

**MINISTERIO DE SALUD
INSTITUTO NACIONAL DE
SALUD DEL NIÑO-SAN BORJA**

**"Decenio de la Igualdad de Oportunidades para Mujeres y Hombres"
"Año del Diálogo y la Reconciliación Nacional"**



RESOLUCIÓN DIRECTORAL

Lima, 12 ENE. 2018

VISTO:

La Nota Informativa N° 0026-2018-SUAIEPEQ-INSNSB, sobre la aprobación de la "Guía de Práctica Clínica para el Diagnóstico y Tratamiento de la Disostosis Cráneo Facial" de la Unidad de Atención Integral Especializada del Instituto Nacional de Salud del Niño- San Borja; y,

CONSIDERANDO:

Que, los Artículos I y II del Título Preliminar de la Ley N° 26842, Ley General de Salud, establecen que la salud es condición indispensable del desarrollo humano y medio fundamental para alcanzar el bienestar individual y colectivo, por lo que la protección de la salud es de interés público, siendo responsabilidad del Estado regularla, vigilarla y promoverla;

Que, el Segundo párrafo del Artículo 5° del Decreto Supremo N° 013-2006-SA, Reglamento de Establecimientos de Salud y Médicos de Apoyo, establece que los establecimientos de salud y servicios médicos de apoyo deben contar, en cada área, unidad o servicio, con manuales de procedimientos, guías de práctica clínica referidos a la atención de los pacientes, personal, suministros, mantenimiento, seguridad, y otros que sean necesarios, según sea el caso;

Que, el inciso s) del Artículo 37° del Decreto Supremo N° 013-2006-SA, Reglamento de Establecimientos de Salud y Servicios Médicos de Apoyo, establece que al Director Médico le corresponde disponer la elaboración del Reglamento interno, de las guías de práctica clínica y de los manuales de procedimientos dispuestos en el Artículo 5° del presente Reglamento;

Que, mediante la Resolución Ministerial N° 302-2015/MINSA fue aprobada la Norma Técnica N° 117/DGSP-V.01 "Norma Técnica para la Elaboración y Uso de Guías de Práctica Clínica del Ministerio de Salud", la cual establece el marco normativo para la elaboración de las Guías de Práctica Clínica en el Sector Salud;

Que, conforme al inciso b) del numeral II.4.1. del Manual de Operaciones del Instituto Nacional de Salud del Niño – San Borja, aprobado mediante Resolución Ministerial N° 512-2014/MINSA, modificado mediante la Resolución Directoral N° 123-2017/INSN-SB, establece que es función de la Unidad de Atención Integral Especializada el elaborar y proponer en coordinación con la instancia correspondiente, las políticas, normas, guías técnicas, en el campo de su especialidad, así como efectuar su aplicación, monitoreo y evaluación de su cumplimiento;

Que, mediante el Anexo 3 de la Ficha de Descripción de Procedimiento: "Elaboración. Aprobación y Cumplimiento de Adherencia de las Guías de Práctica Clínica y/o Guía de Procedimiento", del Manual de Procesos y Procedimientos de la Unidad de Gestión de la calidad, aprobado por Resolución Directoral N° 155/2015/INSN-SB/T, se establece la estructura de la Guía de Procedimiento;

Que, mediante la Nota Informativa N° 0026- 2018-SUAIEPEQ-INSN-SB de fecha 05 de enero de 2018, la Jefa del Departamento de la Sub Unidad de Atención Integral Especializada del Paciente de Especialidades Quirúrgicas, remite al Director Ejecutivo de la Unidad de Atención Integral Especializada la "Guía de Práctica Clínica para el Diagnóstico y Tratamiento de la Disostosis Cráneo Facial", elaborada por la especialidad de Cirugía Cabeza Cuello y Máxilo Facial, Cirugía Plástica y Neurocirugía para su aprobación, mediante la emisión del acto resolutivo;

Que, mediante la Nota Informativa N° 001-2018-UAIE-INSN-SB, de fecha 06 de enero de 2018, el Director Ejecutivo de la Unidad de Atención Integral Especializada emite opinión favorable a la "Guía de Práctica Clínica para el Diagnóstico y Tratamiento de la Disostosis Cráneo Facial";

Que, mediante la Nota Informativa N° 0014-2018-UGC-INSN-SB de fecha 08 de enero de 2018, la Jefa de la Unidad de Gestión de la Calidad remite la "Guía de Práctica Clínica para el diagnóstico y Tratamiento de la Disostosis Cráneo Facial" para su aprobación mediante la emisión de la resolución directoral, señalando que cuenta con la opinión favorable de la Unidad de Atención Integral Especializada, la Sub Unidad de Atención Integral Especializada de Especialidades Quirúrgicas, la Sub Unidad de Atención Integral Especializada de Paciente de Neurocirugía y la Unidad de Gestión de la Calidad;

Que, mediante el Memorando N° 019-2018-DG/INSNSB, de fecha 08 de enero de 2018, la Directora General del Instituto Nacional de Salud del Niño- San Borja solicita disponer la elaboración de la Resolución Directoral de la Guía de Práctica Clínica para el



Diagnóstico y Tratamiento de la Disostosis Cráneo Facial de la Unidad de Atención Integral Especializada, la cual cuenta con la opinión favorable de las áreas involucradas;

Con el visto bueno del Director Adjunto, del Director Ejecutivo de la Unidad de Atención Integral Especializada, de la Jefa de Oficina de la Unidad de Gestión de la Calidad; y, de la Jefa de Oficina de la Unidad de Asesoría Jurídica;

Por estas consideraciones, y de conformidad con la Ley N° 26842, el Decreto Supremo N° 013-2006-SA, la Resolución Ministerial N° 302-2015/MINSA; la Resolución Ministerial N° 512-2014/MINSA, modificada mediante Resolución Directoral N° 123-2017/INSN-SB; y, con la Resolución Jefatural N° 340-2015/IGSS;

SE RESUELVE:

ARTÍCULO 1°.- APROBAR la "Guía de Práctica Clínica para el Diagnóstico y Tratamiento de la Disostosis Cráneo Facial", la misma que como anexo adjunto forma parte de la presente resolución.

ARTÍCULO 2°.- ENCÁRGUESE al Equipo técnico de Neurocirugía, Cirugía de Cabeza y Cuello y Máxilo Facial y Cirugía Plástica, la implementación de la "Guía de Práctica Clínica para el Diagnóstico y Tratamiento de la Disostosis Cráneo Facial", aprobado con la presente resolución.

ARTÍCULO 3° ENCÁRGUESE a la Unidad de Gestión de la Calidad, la evaluación del cumplimiento de la presente Guía de Práctica Clínica.

ARTÍCULO 4°.- DISPONER que se realice la publicación de la presente Resolución en la Página Web de la Institución, conforme a las normas de Transparencia y Acceso a la Información Pública.

REGÍSTRESE, COMUNÍQUESE Y PUBLÍQUESE

insn  Instituto Nacional de Salud del Niño
San Borja

Dra. Zulema Tómas González
DIRECTORA GENERAL

EZTG/EDVH/dpm

Distribución

- () Dirección Adjunta
- () Unidad de Atención Integral Especializada
- () Unidad de Asesoría Jurídica
- () Unidad de Gestión de la Calidad
- () Unidad de Tecnologías de la Información
- () Archivo





PERÚ

Ministerio
de SaludInstituto Nacional de Salud
del Niño – San Borja

Guía de Práctica Clínica de Disostosis Cráneo Facial

GUÍA DE PRACTICA CLÍNICA DE DISOSTOSIS CRÁNEO FACIAL



Elaborado por: Equipo técnico de Neurocirugía, Cirugía de Cabeza, Cuello y Máxilo Facial y Cirugía Plástica	Revisado por: <ul style="list-style-type: none">• Unidad de Atención Integral Especializada• Sub Unidad de Atención Integral Especializada del Paciente de Especialidades Quirúrgicas• Sub Unidad de Atención Integral Especializada del Paciente de Neurocirugía• Unidad de Gestión de la Calidad	Aprobado por: Dra. Zulema Tomas Gonzales Directora de Instituto Especializado del Instituto Nacional de Salud del Niño San Borja
--	--	---

Fecha: Enero 2018

Código: GPC-001/INSN-SB/
SUAIEPEQ-SUAIEPN - V.01

Página: 1 de 17





PERÚ

Ministerio
de SaludInstituto Nacional de Salud
del Niño – San Borja

Guía de Práctica Clínica de Disostosis Cráneo Facial

**Guía de Práctica Clínica para el Diagnóstico y Tratamiento de la
Disostosis Cráneo Facial**

Índice

I	Finalidad	4
II	Objetivo	4
III	Ámbito de Aplicación	4
IV	Diagnóstico y Tratamiento de	4
4.1.-	Nombre y Código.....	4
V	Consideraciones Generales	4
5.1	Definición	4
5.2	Etiología.....	4
5.3	Fisiopatología.....	5
5.4	Aspectos Epidemiológicos.....	5
5.5	Factores de Riesgo Asociado.....	5
5.5.1	Medio Ambiente.....	5
5.5.2	Estilos de Vida.....	5
5.5.3	Factores hereditarios.....	5
VI	Consideraciones Específicas	6
6.1	Cuadro Clínico	6
6.1.1	Signos y Síntomas.....	6
6.1.2	Interacción cronológica.....	8
6.1.3	Gráficos diagramas o fotografías.....	8
6.2	Diagnóstico.....	8
6.2.1	Criterios de diagnóstico.....	8
6.2.2	Diagnóstico diferencial.....	8
6.3	Exámenes Auxiliares.....	9
6.3.1	De Patología clínica.....	9
6.3.2	De imágenes.....	9
6.3.3	De exámenes especiales complementarios.....	9
6.4	Manejo según nivel de Complejidad y Capacidad Resolutiva.....	9
6.4.1	Medidas Generales y Preventivas.....	9

Fecha: Enero 2018

Código: GPC-001/INSN-SB/
SUAIEPEQ-SUAIEPN - V.01

Página: 2 de 17





Guía de Práctica Clínica de Disostosis Cráneo Facial

6.4.2 Terapéutica.....	9
6.4.3 Efectos adversos o colaterales del tratamiento.....	10
6.4.4 Signos de alarma.....	10
6.4.5 Criterios de Alta.....	11
6.4.6 Pronóstico.....	11
6.5 Complicaciones	11
6.6 Criterios de Referencia y Contrarreferencia.....	11
6.7 Flujograma.....	12
<u>VII Anexos</u>	13
<u>VIII Referencias Bibliográficas</u>	16





I.-Finalidad

Establecer los parámetros para el diagnóstico, tratamiento y seguimiento de los pacientes con patología de disostosis cráneo facial en las especialidades de neurocirugía, cirugía de cabeza, cuello y máxilo facial y cirugía plástica.

II.-Objetivo

- Establecer los estudios diagnósticos para pacientes con disostosis cráneo facial.
- Establecer el tratamiento ideal para las diferentes presentaciones de disostosis cráneo facial.
- Establecer el seguimiento y pronóstico para pacientes con disostosis cráneo facial.

III.-Ámbito de Aplicación

- Todos los pacientes con disostosis cráneo facial que se presentan o son referidos al Instituto Nacional de Salud del Niño San Borja.

IV.-Diagnóstico y Tratamiento de Disostosis Cráneo Facial

Nombre : Síndrome de Crouzon, Apert o Pfeiffer
Código CIE-10 : Q75.1 Disostosis cráneo facial
Q74.4 Disostosis máxilo facial
Q75.5 Disostosis óculo maxilar

V.-Consideraciones Generales

5.1. DEFINICIÓN

La disostosis cráneo facial se caracteriza por una alteración en el desarrollo del esqueleto cráneo facial, la cual se caracteriza con presentar craneosinostosis asociada a una desproporción en el tamaño del tercio medio facial, el cual es hipoplásico frente al tercio inferior facial el cual se mantiene su crecimiento y desarrollo adecuado. ¹⁻⁸

5.2. ETIOLOGÍA

Ver factores hereditarios.





5.3. FISIOPATOLOGÍA

El síndrome de Apert y Pfeiffer son una forma frecuente de acrocefalosindactilia, un grupo de trastornos malformativos hereditarios congénitos, caracterizado por craneosinostosis, hipoplasia del tercio medio facial y anomalías de dedos de las manos y pies con/sin sindactilia.⁹⁻¹⁵

5.4. ASPECTOS EPIDEMIOLÓGICOS

La incidencia en la población general de todas las craneosinostosis simples es de 1 por cada 2.000 a 2.500 recién nacidos vivos. Las craneosinostosis tienen una incidencia en la población general de 1 por cada 2.000 a 2.500 recién nacidos vivos, en cambio el síndrome de Crouzon se reporta en 1 caso por cada 25.000 nacimientos. Se estima que la incidencia del síndrome de Apert es de 1/100.000 - 1/160.000 en nacidos vivos, mientras que para el síndrome de Pfeiffer la incidencia anual es de 1/100.000. El trastorno afecta por igual a hombres y mujeres.¹⁴⁻¹⁷

5.5. FACTORES DE RIESGO ASOCIADO

5.5.1. Medio ambiente

Sin relevancia.

5.5.2. Estilos de vida

Sin relevancia.

5.5.3. Factores hereditarios

El 20% de los casos forman parte de síndromes complejos (se conocen más de 150), siendo su herencia de tipo mendeliana. Pero entre un 10 y 14% de las craneosinostosis no sindrómicas también existe transmisión hereditaria, conociéndose en la actualidad cuatro genes responsables:

- a) TWIST1 (7p21), causante de la craneosinostosis aislada tipo 11
- b) MSX2 (5q34-q35), causante de la craneosinostosis aislada tipo 2 (MIM 123101)
- c) FGFR2 (mutación M943T) (10q25-q26)2 (MIM 176943)
- d) FGFR3 (4p16.3)2,3.

Estos 4 genes también son responsables de formas sindrómicas.





Respecto al síndrome de Crouzon, otros reportan el 30 - 60% son casos esporádicos, por mutaciones recientes; se considera que es una enfermedad hereditaria autosómica dominante, por mutación en el brazo corto del cromosoma 10 que origina la alteración del receptor.

El síndrome de Apert es causado por uno de dos cambios en el gen *FGFR2*. Esta anomalía en los genes provoca que algunas de las suturas óseas del cráneo se cierren demasiado temprano. Esta afección se conoce como craneosinostosis. Una mutación en el gen *FGFR2* (10q25.3-10q26) implicado en la señalización celular durante el desarrollo embrionario es causante del síndrome de Apert. La edad paterna avanzada también se ha asociado con las mutaciones de novo, que se identifican en la mayoría de los casos.

En el síndrome de Pfeiffer, la mayoría de los casos se produce por mutaciones de novo en el gen *FGFR2* (10q25.3-q26) y muy raramente, en los casos tipo 1, por mutaciones en el gen *FGFR1* (8p11.23-p11.22). Se estima que el porcentaje de pacientes que cumple los criterios para un diagnóstico clínico de síndrome de Pfeiffer sin una mutación en los genes *FGFR1* o *FGFR2* está alrededor del 21%. Las mutaciones de novo se han asociado con una edad paterna avanzada. Estos genes están implicados en la señalización celular durante el desarrollo embrionario y sus mutaciones provocan el cierre prematuro de las estructuras craneales.¹⁻²²

VI. Consideraciones Específicas

6.1. CUADRO CLÍNICO

6.1.1. Signos y síntomas¹⁻²²

Los pacientes presentan clínica similar por la craneosinostosis como alteración en la forma de la bóveda craneal y exoftalmos, además de presentar particularidades extra craneales para cada síndrome.

- Síndrome de Crouzon

Todos los pacientes presentan anomalías craneofaciales congénitas consistentes con el síndrome de Crouzon clásico incluyendo craneosinostosis, hipoplasia del tercio medio facial, cuencas de los ojos poco profundas con exoftalmia, fisuras palpebrales inclinadas hacia abajo e hipertelorismo, hipoplasia maxilar con nariz convexa y orejas rotadas hacia atrás. La sinostosis normalmente afecta a las suturas coronales.

Fecha: Enero 2018	Código: GPC-001/INSN-SB/ SUAIEPEQ-SUAIEPN - V.01	Página: 6 de 17
-------------------	---	-----------------





También se han descrito casos de cráneo en forma de hoja de trébol.

Las anomalías de la unión cráneo-vertebral y vertebrales tales como las alteraciones leves de las distancias interpediculares de la columna vertebral distal son sutiles e inconstantes. Atresia o estenosis de coanas están a menudo presentes (41%). Otros síntomas frecuentemente descritos incluyen hidrocefalia (43%), anomalías orales tales como paladar hendido (consulte este término), maloclusión dental, cementomas de la mandíbula (34%), y los nevos melanocíticos (25%). Siendo además infrecuentes la discapacidad intelectual, la pérdida auditiva y el retraso en el habla. La gravedad es similar en mujeres y hombres afectados.

- Síndrome de Apert

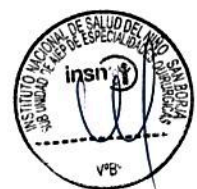
Por lo general, los pacientes presentan importantes deterioros funcionales y estructurales relacionados con las deformidades craneales y de las extremidades. La craneosinostosis puede producir acrobraquicefalia o turribraquicefalia con retraso en el cierre de las fontanelas y un posible impacto en el crecimiento cerebral y el desarrollo neurológico.

Se han descrito también casos de macrocefalia. Las malformaciones en las extremidades consisten principalmente en tejido blando y sindactilia de huesos de dedos de las manos y pies (involucrando un número variable de dedos), acortamiento ocasional rizomélico y anquilosis de codos, con deterioro funcional y restricción de la movilidad. Los rasgos faciales incluyen hipoplasia de moderada a grave del tercio medio facial con hipoplasia maxilar, de las cuencas de los ojos, estrabismo, hipertelorismo, fisuras palpebrales inclinadas hacia abajo, y proptosis, así como puente nasal hundido y septo nasal desviado. Los hallazgos dentales incluyen erupción retrasada, impactación, amontonamiento, inflamación gingival gruesa y ausencia de dientes, junto con un elevado riesgo de caries. También es frecuente la alteración unilateral o bilateral de la mordida posterior. Algunas de las complicaciones asociadas más comunes incluyen la otitis media crónica, la pérdida de audición, y aumento de la presión intraocular, que puede producir ceguera. También son comunes en el AS la discapacidad intelectual de moderada a grave y un retraso variable en el desarrollo (más del 50% de los casos). También se ha descrito que algunos pacientes presentan agenesia del cuerpo caloso, ventriculomegalia, hidrocefalia, vértebras cervicales fusionadas (normalmente C5-C6) y, ocasionalmente, defectos cardíacos y gastrointestinales, sinostosis radiohumeral, o hendidura del velo del paladar.

Fecha: Enero 2018

Código: GPC-001/INSN-SB/
SUAIEPEQ-SUAIEPN - V.01

Página: 7 de 17





- **Síndrome de Pfeiffer**

Normalmente se detecta una forma anormal del cráneo en el periodo neonatal (mediante la ecografía prenatal). Los rasgos craneales característicos incluyen una bóveda craneal ancha, un occipucio aplanado, una frente ancha, una nariz pequeña con un puente nasal hundido e hipertelorismo orbitario. El cuadro clínico depende del grado de craneosinostosis bicoronal y los trastornos funcionales asociados (respiratorios, otológicos, oculares, neurológicos). Se han descrito tres formas del PS (PS tipo 1, tipo 2, y tipo 3; consulte estos términos). El PS tipo 1 es la forma del PS menos común y menos grave y se caracteriza por hipoplasia del tercio medio facial de leve a moderada, anomalías de manos y pies, y generalmente desarrollo intelectual normal. Por el contrario, los tipos 2 y 3 son más frecuentes y están asociados con manifestaciones más graves como proptosis extrema y estenosis o atresia de coanas, y complicaciones (hidrocefalia y convulsiones) que resultan en un pronóstico desfavorable. Otras complicaciones incluyen trastornos en el desarrollo cerebral, queratopatía por exposición, exorbitismo, pérdida auditiva bilateral y simétrica, obstrucción de las vías aéreas, y apnea obstructiva del sueño. El tipo 2 se distingue del tipo 3 por la presencia de kleeblattschädel, frecuentemente referido como cráneo en forma de hoja de trébol o trilobulado.

6.1.2. Interacción cronológica

Salvo el cambio de las piezas dentarias deciduas por permanentes, la estructura ósea conserva su proporción de no ser realizada ninguna intervención.²⁻⁶

6.1.3. Gráficos, diagramas o fotografías

No aplica

6.2. DIAGNOSTICO

6.2.1. Criterios de diagnóstico

- Clínico
- Genético
- Imagenológico

6.2.2. Diagnóstico diferencial

Otros síndromes cráneo faciales.

Fecha: Enero 2018

Código: GPC-001/INSN-SB/
SUAIEPEQ-SUAIEPN - V.01

Página: 8 de 17



**6.3. EXÁMENES AUXILIARES****6.3.1. De Patología clínica**

- Hemograma, perfil de coagulación, grupos sanguíneo y factor, transaminasas, glucosa, urea, creatinina, hepatitis B superficie, VDRL o RPR, HIV Elisa, examen de orina
- Análisis específicos solicitados por cada especialidad.

6.3.2. De imágenes

- Radiografía de tórax.
- Radiografía panorámica
- Tomografía de cráneo, cerebral, macizo facial, órbitas, mastoides,
- Resonancia magnética cerebral.

6.3.3. De exámenes especiales complementarios

- Nasofibroscopía.

6.4. MANEJO SEGÚN NIVEL DE COMPLEJIDAD Y CAPACIDAD RESOLUTIVA**6.4.1. Medidas generales y preventivas ¹⁴⁻¹⁹**

El tratamiento es sintomático y correctivo, dependiendo del grado de las manifestaciones de la enfermedad. Se deberá adoptar un manejo multidisciplinario mediante la planificación de múltiples intervenciones quirúrgicas y otros tratamientos con el objetivo de mejorar la estética, función y calidad de vida. También se deberían abordar los aspectos psicosociales de la enfermedad tanto del paciente como de los familiares directos.

6.4.2. Terapéutica ¹⁻²²

- Tratamiento quirúrgico

La primera evaluación quirúrgica se centra la colocación de un sistema de drenaje ventricular como tratamiento de la hipertensión endocraneana. Posteriormente, los métodos quirúrgicos utilizados por la especialidad de neurocirugía para la craneosinostosis son principalmente la craneotomía o craneoplastía (extirpación y reemplazo de porciones del hueso craneal); que se recomienda antes de cumplir el primer año y cuyo objetivo es descomprimir la masa cerebral y mantener la forma craneal lo menos deformada posible.

Fecha: Enero 2018

Código: GPC-001/INSN-SB/
SUAIEPEQ-SUAIEPN - V.01

Página: 9 de 17





De ser requerido, se puede realizar un avance fronto orbitario, teniendo en consideración la formación de ambos senos frontales. El objetivo es corregir el exoftalmos en forma parcial movilizándolo el techo y reborde superior de las órbitas.

El tercio medio facial también requerirá un avance por medio de una osteotomía Le Fort III que junto con la distracción ósea mejorará la hipoplasia orbitaria y máxilo malar. Este procedimiento puede repetirse de ser necesario si la primera cirugía se realiza en edad temprana y existe relapso del bloque óseo avanzado. EL objetivo es solucionar el exoftalmos y la apnea del sueño de existir.

Los pacientes requerirán ortodoncia correctiva al iniciar la pubertad u ortopedia maxilar cuando lo considere necesario el ortodoncista.

Una vez intervenidos ambos, el tercio superior y medio facial, el tercio inferior deber ser evaluada la oclusión y la vía aérea para determinar la necesidad o no de una cirugía ortognática ya sea Le Fort I u Obwegeser. Ésta realizará previo tratamiento ortodóntico prequirúrgico aproximadamente a los 17 años de edad.

Pueden ser requeridos otros procedimientos como cierre de corrección de hipertelorismo, fisura palatina, rinoplastias, tarsorrafia, fibroscopías, traqueostomías, osteotomías segmentarias maxilar superior, extracciones de piezas dentarias retenidas, dientes supernumerarios, terceras molares de ser necesarias en las evaluaciones por los diferentes especialistas.

6.4.3. Efectos adversos o colaterales del tratamiento

- Cicatriz
- Edema
- Hematomas
- Seromas
- Fístulas
- Portador de traqueostomía
- Portador de sistema de drenaje

6.4.4. Signos de alarma

- Cefalea
- Vómitos





- Dificultad respiratoria
- Disfagia
- Fiebre
- Sangrado
- Absceso

6.4.5. Criterios de Alta

- Ausencia de fiebre
- Con alimentación oral
- Sin dificultad respiratoria
- Estable hemodinámicamente
- Con manejo del dolor

6.4.6. Pronóstico

El éxito de un tratamiento precoz y oportuno es el principal factor pronóstico. A pesar de que se pueden conseguir avances favorables el pronóstico sigue siendo pobre en los casos graves, con un alto riesgo de muerte temprana debida a las complicaciones respiratorias, neurológicas o infecciosas. ⁷⁻¹²

6.5. COMPLICACIONES

Hemorragia, infección, osteomielitis, dehiscencia de herida operatoria, fístula, granuloma, cicatriz queloide, recurrencia, lesión del nervio olfatorio, óptico, motor ocular común, patético, motor ocular externo, supraorbitario, infraorbitario, facial, dificultad respiratoria, dificultad al deglutir, broncoespasmo, desequilibrio, hidroelectrolítico, tromboembolia, paro cardio respiratorio, desorden cerebro vascular, muerte.

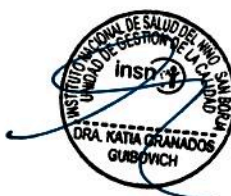
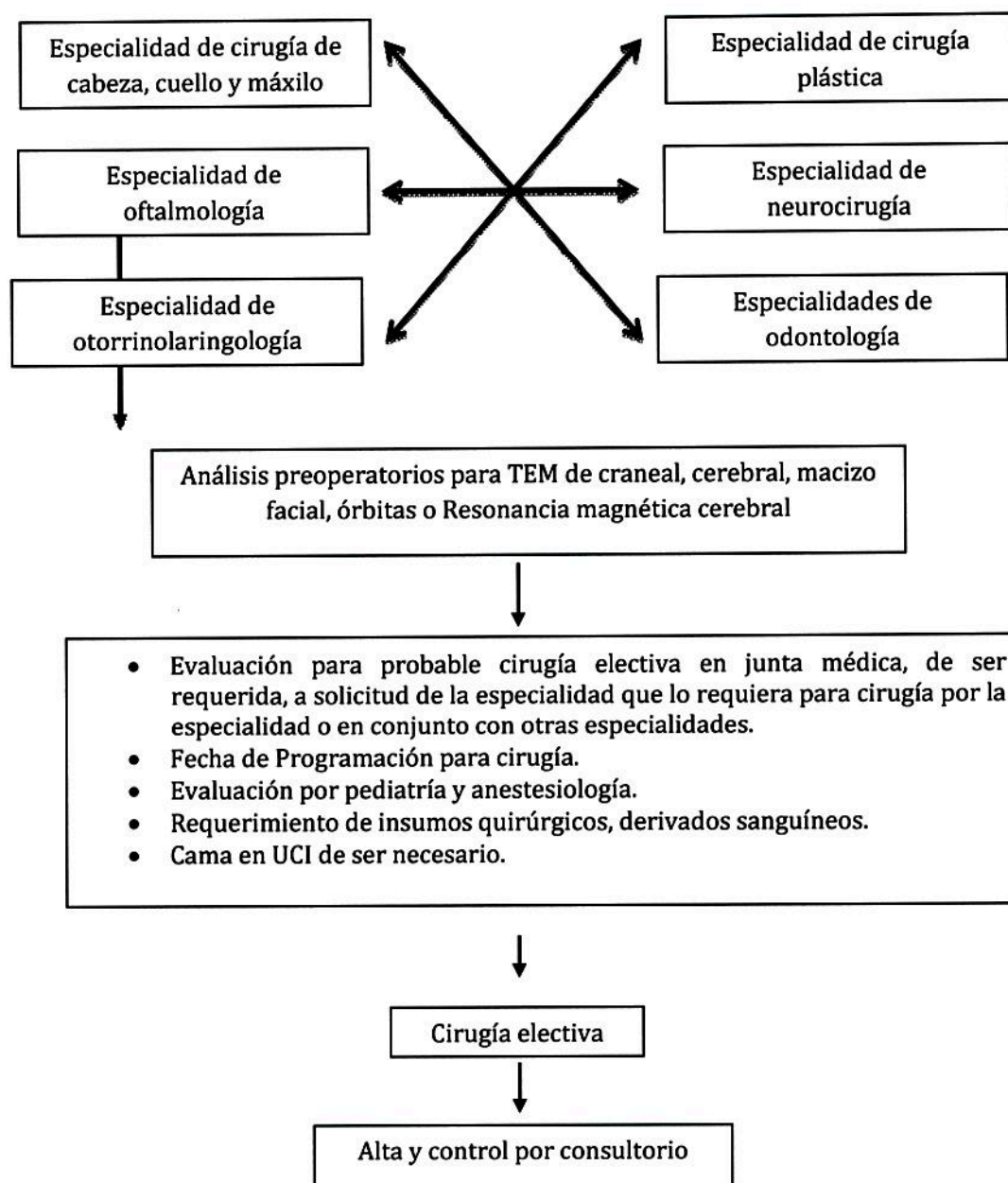
6.6. CRITERIOS DE REFERENCIA Y CONTRA REFERENCIA

- Referencia para la realización de estudios que no se cuenten en la institución.
- Con mayoría de edad es contra referido a su institución de origen.





6.7. FLUJOGRAMA





PERÚ

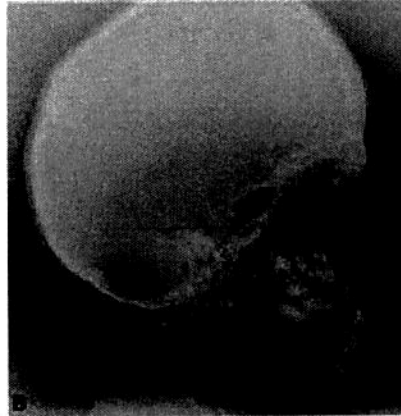
Ministerio
de Salud

Instituto Nacional de Salud
del Niño – San Borja



Guía de Práctica Clínica de Disostosis Cráneo Facial

VII.-Anexos



Radiografía lateral en un paciente con Síndrome de Crouzon.
Nótese la hipoplasia del tercio medio facial



Le Fort I



Le Fort II



Le Fort III

Osteotomías tercio medio facial. En rojo el segmento a distracción ósea

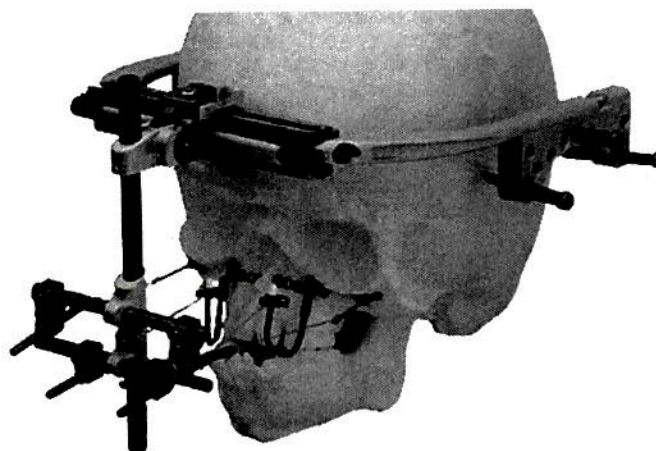
Fecha: Enero 2018

Código: GPC-001/INSN-SB/
SUAIEPEQ-SUAIEPN - V.01

Página: 13 de 17

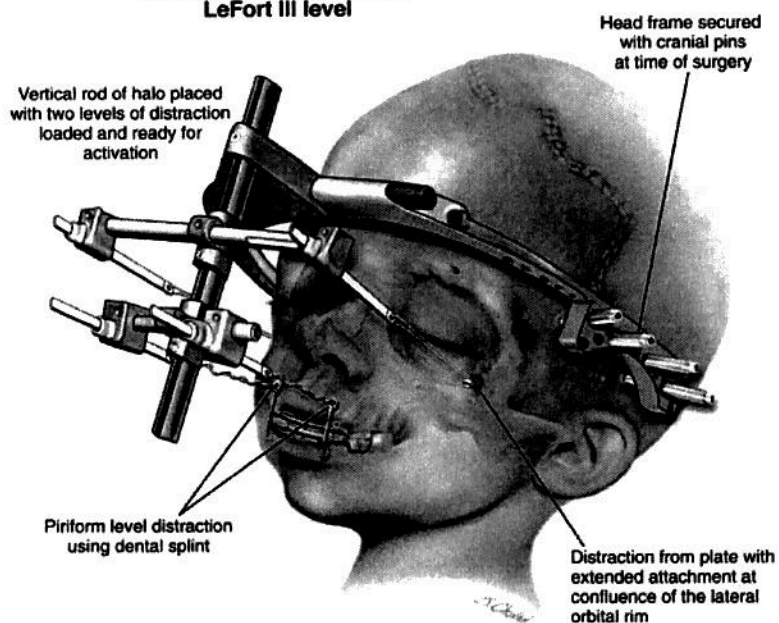


Guía de Práctica Clínica de Disostosis Cráneo Facial



Distractor facial externo para cirugía Le Fort III

External distraction at the
LeFort III level



Esquema del distractor colocado

Fecha: Enero 2018

Código: GPC-001/INSN-SB/
SUAIEPEQ-SUAIEPN - V.01

Página: 14 de 17



PERÚ

Ministerio
de Salud

Instituto Nacional de Salud
del Niño – San Borja



Guía de Práctica Clínica de Disostosis Cráneo Facial

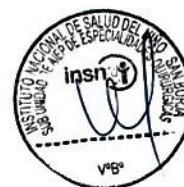


Paciente con síndrome de Crouzon

Fecha: Enero 2018

Código: GPC-001/INSN-SB/
SUAIEPEQ-SUAIEPN - V.01

Página: 15 de 17





VIII-Referencias Bibliográficas

1. McLone DG. Pediatric neurosurgery. Surgery of the developing nervous system. 4th edition. Philadelphia: Saunders; 2001. Chapters 27 and 31.
2. Cinalli G, Renier D, Sebag G, et al. Chronic tonsillar herniation in Crouzon's and Apert's syndromes: the role of premature synostosis of the lambdoid suture. J Neurosurg 1995;83:575-82.
3. Agrawal D, Steinbok P, Cochrane D. Long term anthropometric outcomes following surgery for isolated cranial synostosis. J Neurosurg 2006;105(5 Suppl):357-60.
4. Addo NK, Javadpour S, Kandasamy J, et al. Central sleep apnea and associated Chiari malformation in children with syndromic craniosynostosis: treatment and outcome data from a supraregional national craniofacial center. J Neurosurg Pediatr 2013;11: 296-301.
5. Nagy L, Demke JC. Craniofacial anomalies. Facial Plast Surg Clin North Am 2014;22:523-48.
6. Bradley JP, Gabbay JS, Taub PJ, Heller JB, O'hara CM, Benhaim P, et al. Monobloc advancement by distraction osteogenesis decreases morbidity and relapse. Plast Reconstr Surg 2006;118:1585-97. □
7. Al-Qattan M, Phillips JH. Clinical features of crouzon's syndrome patients with and without a positive family history of crouzon's syndrome. J Craniofac Surg 1997;8:11-3.
8. Meling TR, Tveten S, Due-Tønnessen BJ, Skjelbred P, Helseth E. Monobloc and midface distraction osteogenesis in pediatric patients with severe syndromal craniosynostosis. Pediatr Neurosurg 2000;33:89-94. □
9. Nout E, Koudstaal M, Wolvius E, Van der Wal K. Additional orthognathic surgery following le fort iii and monobloc advancement. Int J Oral Maxillofac Surg 2011;40:679-84. □
10. Posnick JC, Al-qattan MM, Armstrong D. Monobloc and facial bipartition osteotomies for reconstruction of craniofacial malformations: a study of extradural dead space and morbidity. Plast Reconstr Surg 1996;97:1118-28 □
11. Ortiz-Monasterio F, del Campo AF, Carrillo A. Advancement of the orbits and the midface in one piece, combined with frontal repositioning, for the correction of Crouzon's deformities. Plast Reconstr Surg. 1978;61:507-516. □
12. Van der Meulen JC. Medial faciotomy. Br J Plast Surg. 1979; 32:339-342. □

Fecha: Enero 2018

Código: GPC-001/INSN-SB/
SUAIEPEQ-SUAIEPN - V.01

Página: 16 de 17





PERÚ

Ministerio
de SaludInstituto Nacional de Salud
del Niño – San Borja

Guía de Práctica Clínica de Disostosis Cráneo Facial

13. Tessier P. Apert syndrome: Acrocephalosyndactyly type 1. In: Caronni EP, ed. Craniofacial Surgery. Boston: Little, Brown; 1985:280–303. □
14. Gosain AK, Santoro TD, Havlik RJ, Cohen SR, Holmes RE. Midface distraction following Le Fort III and monobloc osteotomies: Problems and solutions. Plast Reconstr Surg. 2002;109:1797–1808. □
15. Denny AD, Kalantarian B, Hanson PR. Rotation advancement of the midface by distraction osteogenesis. Plast Reconstr Surg. 2003;111:1789–1799; discussion 1800–1803. □
16. Bradley JP, Gabbay JS, Taub PJ, et al. Monobloc advancement by distraction osteogenesis decreases morbidity and relapse. Plast Reconstr Surg. 2006;118:1585–1597. □
17. Hayward R, Jones B, Dunaway D. The Clinical Management of Craniosynostosis. Cambridge: Cambridge University Press; 2004. □
18. Fearon JA. Halo distraction of the Le Fort III in syndromic craniosynostosis: A long-term assessment. Plast Reconstr Surg. 2005;115:1524–1536. □
19. Pfeiffer RA. Dominant hereditary acrocephalosyndactylia (in German). Z Kinderheilkd. 1964;90:301–320.
20. Cohen MM Jr. Pfeiffer syndrome update, clinical subtypes, and guidelines for differential diagnosis. Am J Med Genet. 1993; 45:300–307.
21. Hockstein NG, McDonald-McGinn D, Zackai E, et al. Tracheal anomalies in Pfeiffer syndrome. Arch Otolaryngol Head Neck Surg. 2004;130:1298–1302.
22. Plomp AS, Hamel BC, Cobben JM, et al. Pfeiffer syndrome type 2: Further delineation and review of the literature. Am J Med Genet. 1998;75:245–251.

Fecha: Enero 2018	Código: GPC-001/INSN-SB/ SUAIEPEQ-SUAIEPN - V.01	Página: 17 de 17
-------------------	---	------------------

