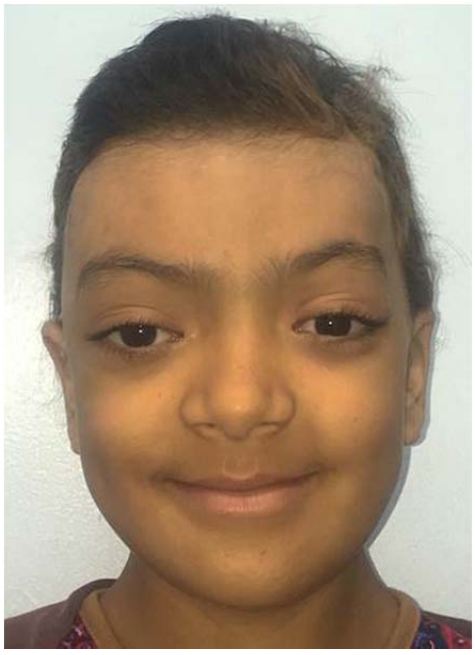


Figura 59. Fotos clínicas control postop de los pacientes

Figura 84. Cambios clínicos y psicosociales en una vista frontal.

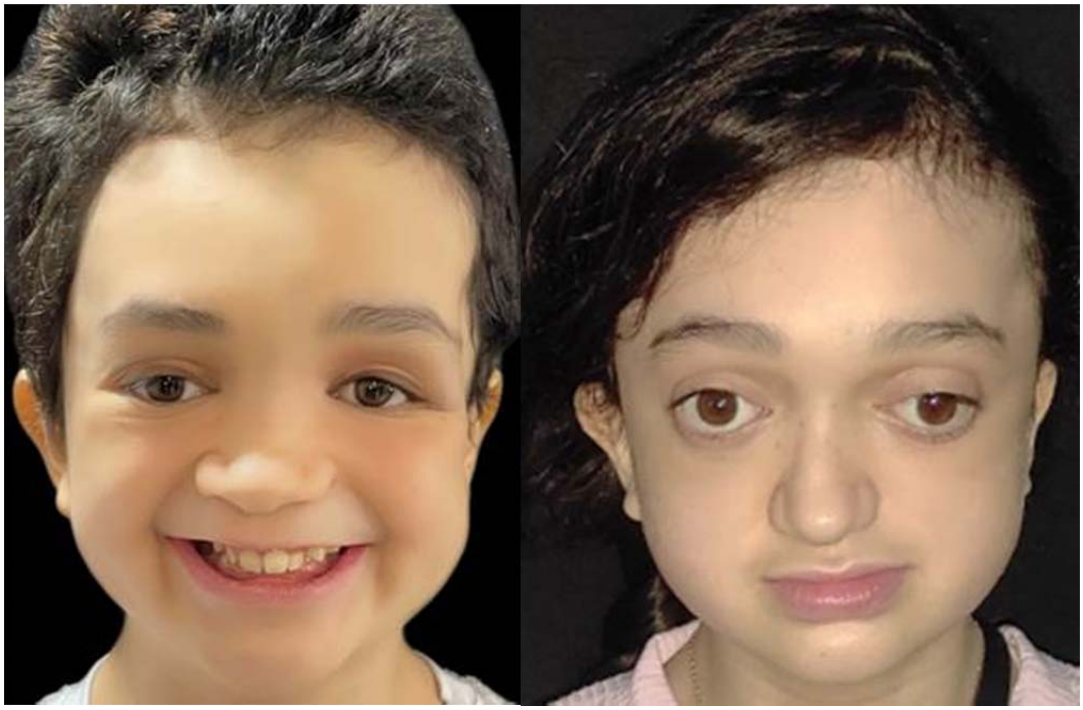


Figura 60. Fotos clínicas control postop de los pacientes.

Figura 85. Cambios clínicos y psicosociales en una vista frontal.