

SINDROME DE CROUZON

Miguel Guerra

Córdoba – Argentina

Sin conflictos de interes

miguelguerra1989@gmail.com

Sexo: Femenino.

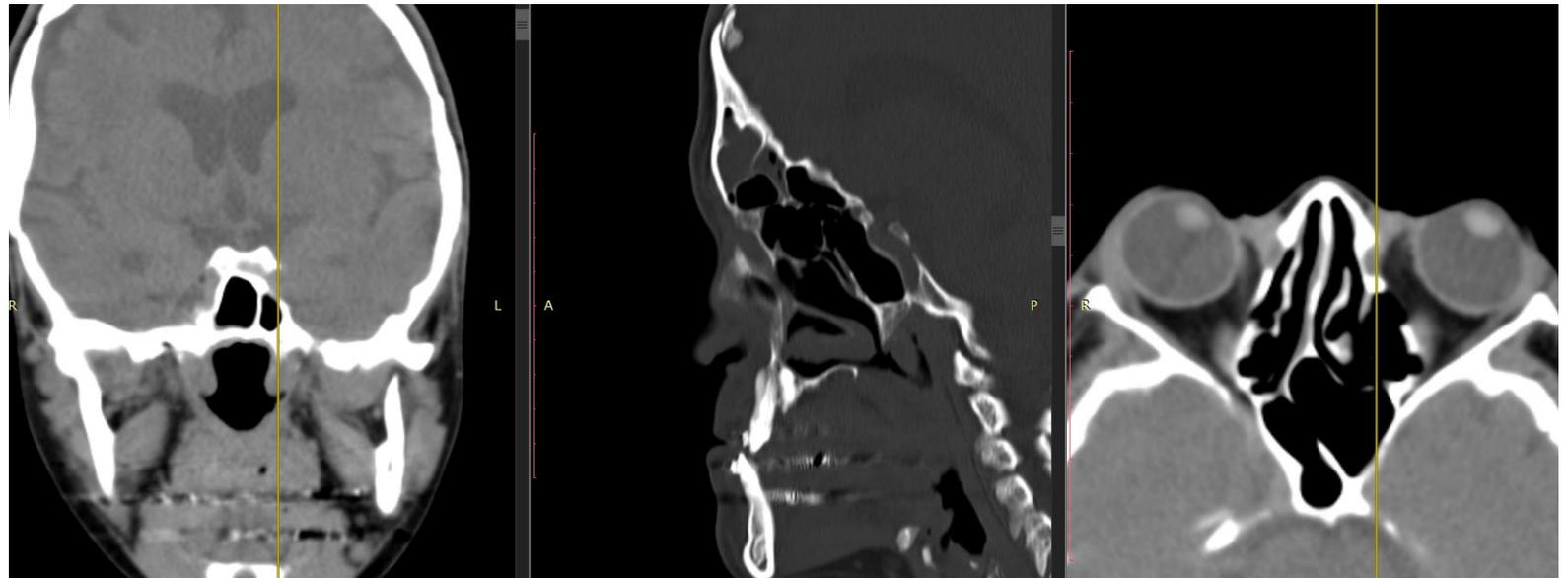
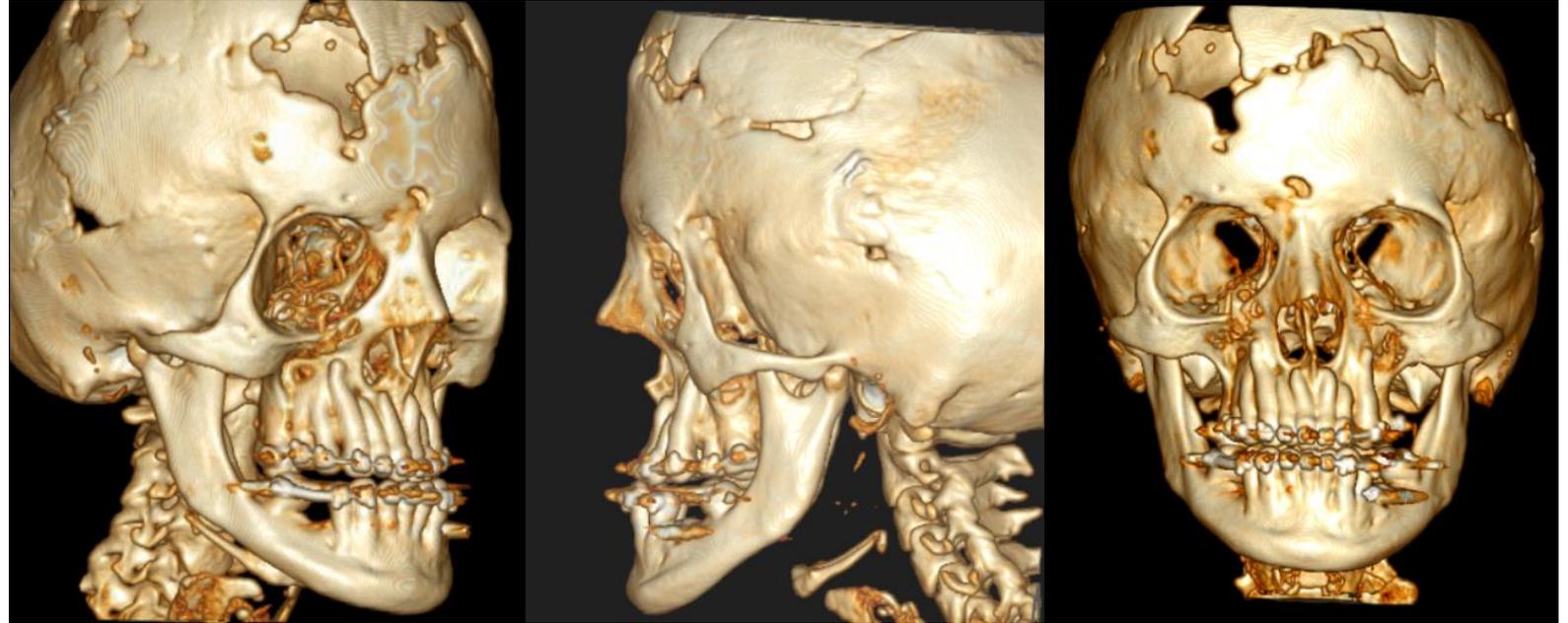
Edad: 27años.

Motivo de consulta: control.

Antecedentes clínicos: diagnosticada por hallazgos clínicos y genéticos de síndrome de Crouzon.

Se solicitó estudio tomográfico para control.

- 1) Forma anormal de la bóveda craneal: en casos severos puede dar un "cráneo en hoja de trébol"
- 2) Órbitas poco profundas con **exoftalmos**.
- 3) Hipoplasia facial media.
- 4) Úvula bífida.
- 5) Apiñamiento dentario (tratado).



El síndrome de Crouzon tiene causa genética y se hereda en forma autosómica dominante. Está relacionado específicamente con el gen **FGFR2** en el cromosoma 10q26. Su prevalencia es de **1 caso por 70000 habitantes** y es el responsable de aproximadamente el **4,8% de las craneosinostosis**.

Los primeros síntomas aparecen alrededor de los 2 años, y consisten en **deformidad del cráneo** causada por el cierre precoz de las suturas (craneosinostosis), también suele existir un maxilar superior demasiado pequeño, exoftalmos, hipertelorismo, estrabismo, prognatismo y otras anomalías menos frecuentes. Todas estas deformidades ocasionan diferentes complicaciones, entre ellas hidrocefalia y anomalías dentales.

El diagnóstico de este síndrome se realiza a través **de la clínica, los estudios imagenológicos y genéticos**.

No existe en la actualidad tratamiento, únicamente se pueden tratar las complicaciones funcionales, uno de estos tratamientos es la craneiectomía; que consiste en la extracción y reemplazo de porciones del hueso craneal; esta cirugía realizada en los primeros años de vida puede prevenir el daño cerebral.

El **Síndrome de Crouzon** es una malformación congénita craneofacial asociada con el cierre prematuro de las suturas craneanas, caracterizada por deformidades de cráneo, cara, y ojos. El apiñamiento dentario, el exoftalmos y la nariz en pico de loro son características de esta enfermedad.

Para el diagnóstico y control post tratamiento, la TCMF, con reconstrucciones 3D resulta ser una herramienta útil en la actualidad.

BIBLIOGRAFÍA

- 1.Cohen MM Jr. Perspectives on craniosynostosis. *Am J Med Genet A* 2005;136:313–26.
- 2.Craniosynostosis syndromes (FGFR-related). *GeneReviews at GeneTests, GeneClinics: Medical Genetics Information Resource* [database online]. University of Washington, Seattle, 1997-2002.
- 3.Posnick J C, Ruiz RL. The craniofacial disostosis syndromes: Current surgical thinking and future. *Cleft Palate Craniofac J* 2000; 37:433.
- 4.Colosimo C, Tartaro A, Cama A, Tortori-Donati P. The craniosynostoses. In: Tortori-Donati P, Rossi A, Biancheri R (eds). *Berlin Springer: Pediatric Neuroradiology* 2005: p. 1289–1315.
- 5.Persing J A, Jane J A. Craniosynostosis. 4th Ed.In: Youmans J R. *Neurological surgery*. Philadelphia: W B Saunders, 1996.
- 6.Ponce de León FC. Craneoestenosis. II. Análisis de las craneoestenosis sindromáticas y diferentes tipos de tratamiento. *Bol Med Hosp Infant Mex*. 2011; 68(6):409-18.
- 7.Mahima G, Karthikeya P, Ekta P, Prasannasrinivas. Deshpande Crouzon Syndrome. *Int J Contemp Dent*. 2011; 2(3):80-3.
- 8.Pagnoni M, Fadda MT, Spalice A, Amodeo G, Ursitti F, Mitro V, et al. Surgical timing of craniosynostosis: what to do and when. *J Craniomaxillofac Surg*. 2014; 42(5): 513-9.
- 9.Díaz PA, Hernández JA. Síndrome de Crouzon: Revisión de tema y reporte de caso. *Rev. Estomatol*. 2016; 24(2):26-32.