

Información acerca del Síndrome Crouzon (Craniofacial Dysostosis)

¿Qué es el Síndrome Crouzon?

El síndrome Crouzon, llamado “Craniofacial Dysostosis”, es uno de los síndromes que se suma al ya grande grupo de defectos congénitos. Este síndrome presenta una fusión cráneo-facial anormal (uniendo algunos de los huesos del cráneo y de la cara) Esta fusión no permite que los huesos crezcan normalmente, afectando así la forma de la cabeza, la apariencia de la cara y la relación entre los dientes. Crouzon fue el doctor que describió a un paciente con varias características de deformidades (síndrome) las cuales se observaron también en otros individuos.

¿Qué causa este síndrome?

El síndrome Crouzon es causado por una anomalía en los genes. Cuando ninguno de los padres está afectado, es decir, ninguno de los dos muestra signos del síndrome, esta anomalía es el resultado de un cambio en el material genético en el momento de la concepción. La causa exacta de este cambio se desconoce. Por otro lado, si uno de los padres está afectado por el síndrome, el gene anormal pasa al bebé por medio del padre afectado.

¿Esto quiere decir que esto puede suceder otra vez en mi familia?

Si ninguno de los dos padres está afectado, el porcentaje de que un segundo bebé nazca con el síndrome Crouzon es extremadamente pequeño. Sin embargo, si uno de los padres está afectado por el síndrome, el porcentaje de que un embarazo resulte en un bebé con este síndrome es 1 embarazo de dos; es decir, hay un riesgo de un 50% de que volvería a ocurrir. Por esta razón, es muy importante que los padres de un bebé afectado, sean examinados cuidadosamente antes de que se les advierta que podría haber un riesgo o no, en un segundo embarazo.

Si mi hijo/hija, con síndrome Crouzon, se casa y tiene hijos, ¿sus hijos también tendrán el síndrome?

Si sus otros hijos no están afectados (es decir, no muestran signos de padecer de este síndrome) no hay una incrementación en el riesgo en los hijos de sus hijos, es decir, en sus nietos. Si otro miembro de la familia tiene el síndrome, el riesgo de que un embarazo resulte en un bebé con este síndrome es de un 50%.

¿Tendrá retraso mental mi hijo/hija?

No hay datos que indiquen que el retraso mental es una característica regular de este síndrome. El desarrollo del niño o de la niña debe ser evaluado periódicamente y si surge alguna preocupación en lo que se refiere a un posible retraso mental, se debe referir al niño o niña a un especialista para hacerle los exámenes médicos apropiados.

¿Qué tipo de problemas podrían esperarse?

Como ocurre en la mayoría de los defectos congénitos, la severidad del síndrome Crouzon, varía en cada paciente, causando más problemas en unos que en otros. Le aconsejamos que



contacte un centro cráneo-facial para hacer una evaluación completa, para tener un plan de tratamiento óptimo y un servicio completo. En estos centros, hay un equipo con experiencia multidisciplinaria, compuesto de representantes especializados en diferentes campos de la salud, que lo ayudarán con mucho cuidado y acierto.

Usted debe observar a su hijo/hija, para ver si hay algún signo de enfermedades del oído o pérdida de la audición, ya que algunos estudios indican que las personas con el síndrome Crouzon pueden ser bastante vulnerables a los problemas del oído. En un centro cráneo-facial, los especialistas pueden evaluar cualquier problema con la audición en los primeros meses de la vida de un bebé

La audición debe de estar siempre evaluándose y observándose a medida que su hijo/hija crece.

Mientras que muchos niños con el síndrome Crouzon desarrollan normalmente el sentido del habla y el lenguaje, algunos no corren con la misma suerte. En un centro cráneo-facial, el patólogo del habla evalúa el desarrollo del habla y del lenguaje a intervalos regulares y le informará si una terapia es necesaria.

Algunos individuos con el síndrome Crouzon tienen también problemas de resequedad en los ojos, o por el contrario, un lagrimeo excesivo, o estrabismo. Un especialista de los ojos, es decir, un oftalmólogo, debe examinar los ojos de su hijo o hija y cualquier problema que se presente debe ser tratado enseguida.

El problema mayor que presentan los individuos con el síndrome Crouzon es el poco desarrollo de la mandíbula superior; esto trae como consecuencia una deformidad facial (ojos saltones y el hundimiento del tercio medio de la cara) y “malocclusion” que es la falta de correspondencia o la relación anormal entre la mandíbula superior y la mandíbula inferior. Los especialistas en cirugía plástica y dental monitorean el crecimiento facial y corrigen estas deformidades.

La deformidad facial y la necesidad de un tratamiento cuando se tiene el síndrome Crouzon pueden crear problemas en la familia, en las relaciones sociales, en la escuela, etc. En el centro cráneo-facial puede tener la ayuda de un psicólogo/a o una trabajador/a social, o puede ser referido a uno de ellos si se necesita una evaluación o consejería. Recuerde que los niños con el síndrome Crouzon, como otros niños, son individuos. Cada uno se ajusta socialmente, o tiene logros académicos y la habilidad de adaptarse y llevarse con los adultos de diferente manera. Los profesionales en los centros cráneo-faciales tratan de desarrollar al máximo el potencial de cada niño ofreciéndoles diagnósticos tempranos y tratamiento cuando estos son indicados.

Los especialistas que integran los equipos de estos centros varían en cada uno de ellos. Si su hijo o hija tiene necesidades especiales o problemas que requieren de otros especialistas, usted será referido a ellos en cuanto lo necesite.

¿Qué tipo de tratamiento existe para mi hijo/hija?

La necesidad, la extensión del tratamiento y el momento en el cual éste se lleva a cabo para tratar las deformidades de los pacientes que padecen el síndrome Crouzon, dependen de cuán severo sea el caso y depende también de la edad del paciente. Un bebé puede que requiera cirugía para reparar y darle forma a los huesos del cráneo, para que los mismos puedan crecer con más normalidad. Durante la infancia, la pubertad y en los años adultos, la ortodoncia es necesaria para enderezar los dientes y la cirugía de la mandíbula para poner los dientes en una

posición más normal. Hay algunas operaciones complicadas las cuales normalmente son hechas por cirujanos especialmente entrenados y que están asociados con los centros cráneo-faciales más grandes.

¿Qué debo hacer por mi hijo o hija ahora?

Primero, asegúrese de que el diagnóstico que le han hecho a su hijo/hija es correcto. El síndrome Crouzon se parece a varios otros síndromes y no todos los médicos están al corriente de esto. Un especialista en genética puede proveer la evaluación y la información necesarias. Segundo, busque un centro cráneo-facial. Puede que usted no tenga un centro en la ciudad donde vive, pero el cuidado que su hijo/hija recibirá vale bien la pena aunque tenga que ir a otra ciudad. Tercero, conozca a otros individuos y a otras familias afectadas por diferencias faciales similares; esto puede hacerlo uniéndose a grupos de apoyo que existen para los padres y para los pacientes.

Para más información sobre el labio/paladar hendido, o para ser referido/a a un equipo especializado en paladar hendido/cráneo-facial, por favor contacte a:

**Cleft Palate Foundation
1504 East Franklin Street, Suite 102
Chapel Hill, NC 27514
800.24.CLEFT
919.933.9044
919.933.9604 fax
info@cleftline.org
www.cleftline.org**

Este documento fue traducido por Annia-Beatrice Le Goff.