

guía para entender la

displasia frontonasal

una publicación de children's craniofacial association

guía para entender la displasia frontonasal

esta guía ha sido diseñada para responder las preguntas que son frecuentemente hechas por los padres de un niño con la displasia frontonasal. Su propósito es proveer a los pacientes, padres y otros un mejor entendimiento de esta condición.

La información que aquí se provee fue escrita por el doctor Richard J. Redett, MD, Johns Hopkins, Division of Plastic and Reconstructive Surgery.

Este folleto es sólo para fines informativos. No es una recomendación de tratamiento. Las decisiones de tratamiento deben estar basadas en mutuo acuerdo con el equipo cráneo-facial. Las posibles complicaciones deben ser discutidas con el médico antes y durante el tratamiento.

Diseño y producción por Robin Williamson, Williamson Creative Services, Inc., Carrollton, TX.

displasia frontonasal (síndrome de fisura facial media)

La displasia frontonasal (FND, por sus siglas en inglés) es un trastorno raro caracterizado por anomalías leves o severas en la cabeza y la cara, especialmente en la frente, la nariz y el medio del labio superior. En ocasiones, también existen anomalías en el cerebro, el corazón y algunos de los huesos. En casos severos, puede haber cierto grado de retardación, desde leve a moderada.

señales y síntomas

Cabeza y Cara

Los niños con displasia frontonasal típicamente tienen una fisura (hendidura) que puede extender desde el medio del labio superior hasta la frente. Un individuo afectado también puede tener mucho espacio entre sus ojos (hipertelorismo), pérdida de audición, una línea de cabello con pico en la frente, y una nariz ancha y chata que puede estar dividida por la fisura. En algunos casos, puede faltar la punta de la nariz. También puede tener el paladar hendido.

Sistema Nervioso Central

Las anomalías del cerebro pueden

incluir una ausencia de la conexión (corpus callosum) entre las dos mitades del cerebro y una encefalocele, que es una protrusión de tejido cerebral por una abertura en la base del cráneo. Cuando existen anomalías severas del cerebro, pueden resultar en distintos grados de retardación mental o retraso del desarrollo, aunque la mayoría de las personas con FND tienen inteligencia normal.

Corazón

Algunos casos raros de displasia frontonasal pueden estar asociados con defectos congénitos del corazón, específicamente la Tetralogía de Fallot. La Tetralogía de Fallot es una combinación de cuatro defectos del corazón, presentes desde el nacimiento y que por lo general requieren corrección por cirugía antes de la edad de dos años.

Esqueleto

Las anomalías del esqueleto incluyen la presencia de un dedo adicional en el pie (polidactilia) y falta de desarrollo en un hueso de la pierna (tibia). La tibia sostiene gran parte de nuestro peso al estar de pie. Puede que sea necesario la cirugía para remover el dedo adicional y corregir el hueso para ayudar al paciente a caminar.

etiología

La mayoría de los casos de displasia frontonasal ocurren esporádicamente, o sea que no muestran herencia genética. La condición es tan rara que no se conoce la incidencia exacta.

diagnóstico

El diagnóstico de la displasia frontonasal se hace al nacer o usando ultrasonido prenatal y está basado en las anomalías faciales observadas. Ya que generalmente no existe causa genética para FND, no hay una prueba de sangre para ayudar en su diagnóstico. Probablemente se hará un escaneo CT de la cabeza y la cara, y un MRI del cerebro bastante pronto para evaluar mejor y planificar cualquier cirugía.

tratamiento

Por lo general, durante la niñez se recomienda una cirugía complicada para corregir la posición de los ojos (cuena), reconstruir la nariz y reparar la hendidura. Muchas personas requieren una segunda cirugía cuando tienen más edad para corregir la posición de los párpados y la apariencia de la nariz. Se recomienda fuertemente la evaluación y el tratamiento por un equipo craneofacial con experiencia.

prognosis

muchas personas con FND tienen inteligencia normal y pueden tener expectativas de vida normales.

¿cómo puede la asociación craneo-facial de los niños (CCA) beneficiar a mi familia?

La CCA comprende que cuando un miembro de la familia tiene una condición craneo-facial, todos los miembros de la familia son afectados. Nosotros proveemos programas y servicios que han sido diseñados para tratar esas necesidades. Usted puede encontrar una lista detallada de los programas y servicios de la CCA en nuestra página de la red: www.ccakids.org o llamando gratuitamente al: 1(800) 535-3643.



children's craniofacial association

13140 Coit Road, Suite 517 • Dallas, TX 75240

BUZÓN DE VOZ: 214-570-9099

FAX: 214-570-8811

LÍNEA GRATIS: 800-535-3643

CCAkids.org

les damos fuerzas y esperanza a las personas y a sus familias
afectadas con diferencias faciales